



Universidad Nacional Autónoma de México
Facultad de Medicina



División de estudios de posgrado del Instituto Mexicano del Seguro Social

Unidad Médica de Alta Especialidad

Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund"

Centro Médico Nacional Siglo XXI

Título

**Características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas
de pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados
paliativos en un hospital de tercer nivel**

Tesis para obtener el título de especialista en pediatría

Tesista: Dra. Arely González Torres

Residente de Pediatría

Matricula 97389876

Teléfono celular 2213495424

Correo electrónico: arelyglez040294@gmail.com

Tutores:

Dra. Adriana del Carmen Luna Castañeda

Especialista en Neumología pediátrica

Adscrita al Departamento de Neumología UMAE HP CMN SXXI

Matricula: 99276598

Teléfono: 5556276900 EXT 22289

Correo electrónico: lunac.neumoped@gmail.com

Dra. Alejandra Laura Nava Martínez

Especialista en Cuidados Paliativos pediátricos

Adscrita al Departamento de Cuidados Paliativos UMAE HP CMN SXXI

Matricula: 98373633

Teléfono: 5556276900 EXT 22748 y 22317

Correo electrónico: alejandra.nava@imss.gob

D. en C. Juan Carlos Núñez Enríquez

Jefe de la División de Investigación en Salud. Instituto Mexicano del Seguro Social Unidad Médica de Alta Especialidad, Centro Médico Nacional siglo XXI. Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund".

Teléfono: 55 56 27 69 0Ext. 22306. Correo

electrónico: jcarlos_nu@hotmail.com



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dedicatoria

A mi creador por darme la fuerza necesaria en este camino, por acompañarme y poder servirle como médico, sin duda alguna si tuviera que elegir una vez más la especialidad, elegiría una y mil veces pediatría porque a través de los niños puedo ver reflejado todo el amor que Dios tiene para nosotros.

A mi madre por ser aquella persona que siempre ha estado para consolarme y para motivarme, por cada abrazo que recibo y que me permite continuar en este camino. Por ser testigo de los desvelos y los sacrificios a lo largo de estos años. A mi padre por su trabajo y por ayudarme a culminar mi profesión.

A mis hermanos por estar conmigo en cada momento, por las risas y los consejos que me han dado.

A Fer por acercarme a Dios, por acompañarme en este trayecto de la especialidad y por todo el amor que me motiva a ser mejor ser humano y médico.

A la Dra. Adriana Luna por toda su dedicación con los pacientes, por el amor y entrega a su trabajo, por toda la paciencia para la aprobación del protocolo y por nunca dejarme sola en este trabajo.

A la Dra. Alejandra Nava por ser un excelente ser humano que brinda luz a cada niño que atiende, por enseñarme a que cuando ya no hay tratamiento que brindar podemos acompañar de la mano a los niños para culminar su estancia en la tierra sin miedo y sin dolor.

Al Dr. Juan Carlos Núñez por ser un excelente investigador, por enseñarme a que la ciencia no está peleada con la calidez y humanidad de las personas, por su motivación para culminar esta investigación y por todo el tiempo y apoyo que siempre me brindó.

Y por último le quiero dar gracias a mis niños, a cada guerrero que siempre lucha por la vida, gracias por cada sonrisa y palabra que sale de su ser, por ser amor y esperanza en este mundo. Por ser los humanos más pequeños y más grandes a la vez, gracias por enseñarme a que el amor es la fuerza más poderosa que trasciende siempre.

Arely Gonzalez Torres.

Índice

1. Resumen.....	05
2. Antecedentes.....	06
3. Planteamiento del problema.....	22
4. Pregunta de investigación.....	22
5. Justificación.....	22
6. Objetivos.....	23
✓ General	
✓ Específicos	
7. Hipótesis.....	23
8. Material y métodos.....	23
✓ Diseño de investigación.....	23
✓ Población, lugar y tiempo de estudio.....	23
✓ Criterios de inclusión y exclusión	23
✓ Tipo de muestreo.....	23
✓ Descripción general del estudio.....	24
✓ Información a recolectar (variables).....	25
✓ Plan de análisis de resultados	31
✓ Consideraciones éticas.....	31
9. Resultados.....	32
10. Discusión.....	38
11. Conclusiones	40
12. Limitantes.....	40
13. Referencias bibliográficas.....	41
14. Anexos	
✓ Anexo 1. Escala de estado funcional de Karnofsky.....	43

✓ Anexo 2. Escala de funcionalidad Paliativa	43
✓ Anexo 3. Puntaje clínico de Shwachmann modificado para el monitoreo de la severidad en fibrosis quística	44
✓ Anexo 4. Criterios para monitorizar el riesgo de progresión de la enfermedad en pacientes FQ.	46
✓ Anexo 5. Sistema radiográfico de severidad en pacientes con fibrosis quística. Escala de Brasfield	46
✓ Anexo 6. Solicitud de excepción de la carta de consentimiento informado.....	48
✓ Anexo 7. Cronograma de actividades.....	50
✓ Anexo 8. Hoja de recolección de datos.....	51

Resumen

Antecedentes

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética crónica, multisistémica y letal; es una enfermedad autosómica recesiva que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana: *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR)*. El CFTR normal funciona como un regulador de los canales de Na y Cl dependientes de AMP cíclico en la membrana apical de las células epiteliales, estableciendo un balance entre la absorción de sodio y la secreción de cloro y bicarbonato para hidratar en forma adecuada la superficie de las vías aéreas. Las anomalías en la viscosidad del moco son resultado de los cambios en el transporte iónico del epitelio respiratorio y en el túbulo de las glándulas submucosas secretoras de moco, llevando a una obstrucción y por lo tanto provocando una pérdida de la función glandular, causando diversas complicaciones como infecciones respiratorias recurrentes, enfermedad pulmonar crónica, pancreatitis crónica, falla para crecer, etc. Por lo tanto la FQ es una enfermedad limitante para la vida perteneciente al grupo 2, donde la muerte prematura es inevitable, por lo que los cuidados paliativos permiten que durante el avance de la enfermedad se mitigue el dolor, el sufrimiento y se atiendan aspectos psicológicos, sociales y espirituales para preservar en todo momento la dignidad del paciente y su calidad de vida, esto en virtud de que "la medicina no solo debe estar dirigida a salvar la vida de los pacientes, sino que también busca mejorar la calidad de vida de los mismos" entendiendo además que, la medicina paliativa no excluye la atención curativa.

Objetivo: describir las características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas de pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados paliativos en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos. Diseño: observacional, transversal, descriptivo y retrospectivo. Se incluyeron a pacientes pediátricos de 1 mes a 17 años de edad con diagnóstico confirmado de FQ que recibieron atención en la clínica de cuidados paliativos en el periodo de enero 2016 a diciembre 2023, con derechohabencia de la UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI. Se excluyeron a los pacientes que no tuvieron un expediente clínico completo. Como variables de estudio se recolectaron las siguientes: sexo, edad al diagnóstico de FQ, edad al ingreso a la clínica de cuidados paliativos, tiempo transcurrido desde el diagnóstico de FQ hasta su ingreso a la clínica de cuidados paliativos, estado nutricional, VEF 1 en la última espirometría, número de exacerbaciones pulmonares, puntaje de Brasfield en la última radiografía, síntomas principales que se trataron durante su estancia en la clínica de cuidados paliativos, así como el tratamiento farmacológico empleado y la causa de su egreso.

Análisis estadístico: Se calcularon frecuencias y porcentajes para las variables categóricas. Se evaluó la distribución con respecto a la normalidad de variables cuantitativas a través de la prueba de Kolmogorov - Smirnov (<50 pacientes esperados) considerando un valor de $p < 0.05$ como estadísticamente significativo para rechazar la hipótesis nula de distribución normal de las variables cuantitativas analizadas. La distribución resultó no paramétrica por lo que se calcularon medianas y rangos mínimos y máximos.

Resultados: al momento del diagnóstico de la enfermedad el 53% se encontraba en etapa de lactante mientras que al momento de recibir atención por la clínica de cuidados paliativos el 66 % eran adolescentes, al momento de ingresar el 73% se encontraba con una enfermedad severa, y con complicaciones propias de la enfermedad (colonización por *Pseudomonas aeruginosa* y enfermedad pulmonar crónica), los síntomas que mayormente se reportaron fueron la disnea y dolor torácico recibiendo principalmente opioides, en primer lugar morfina. Como causa de egreso más del 50% fue por muerte donde todos los pacientes fallecieron por neumonía, insuficiencia respiratoria crónica y FQ con manifestaciones pulmonares.

Conclusiones: la fibrosis quística es una enfermedad limitante para la vida, por lo que los cuidados paliativos deben estar presentes al momento del diagnóstico de la enfermedad; los principales síntomas reportados fueron la disnea y el dolor torácico donde los opioides son los medicamentos más usados.

Antecedentes

Fibrosis quística

- Definición

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética crónica, multisistémica y letal; es una enfermedad autosómica recesiva que codifica una proteína reguladora de la conductancia transmembrana: *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR)*. El CFTR normal funciona como un regulador de los canales de Na y Cl dependientes de AMP cíclico en la membrana apical de las células epiteliales, estableciendo un balance entre la absorción de sodio y la secreción de cloro y bicarbonato para hidratar en forma adecuada la superficie de las vías aéreas. Las anomalías en la viscosidad del moco son resultado de los cambios en el transporte iónico del epitelio respiratorio y en el túbulo de las glándulas submucosas secretoras de moco, llevando a una obstrucción y por lo tanto provocando una pérdida de la función glandular, causando diversas complicaciones como infecciones respiratorias recurrentes, enfermedad pulmonar crónica, pancreatitis crónica, falla para crecer, etc. ⁽¹⁾

- Genética

Enfermedad autosómica recesiva, ya que un individuo portador o heterocigoto es aquel que tiene un alelo CFTR normal y un alelo CFTR mutado. El brazo largo del cromosoma 7 (región q31) tiene 250 Kb de ADN genómico, 27 exones e intrones que transcriben para un ARN m de 6.5 Kb, que codifica para una proteína de 1480 aminoácidos conocida como regulador de conductancia transmembrana de fibrosis quística. La secuencia del ADN en el gen de FQ demostró la ausencia de un triplete de bases que codifican para una fenilalanina en la posición 508 de la proteína CFTR, conocida como Delta F508 se observa en el 70% de la población caucásica. ⁽²⁾

- Fisiopatología

La CFTR es una glicoproteína que funciona como un canal de cloro dependiente de AMP cíclico en la membrana apical de las células epiteliales y pertenece a la familia de proteínas transportadoras de membrana. La expresión del gen CFTR está altamente regulada en células epiteliales del pulmón, páncreas, intestino, ductos biliares, riñón, glándulas salivales y del sudor, testículo y útero.

El CFTR normal funciona como un regulador de los canales de Sodio y Cloro dependientes de AMP cíclico en la membrana apical de las células epiteliales, estableciendo un balance entre la absorción de sodio y la secreción de cloro y bicarbonato para hidratar en forma adecuada la superficie de las vías aéreas. ⁽³⁾

Existen las siguientes anomalías en cualquiera que sea la mutación de CFTR:

1. Concentración anormal de iones en las secreciones de las glándulas serosas, manifestado por un aumento en la concentración de cloro y sodio en sudor.
2. Incremento en la viscosidad de las secreciones de las glándulas secretoras de moco, asociada con obstrucción y pérdida secundaria de la función glandular.
3. Un aumento en la susceptibilidad a colonización endobronquial crónica por bacterias (*S. aureus*, *H. influenzae* y *P. aeruginosa*). ⁽⁴⁾

Las anomalías en la viscosidad del moco son resultado de los cambios en el transporte iónico (canal de Cl) del epitelio respiratorio y en el túbulo de las glándulas submucosas secretoras de moco. Estas alteraciones en el transporte incluyen una reducción en la

secreción de Cl hacia el fluido periciliar y un incremento en la absorción de sodio desde el fluido periciliar y una secreción anormal de bicarbonato.

Se incrementa la osmolaridad del líquido periciliar y la viscosidad de las secreciones en las glándulas mucosas.

Las anomalías secretoras en la FQ tienen profundas consecuencias clínicas que tienen como base un defecto genético que impide la secreción de cloro y una absorción anormal de sodio y bicarbonato. Este desequilibrio disminuye el contenido de agua en el moco y cambia su contenido iónico, con lo que cambia las propiedades reológicas del moco. Un defecto en la composición de fosfolípidos reduce la habilidad de las secreciones para limpiar la vía aérea de patógenos, provocando un estado de infección recurrente e inflamación crónica de la vía aérea que rebasa los mecanismos de defensa y otros sistemas homeostáticos. ⁽⁵⁾

Hay una acumulación excesiva de neutrófilos en la vía aérea los cuales liberan grandes cantidades de elastasa lo que incrementa la viscosidad de las secreciones y disminuye el aclaramiento pulmonar.

- Manifestaciones clínicas

La FQ se manifiesta en su forma clásica y más habitual por enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia pancreática exocrina (IP), elevación de cloro en sudor e infertilidad en varones por azoospermia obstructiva. Presentaciones menos frecuentes incluyen pacientes con insuficiencia pancreática (SP), que suponen aproximadamente el 15% de los pacientes diagnosticados, y algunos casos raros con niveles normales de electrolitos en sudor y con afectación pulmonar leve. El fenotipo FQ incluye complicaciones frecuentes como el íleo meconial que está presente en cerca del 10-20% de los pacientes al nacimiento, el síndrome de obstrucción intestinal distal, la pancreatitis, la enfermedad hepática asociada, la diabetes y la poliposis nasal, entre otras. ⁽⁶⁾

Las características específicas del cuadro clínico dependen, además del genotipo, del tiempo de evolución (tabla 1). Existe una gran variación en relación con la edad de inicio y el ritmo individual de progresión de la enfermedad. Ésta suele manifestarse en los primeros meses de vida con problemas respiratorios asociados a manifestaciones digestivas como diarrea crónica y retraso del desarrollo. A lo largo de la vida aparecen otros signos y síntomas que configuran la historia natural de la enfermedad. En el periodo neonatal puede existir retraso en la evacuación del meconio, ictericia prolongada o anemia, hipoproteinemia y edemas. ⁽⁷⁾

En el lactante, las alteraciones respiratorias pueden ser la primera manifestación, con tos, broncoespasmo o neumonías de repetición. Algunos niños pueden tener atrapamiento de aire con aumento del diámetro anteroposterior del tórax, no siendo raro que sean diagnosticados de asma. En este periodo suelen aparecer los primeros síntomas de insuficiencia pancreática con presencia de heces voluminosas, brillantes, adherentes y de olor fétido. Los niños dejan de ganar peso, aunque con frecuencia tienen un apetito conservado o incluso aumentado, crecen más lentamente y tienen una moderada distensión abdominal. ⁽⁸⁾

Durante la edad preescolar y escolar, el cuadro clínico es más notorio y las manifestaciones digestivas y respiratorias están presentes en el 85% de los casos. En esta edad predominan las neumonías de repetición y los cuadros de atelectasia por tapones de moco. En el ámbito digestivo pueden aparecer las crisis de dolor abdominal, que constituyen el síndrome de obstrucción distal o equivalente del íleo meconial. Son frecuentes los prolapsos de recto (15%), la infección sinopulmonar recurrente y la esteatorrea con desnutrición.

En los adolescentes y adultos aparecen complicaciones como aspergilosis broncopulmonar alérgica (5%), asma (20%), neumotórax (5%), hemoptisis masiva (7%), poliposis nasal (15%), diabetes mellitus (DM) (5%) y enfermedad hepática relacionada con la FQ (10-12%). En las fases más avanzadas de la enfermedad están presentes las bronquiectasias, hipertensión pulmonar y cor pulmonale. ⁽⁹⁾

Tabla 1: Características clínicas más frecuentes agrupadas según la edad

Recién nacido	Lactantes	Preescolares	Adolescentes y adultos
Síndrome de tapón meconial/ íleo meconial	Falla para crecer	Malabsorción intestinal	Bronconeumonía crónica/ bronquiectasias
Ictericia prolongada colestásica	Diarrea crónica/ esteatorrea	Fallo en el crecimiento	Sinusitis crónica/ pólipos nasales
Tos pertusoide y taquipnea persistente	Infección respiratoria recurrente	Tos crónica	Bronquitis crónica colonizada por <i>Pseudomonas aeruginosa</i>
Pobre ganancia de peso	Edema hipoproteïnemia	Infección pulmonar recurrente/ bronquiectasias	Hipocratismo digital
	Prolapso rectal	Cultivo positivo en esputo para <i>S. aureus</i> o <i>P. aeruginosa</i>	Esterilidad masculina con azoospermia
	Síndrome de depleción salina	Pólipos nasales	Hepatopatía crónica/ cirrosis biliar
		Antecedente familiar de FQ	Pancreatitis crónica o recidivante
			Litiasis vesicular
			Diabetes mellitus

Lezana- Fernandez JL, Bustamante- Saenz A, Ovando- Fonseca JE, Boites- Velarde R, Ruiz - Gutiérrez HH. *Fibrosis Quística: guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. 2da ed. México: Intersistemas editores, S.A. de C.V; 2016. pp. 3-31*

- Diagnóstico

Patogenia de la glándula del sudor:

Lo normal es que el canal CFTR localizado en el conducto glandular es capaz de reabsorber el cloro (Cl) del sudor, sin embargo, un CFTR mutado es incapaz de llevar esto a cabo y por lo tanto se eliminan grandes cantidades de cloro y sodio a través del sudor. La alcalosis hipoclorémica persistente es consecuencia del defecto en la secreción de electrolitos. ⁽¹⁰⁾

El diagnóstico de FQ se basa en criterios clínicos sugestivos (tabla 1) o antecedente familiar y se corrobora al demostrar disfunción del CFTR por uno de los siguientes métodos:

1. Dos pruebas de sudor en días alternos, realizados por iontoforesis con pilocarpina por el método de Gibson y Cooke donde debe observarse elevación en los niveles de cloro por titulación. (tabla 2).

2. Identificación de la mutación en ambos alelos.
3. Incremento en la diferencia en el potencial transepitelial de la membrana nasal.

El 2% de los individuos con FQ tiene un cuadro leve con cifras normales de cloro en sudor.

Examen del sudor por el método de Gibson y Cooke

Consiste en introducir pilocarpina en la piel a través de una pequeña corriente eléctrica de 5 mAmp (iontoforesis) durante 5 minutos, a fin de estimular las glándulas del sudor. En el siguiente paso se obtiene de forma aislada y sin contacto con el medio ambiente una muestra de sudor de entre 50 y 100 mgr por el método de Gibson y Cooke o 15 uL por el sistema de Macroduct. En el tercer paso se determina la concentración de Cl de la muestra por titulación (clorimetría).⁽¹¹⁾

Un resultado mayor a 60 mmol/L de cloro confirma el diagnóstico. Un resultado positivo requiere de un segundo análisis confirmatorio.

Por lo tanto, la reunión de consenso sobre diagnóstico de la FQ promovida por la Fundación Americana de Fibrosis Quística acordó que el diagnóstico se debe basar en uno o más de los siguientes criterios:

- Uno o más rasgos fenotípicos característicos o
- Historia de FQ en hermano o primo hermano, o
- Tamizaje neonatal positivo, más:
 - o Evidencia de disfunción del CFTR

Tabla 2. Valores normales en sudor según método de titulación de cloro y conductividad

Diagnóstico	Titulación por método de Gibson y Cooke	Conductividad (macroduct).
Negativo	<40 mmol/L	<75 mmol/L
Dudoso	41-59 mmol/L	46-89 mmol/L
Positivo	>60 mmol/L	>90 mmol/L

Castellini C, Linnane B, Pranke L, Cresta F. Cystic Fibrosis Diagnosis in Newborns, Children and Adults. Semin Respir Crit Care Med 2019; 40:1-14.

Robinson y colaboradores en 1997 realizaron un estudio descriptivo sobre los Cuidados al final de la vida en pacientes con fibrosis quística, el objetivo fue examinar los cuidados médicos de una cohorte de pacientes con FQ tratados en el Hospital Pediátrico de Boston para documentar el uso preventivo, terapéutico y paliativo de cuidados en el último mes de vida. La metodología fue la revisión de expedientes clínicos de 44 pacientes mayores de 5 años de edad que fallecieron por FQ a causa de falla respiratoria durante el periodo de 1984 a 1993 en el centro de fibrosis quística del Hospital Pediátrico de Boston. En los resultados encontraron 33 pacientes (75%) que continuaron recibiendo antibióticos intravenosos en las últimas 12 horas de vida; 32 (72%) recibieron medicamentos orales preventivos o terapéuticos en las últimas 12 horas de vida. La indicación de la morfina que mayor se reporta fue el incremento de la disnea o dolor torácico en todos los pacientes que recibieron opioides, la duración del uso de opioides fue de 1 hora a 30 días. En todos los pacientes se encontró la orden de no dar maniobras de resucitación cardiopulmonar al momento de la muerte; 43 de los pacientes murieron en el hospital, mientras que un paciente falleció en su casa.⁽²⁵⁾

En 2018 Frieddman y colaboradores en el estudio longitudinal “efectos de una intervención de cuidados paliativos sobre la calidad de la calidad de vida y salud mental en pacientes con FQ”, incluyeron 41 pacientes con FQ mayores de 12 años de edad de las clínicas de fibrosis quística del hospital general de Massachusetts del periodo de 2013- 2016, se planificaron cuatro visitas de estudio durante un período de 6 meses: una visita de inscripción; una visita inicial de 1 mes para iniciar un plan de manejo de los principales síntomas respiratorios, gastrointestinales y psicológicos (angustia) que implicó derivación a uno o más servicios de apoyo; una visita de seguimiento a los tres meses; y una visita de seguimiento a los 6 meses. Se emplearon diferentes programas para disminuir especialmente ansiedad y depresión como acupuntura, terapia cognitivo conductual, consulta psiquiátrica, terapia física y consulta de cuidados paliativos. Como resultados encontraron que los pacientes tenían edades comprendidas entre 13 y 60 años, con una media de 31.9 años , el 48% eran del sexo masculino y 53% cumplían criterios para enfermedad grave, así mismo la prevalencia de manifestaciones clave de la enfermedad de FQ (tasas de infección por Pseudomonas y insuficiencia pancreática) las tenían todos los pacientes. Para la evaluación utilizaron la escala CFQ R (cystic fibrosis questionnaire revised) que es un instrumento de evaluación de calidad de vida que incluye capacidad física, vitalidad, funcionamiento emocional, estado nutricional, alimentación, síntomas respiratorios, síntomas digestivos entre otros. Encontraron que la puntuación mejoró significativamente con aumento de 10 puntos a los 3 meses en comparación con el valor inicial. El número de síntomas asociados a la FQ disminuyó con el tiempo, al igual que los síntomas respiratorios, la angustia relacionada con los síntomas y síntomas depresivos ⁽¹⁶⁾.

A pesar de los avances terapéuticos, la FQ sigue siendo una enfermedad limitante con síntomas progresivos, lo que lleva a una disfunción y angustia psicológica y física. La angustia relacionada con la FQ se puede asociar con resultados adversos, incluyendo la mala adherencia al tratamiento, la reducción de la calidad de vida (QoL), mayor utilización de los servicios de atención médica y menor función. ⁽¹²⁾

En la práctica actual, la introducción de servicios de cuidados paliativos en FQ típicamente ocurre tarde en el curso de la enfermedad, una circunstancia que es atribuible a la falta de lineamientos para la incorporación del servicio y la imprevisibilidad del curso de la enfermedad.

Hasta la fecha, el desarrollo de modelos de cuidados paliativos para la FQ ha sido limitado. La complejidad de los síntomas relacionados con la FQ justifica la integración temprana de evaluación e intervenciones de cuidados paliativos como parte de los cuidados disciplinarios.

Cuidados paliativos

La OMS y el Fondo Internacional de Emergencia de las Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF), definen los cuidados paliativos pediátricos como el cuidado activo y total del cuerpo, mente y espíritu del niño con enfermedad que amenaza y/o limita su vida (13); estos cuidados deben:

- Comenzar desde el momento del diagnóstico junto con el tratamiento curativo, si éste existe.
- Incluir todos los cuidados de confort hacia el paciente.
- Valorar y realizar el tratamiento escalonado del dolor y otros síntomas molestos.
- Incluir un contacto temprano con el niño y la familia.
- Brindarse independientemente del pronóstico a corto plazo.

- Realizarse de preferencia mediante un equipo multidisciplinario.
- Incluir al niño y la familia en la toma de decisiones.
- Usar los recursos disponibles en la comunidad.
- Ofrecerse en todos los escenarios de atención: hospitalario, ambulatorio, domiciliario, y seguimiento en el duelo.

Estos cuidados permiten que durante el avance de la enfermedad se mitigue el dolor, el sufrimiento y se atiendan aspectos psicológicos, sociales y espirituales para preservar en todo momento la dignidad del paciente y su calidad de vida, esto en virtud de que "la medicina no solo debe estar dirigida a salvar la vida de los pacientes, sino que también busca mejorar la calidad de vida de los mismos" entendiendo además que, la medicina paliativa no excluye la atención curativa. ⁽¹³⁾

El reto para el personal de salud es poder ofrecer al paciente pediátrico y su familia, equilibrio entre las diferentes opciones terapéuticas posibles a lo largo de la evolución de la enfermedad, el impacto en calidad de vida del paciente y las preferencias del menor y su familia. De igual manera, valorar de forma progresiva durante la trayectoria de la enfermedad las circunstancias y escenarios de atención para facilitar la toma de decisiones informadas y consensuadas, así como vigilar la seguridad en su atención, evitando situaciones de riesgo que incurran en abandono, futilidad u obstinación terapéutica.

Definición de cuidados paliativos pediátricos

Cuidados paliativos pediátricos son aquellos que previenen, identifican y tratan el sufrimiento en los niños con enfermedades crónicas, progresivas y avanzadas, en sus familias y en los equipos que los atienden. Son adecuados en cualquier etapa de la enfermedad y ofrecen más beneficios cuando se proporcionan tempranamente junto con otros tratamientos dirigidos a curar o controlar la enfermedad de base. ⁽¹⁴⁾

No deben limitarse exclusivamente a los últimos días de vida sino aplicarse progresivamente a medida que avanza la enfermedad y en función de las necesidades de pacientes y familia con un mayor enfoque en aquellas enfermedades que no responden a tratamiento curativo, en cuyo caso es ideal su instrumentación desde el diagnóstico de la enfermedad.

La definición de cuidados paliativos de la OMS, adaptada para pediatría, dice que éstos constituyen "un enfoque que mejora la calidad de vida de los pacientes y familias que afrontan una enfermedad que amenaza la vida de un niño, a través de la prevención y alivio del sufrimiento". Para ello se requiere de "la identificación temprana, la evaluación precisa, y el tratamiento adecuado del dolor y otros problemas físicos, psicosociales, y espirituales". ⁽¹⁴⁾

Conceptos en cuidados paliativos:

Enfermedades amenazantes para la vida (EAV): aquellas en las cuales existe el riesgo de morir, se debe reconocer que el sólo hecho de padecer una EAV no define la necesidad de cuidados paliativos. Para cada niño ésta dependerá del desarrollo particular de la EAV y del contexto familiar y social. ⁽¹³⁾

Enfermedad crónica compleja: incluye a niños médicamente complejos o niños con patología crónica compleja. Los cuales tienen alguna condición médica que puede esperarse razonablemente que dure al menos 12 meses (a menos que se produzca el fallecimiento) e involucre a diferentes sistemas. ⁽¹³⁾

Enfermedad Limitante para la Vida en etapa inicial: se trata de una patología que, no tiene posibilidades razonables de curación, es progresiva y se prevé que ocasionará una muerte prematura, sin embargo, a pesar del pronóstico sombrío de la enfermedad a mediano y largo

plazo, el paciente aún se encuentra en buenas condiciones médicas generales, con participación en actividades de la vida diaria y adecuada funcionalidad. ⁽¹³⁾

Enfermedad Limitante para la Vida en etapa Avanzada: Enfermedad incurable, progresiva, con un pronóstico vital limitado, que se encuentra con gran deterioro físico, funcional, emocional del paciente y los cuidadores, ocasionando incapacidad para realizar actividades de la vida diaria con empeoramiento franco de la calidad de vida e incremento en la dependencia de sus cuidadores. ⁽¹³⁾

- "No tiene posibilidad razonable de cura": posibilidad menor a 50% de curarse.
- Muerte prematura: morir antes de los 30 años cumplidos

Enfermedad Terminal: Se refiere a una enfermedad letal. Este término debería aplicarse solo a aquellos enfermos en quienes la experiencia indica que podrían morir en un plazo relativamente corto de tiempo, medido en días, semanas o meses. Cumpliendo criterios específicos según la enfermedad. ⁽¹³⁾

Etapa Preagónica: Etapa previa a la agonía que puede considerarse según la escala de Nova (consta de cinco ítems, los criterios utilizados en la escala son: estado mental, incontinencia, movilidad, nutrición y actividad) a menor puntuación, mayor riesgo de muerte. ⁽¹³⁾

Etapa Agónica: Implica la presencia probable de la muerte. Dicha etapa abarca desde las últimas siete a cero horas de vida antes de la muerte. ⁽¹³⁾

Categorías de enfermedades limitantes para la vida y amenazantes para la vida

Grupo 1: enfermedades amenazantes para la vida, para las cuales el tratamiento curativo es posible, pero puede fracasar. Ejemplo: el cáncer, algunas insuficiencias orgánicas susceptibles del trasplante.

Grupo 2: enfermedades donde la muerte prematura es inevitable, los tratamientos intensivos pueden prolongar la calidad de vida y permitir participar en actividades de la vida diaria. Ejemplo: fibrosis quística, distrofia muscular.

Grupo 3: enfermedades progresivas sin opciones de tratamiento curativo, donde el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede proporcionarse durante varios años. Ejemplo: mucopolisacaridosis.

Grupo 4: enfermedades irreversibles, pero no progresivas, que causa severas discapacidades haciendo al paciente más susceptible a complicaciones médicas y provocando la muerte prematura. Ejemplo: parálisis cerebral infantil.

Los principales objetivos en la Atención Paliativa Pediátrica son: ¹⁵

1. Comunicación y relación entre el personal de la salud, el niño y su familia;
2. Historia Clínica Pediátrica para recabar toda la información con respecto a la evolución de la enfermedad, los tratamientos previamente recibidos, la sintomatología que presenta el paciente con una semiología estricta y en caso de que el niño no tenga la capacidad de comunicación por su edad, o por su limitación secundaria a discapacidad neurológica, interrogar de manera exhaustiva a los padres o cuidadores principales.
3. Clasificar y estadificar la enfermedad:
 - Enfermedad amenazante para la vida;

- Enfermedad limitante para la vida (antes llamada condición clínica compleja)
 - Enfermedad limitante para la vida en etapa incurable inicial
 - Enfermedad limitante para la vida en etapa incurable avanzada
 - Enfermedad terminal en etapa preagónica o agónica.
4. Detectar necesidades: físicas, psíquicas, funcionales, familiares, sociales y espirituales.
 5. Tener prioridad en los problemas que presenta el paciente.
 6. Tener un plan de acción y fijar metas terapéuticas.

Los Cuidados Paliativos Pediátricos se inician en el momento del diagnóstico de una enfermedad amenazante para la vida, continúan durante toda la enfermedad del niño, niña o adolescente, independientemente de que reciba tratamiento específico para su enfermedad, y se mantienen durante el proceso de duelo, apoyo a la familia. Tienen como objetivo velar por el mejor interés del niño, niña o adolescente y proteger sus derechos.

Respecto a los criterios de inclusión de un paciente a la atención paliativa pediátrica, deben ser atendidos todos aquellos que se encuentren con enfermedades limitantes para la vida y aquellos con enfermedades amenazantes para la vida cuya severidad, progresión o falta de respuesta al tratamiento los hace susceptibles de recibir atención paliativa.

Este tipo de servicio deberá estar implementado en los tres niveles de atención médica, priorizando el primer nivel, favoreciendo la atención a domicilio, mediante un sistema eficiente de referencia y contra referencia.

Nivel primario de cuidados paliativos pediátricos. Está dirigido a niños con enfermedades relativamente frecuentes y menos graves, donde los principios de los cuidados paliativos pediátricos son llevados a cabo por todos los profesionales sanitarios.

Segundo nivel de cuidados paliativos pediátricos. Dirigido a casos más complejos, que requieren la intervención de personal de atención primaria y hospitalario, que, aunque no se dedica exclusivamente a los servicios de cuidados paliativos pediátricos, posee habilidades específicas determinadas por estándares reconocidos.

Tercer nivel o nivel especializado de cuidados paliativos pediátricos. Dirigido a enfermedades y situaciones muy complejas que requieren cuidados continuados por profesionales que trabajan de manera exclusiva en el sector de los cuidados paliativos pediátricos; miembros de un equipo interdisciplinario especializado. ⁽¹⁵⁾

Impulsar la formación continua de recursos humanos en cuidados paliativos, apoyar el desarrollo de la investigación en el campo y su divulgación.

La intervención de los equipos específicos debe basarse en principios de efectividad y eficiencia, y debe reservarse para la atención de enfermos y situaciones de alta complejidad, promoviendo la capacidad de resolución de los recursos convencionales (mediante la formación, la interconsulta y la atención compartida).

A diferencia del niño con cáncer, estos pacientes se enfrentan a una enfermedad incurable, con deterioro progresivo, con la esperanza de vida corta. Por lo que es fundamental intervenciones tempranas por parte del equipo de salud para una correcta identificación y valoración inicial.

El objetivo de estas intervenciones tempranas es reducir las hospitalizaciones innecesarias y el uso de los servicios de salud. El manejo de los síntomas complejos no es solo el objetivo principal en estos niños, sino vigilar la historia natural de la enfermedad, la complementación

del tratamiento farmacológico y no farmacológico de los servicios tratantes, el fortalecimiento emocional y empoderamiento a los cuidadores primarios respecto al manejo en domicilio e identificación de los datos de alarma.

Los cuidados paliativos constituyen un planteamiento que mejora la calidad de vida de los pacientes (adultos y niños) y sus allegados cuando afrontan problemas inherentes a una enfermedad potencialmente mortal. Previenen y alivian el sufrimiento a través de la identificación temprana, la evaluación y el tratamiento correctos del dolor y otros problemas, sean estos de orden físico, psicosocial o espiritual. ⁽¹⁷⁾

Los cuidados paliativos mejoran la calidad de vida de los pacientes y de sus familias cuando afrontan problemas de orden físico, psicológico, social o espiritual inherentes a una enfermedad potencialmente mortal. La calidad de vida de los cuidadores también mejora.

Se estima que anualmente 40 millones de personas necesitan cuidados paliativos; el 78% de ellas viven en países de ingreso bajo e ingreso mediano. Actualmente, a nivel mundial, tan solo un 14% de las personas que necesitan asistencia paliativa la reciben.

La falta de formación y de concienciación sobre los cuidados paliativos por parte de los profesionales de la salud es un obstáculo importante a los programas de mejoramiento del acceso a esos cuidados.

La necesidad mundial de cuidados paliativos seguirá aumentando como consecuencia de la creciente carga que representan las enfermedades no transmisibles y del proceso de envejecimiento de la población. Una asistencia paliativa temprana reduce las hospitalizaciones innecesarias y el uso de los servicios de salud. ⁽¹⁹⁾

Afrontar el sufrimiento supone ocuparse de problemas que no se limitan a los síntomas físicos. Los programas de asistencia paliativa utilizan el trabajo en equipo para brindar apoyo a los pacientes y a quienes les proporcionan cuidados. Esa labor comprende la atención de necesidades prácticas y apoyo psicológico a la hora del duelo. La asistencia paliativa ofrece un sistema de apoyo para ayudar a los pacientes a vivir tan activamente como sea posible hasta la muerte.

Los cuidados paliativos están reconocidos expresamente en el contexto del derecho humano a la salud. Deben proporcionarse a través de servicios de salud integrados y centrados en la persona que presten especial atención a las necesidades y preferencias del individuo. ⁽¹⁷⁾

Escalas de valoración del estado funcional en pacientes que ameritan cuidados paliativos

El estado funcional o performance status (PS) de un paciente se define como el nivel de actividad que puede realizar un individuo y su capacidad para autocuidado. El PS se relaciona con pronóstico y riesgo de complicaciones asociadas a las terapias y contribuye a determinar qué terapias tienen efectos beneficiosos. Existen diferentes escalas para caracterizar mejor la funcionalidad de los pacientes, entre ellas las más utilizadas en pacientes con enfermedades amenazantes o limitantes para la vida se encuentran la escala de Karnofsky y la Escala Paliativa de Funcionalidad (PPS).

Enfermedad pulmonar terminal en Fibrosis quística

Mientras que la calidad de vida y la supervivencia de las personas con FQ están mejorando, la enfermedad pulmonar por FQ avanzada (ACFLD) sigue siendo común y la causa más frecuente de muerte. Los datos del registro de pacientes de la Fundación de fibrosis quística muestran que el volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV1) es inferior al 40 %

previsto en el 18 % de los pacientes de 30 años y casi el 25% de los de 45 años. ACFLD se asocia con una calidad de vida reducida, empeoramiento síntomas clínicos, aumento de las exacerbaciones y aumento de la utilización de los servicios de salud. ⁽¹⁰⁾

Se define ACFLD como: FEV1 < 40 % previsto cuando es "estable" (no durante una exacerbación pulmonar), O derivado para evaluación de trasplante de pulmón, O una o más de las siguientes características: ingreso previo a la unidad de cuidados intensivos (UCI) por hipercapnia, requerimiento diurno de oxígeno en reposo (excluyendo el uso nocturno solamente), hipertensión pulmonar, insuficiencia funcional severa deterioro por enfermedad respiratoria (New York Heart Association Clase IV), prueba de caminata de seis minutos distancia <400 m. ⁽¹⁾

Manifestaciones clínicas adicionales asociadas a peor pronóstico y/o progresión de la enfermedad en la FQ:

- Exacerbaciones pulmonares frecuentes
- Tasa rápida de disminución del volumen espiratorio forzado en un segundo
- Requerimiento de oxígeno suplementario con ejercicio o sueño
- Empeoramiento de la desnutrición a pesar de la suplementación
- Infección con organismos difíciles de manejar
- Diabetes relacionada con la FQ
- Neumotórax
- Hemoptisis masiva (>240 ml) que requiere ingreso en la unidad de cuidados intensivos o embolización de la arteria bronquial

Criterios de terminalidad en enfermedad pulmonar crónica

El Medical Hospice de USA considera que la situación de enfermedad terminal pulmonar viene definida por los siguientes criterios:

1. Enfermedad pulmonar crónica severa documentada por disnea de reposo con respuesta escasa o nula a broncodilatadores.
2. Progresión de la enfermedad evidenciada por: aumento de las hospitalizaciones o visitas domiciliarias por infecciones respiratorias y/o insuficiencias respiratorias
3. Hipoxemia, pO₂ 55 mmHg en reposo y respirando aire ambiente o SatO₂ 88% con O₂ suplementario o hipercapnia pCO₂ 50 mmHg.
4. Insuficiencia cardiaca derecha secundaria a enfermedad pulmonar.
5. Pérdida de peso no intencionada de <10% durante los últimos 6 meses.
6. Taquicardia de >10% de su percentil para la edad en reposo.

Criterios de terminalidad en enfermedad pulmonar crónica en Fibrosis Quística:

- Clínica o puntaje de Shwachman <40
- Radiografía de tórax o puntaje de Brasfield >20
- Oximetría de pulso <89%.
- Estudio funcional respiratorio CVF <59% y VEF 1 <39%.
- Más de dos exacerbaciones en el año que requieran tratamiento antimicrobiano intravenoso. Resistencia bacteriana.

Control de los principales síntomas en cuidados paliativos pediátricos en fibrosis quística

Disnea: sensación desagradable y consciente de dificultad para respirar.

	Estrategia farmacológica		
Fármaco	Indicaciones	Dosis	Efectos adversos
Opioides	Mejoran la sensación de disnea, sin alterar el ritmo respiratorio.	<p>1. Paciente sin antecedente de uso de opioides: Morfina 30 a 50 % de la dosis inicial para dolor. VO 0,1-0,25 mg / kg / dosis IV 0,05-0,1 mg / kg / dosis cada 2 a 4 hrs Nebulizado: 2,5-5 mg / 3 ml de suero fisiológico en nebulización cada 4 hrs</p> <p>1. Paciente con uso de opioides: aumentos entre 30 a 50 % de la dosis previa.</p> <p>Es importante proveer alivio anticipatorio con dosis de rescate de opioides (10 % de la dosis diaria total), ante posibles exacerbaciones de la disnea.</p>	<p>Depresión respiratoria. Estreñimiento Retención urinaria. Náuseas y vómito *la morfina en nebulización puede causar bronco-espasmo intenso y empeorar la disnea. Podría ser preferible el fentanilo en nebulización.</p>
Benzodiacepinas	Se usan en combinación con opioides por sus efectos sedativos y ansiolíticos. Reducen la ansiedad, proveen sedación y mejoran el sueño. Su utilización está indicada ante la presencia de ansiedad asociada, o no, con crisis de pánico.	<p>Midazolam subcutáneo o intravenoso: Dosis inicial de 50 a 100 mcg/kg/hr en infusión continua. Clonazepam: 0.01 a 0.05 mg/kg/día cada 8 a 12 hrs.</p>	<p>Aumento de secreciones, broncorrea. Sedación profunda.</p>

Guía del Manejo Integral de Cuidados Paliativos en el Paciente Pediátrico. Ley general de salud, última reforma publicada en el Diario Oficial de la Federación el 31 de agosto de 2022

[en línea] [fecha de consulta: mayo 2023]. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle_popup.php?codigo=5664215

Estrategia no farmacológica

Crear un ambiente confortable con medidas simples, tales como:

- Mantener ventanas abiertas
- Evitar la presencia de muchas personas en la habitación;
- Eliminar los irritantes ambientales
- Introducir humidificación
- Brindar educación y soporte a la familia
- Enseñar ejercicios respiratorios y de relajación
- Oxígeno suplementario

Broncorrea: secreción excesiva de flujo mucoso de los bronquios.

Estertores: ruido que produce el paso del aire por las vías respiratorias obstruidas por mucosidades.

	Estrategia farmacológica	
Butilioscina	0.3-0.6 mg/kg/día en cuatro dosis, en niños mayores de 12 años 10 mg cada 6 horas.	Efectos por bloqueo muscarínico: xerostomía, taquicardia, retención aguda de orina y glaucoma
Haloperidol	0,01-0,02 mg/kg/dosis v.o., s.l., v.r. cada 8-12 hrs	Agitación, insomnio; depresión, trastorno psicótico, efectos extra piramidales, hipercinesia.
Acetilcisteína	300 mg por vía oral, en 3 tomas de 100 mg cada 8 hrs.	Náuseas, vómitos, fiebre, cefaleas, tinnitus, somnolencia, mareo, reacción anafilactoide y broncoespasmo.
Erdosteína	Niños de 7 años o más: 200 mg / 8 horas o 600 mg/24horas. Dosis ponderal: 10 mg/kg/día, cada 12 hrs VO.	Gastralgia y náusea a dosis altas
Atropina	(1% o 10mg/ml) gotas	Confusión y disminución del nivel de consciencia con mayor frecuencia ya que atraviesan la barrera hematoencefálica.

Guía del Manejo Integral de Cuidados Paliativos en el Paciente Pediátrico. Ley general de salud, última reforma publicada en el Diario Oficial de la Federación el 31 de agosto de 2022 [en línea] [fecha de consulta: mayo 2023]. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle_popup.php?codigo=5664215

Estrategias no farmacológicas

- Posicionamiento del paciente

- Cambios posturales laterales o en semiprono para facilitar el drenaje postural de secreciones
- Succión oral suave para la eliminación de secreciones ubicadas en la cavidad oral.

Tos: mecanismo de defensa para permeabilizar la vía aérea, reflejo medido por el nervio vago.

Una tos eficaz depende tanto de la tenacidad de la mucosa como de la capacidad de crear una velocidad adecuada de la corriente de aire.

La incapacidad para producir una tos eficaz puede provocar una tos persistente y angustiosa, que puede afectar negativamente al sueño y contribuir a los síntomas de náuseas, dolor y disnea.

	Estrategia farmacológica	
Fármaco	Dosis	Efectos adversos
Morfina	Recién Nacidos, lactantes y niños. IV. SC. Bolos: 0.05-0.1 mg/kg cada 2-4 hr Oral: 0.15-0.3 mg/kg cada 4 hr.6 u 8 hrs. Infusión: 0.03 mg/kg/h o 0.2-0.5 mg/kg/día.	Disfunción intestinal, estreñimiento, xerostomía, depresión respiratoria, cambios en el nivel de consciencia como sedación, somnolencia.
Oxicodona	Lactantes. Oral: 50 a 125 mcg/kg/4 hrs 1 a 8 años. Oral: 125-200 mcg/Kg/4 hrs (Máximo de 5 mg/dosis) Liberación inmediata. Mayores de 8 años. Oral 5 mg cada 12 hrs. (Liberación prolongada)	

Guía del Manejo Integral de Cuidados Paliativos en el Paciente Pediátrico. Ley general de salud, última reforma publicada en el Diario Oficial de la Federación el 31 de agosto de 2022 [en línea] [fecha de consulta: mayo 2023]. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle_popup.php?codigo=5664215

Estrategias no farmacológicas

- Los niños con problemas de deglución, la tos secundaria a la aspiración puede reducirse modificando la técnica de alimentación o cambiando de alimentación oral a nasogástrica (o gastrostomía).
- En general se ha de procurar una ventilación correcta de la habitación, aire fresco, evitar irritantes, humidificación ambiental, hidratación oral suficiente, facilitar expulsión de secreciones.

Hemoptisis: expectoración de sangre procedente del tracto respiratorio bajo (pulmón o bronquios).

	Estrategia farmacológica	
Fármaco	Dosis	Efectos adversos
Adrenalina nebulizada	0,3-0,6 mg/kg. Dosis	Trastornos del sistema

(1mg/1ml=1/1.000)	máxima de 6 mg. Disolver en sol. salina hasta 10 ml. Flujo 5 l/min.	nervioso (miedo, ansiedad, cefalea pulsante), disnea, sudoración, náuseas, vómitos, temblores y mareos.
-------------------	---	---

Guía del Manejo Integral de Cuidados Paliativos en el Paciente Pediátrico. Ley general de salud, última reforma publicada en el Diario Oficial de la Federación el 31 de agosto de 2022 [en línea] [fecha de consulta: mayo 2023]. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle_popup.php?codigo=5664215

Estrategia no farmacológica

- Disponer en la cabecera del paciente una palangana y toallas de color oscuro para comprimir el punto de hemorragia y absorber y disimular la sangre; y
- Colocar al paciente en decúbito lateral en caso de hematemesis o hemoptisis para prevenir el ahogamiento.

Manejo de síntomas refractarios (sedación paliativa)

La sedación paliativa es la disminución deliberada de la conciencia del enfermo, una vez obtenido el oportuno consentimiento mediante la administración de los fármacos indicados y a las dosis proporcionadas, con el objetivo de evitar un sufrimiento insostenible causado por uno o más síntomas refractarios.

La sedación paliativa se utiliza cuando el enfermo se encuentra en sus últimos días u horas de vida para aliviar el sufrimiento intenso. En esta situación, la sedación es continua y tan profunda como sea necesaria. La sedación intermitente es aquella que se pauta de forma transitoria con el objetivo de ser retirada en un plazo de tiempo determinado para reevaluar la persistencia o no del sufrimiento del paciente.

Las causas más frecuentes para la indicación de sedación son: delirium, disnea, dolor, náuseas, vómito, hemorragia masiva, ansiedad o pánico y sufrimiento existencial, siempre y cuando no hayan respondido a tratamientos indicados y aplicados correctamente durante un tiempo razonable.

Proceso de la sedación

- Indicación por sufrimiento intolerable causado por síntomas refractarios;
- Consentimiento del paciente o representante legal
- Prescripción, empleo de fármacos adecuados y dosis de acuerdo a las necesidades del paciente; y
- Evaluación continua y supervisada por el médico responsable

Fármaco	Dosis y vías de administración
Benzodiacepina Clonazepam solución oral Midazolam solución oral	0.30 a 0.50 mg/kg/día cada/6 a 8 hrs vía oral o sublingual. 0.1 A 0.5 mg/kg/día en infusión IV continua
Morfina solución oral.	Lactantes de 1- 12: meses 80-200 mcg/kg cada 4 hrs Niños de 1-2 años: 200 - 400 mcg/kg cada 4 hrs Niños de 2-12 años: 200 - 500 mcg cada 4 hrs Vía oral.

Morfina solución Inyección subcutánea	Recién nacido: 25-50 mcg/kg cada 6 h. Lactante 1 - 6 meses: 100 mcg/kg cada 6 h. Niños de 6 - 2 años: 100 mcg/kg cada 4 h Niños de 2 - 12 años 100-200 mcg/kg cada 4 hrs; la dosis máxima es de 2.5 mg
Morfina solución inyectable infusión continua	Recién nacido: 25-50 mcg/kg intravenoso durante un mínimo de 5 minutos, seguidos de 5 - 10 mcg / kg / h en infusión continua. Lactantes 1 - 6 meses: inicialmente 100 mcg/kg intravenosos durante un mínimo de 5 minutos, seguidos de 10 a 30 mcg/kg/h en infusión continua.
Fentanilo solución inyectable en infusión continua.	Recién nacido: 0.5 - 1 mcg/kg/hrs Niños 1 mcg/Kg/hrs Menores de 1 año 0.2 - 0.7 mcg/kg/hrs Mayores 1 año 0.5 - 1 mcg / kg /hrs
Buprenorfina solución inyectable.	RN a menos de 50 kg: 1-2 mcg/kg/dosis, administración lenta c/8 hrs 3-9 mcg/kg/día dosis tope 18 mcg/kg/ día.
Dexmedetomidina solución inyectable	Niños 0.2 - 1 mcg/kg/hrs Infusión continua
Levomepromazina solución oral en caso de psicosis	Niños 0.5 - 2 mg/kg/día de 2 - 3 tomas diarias

Guía del Manejo Integral de Cuidados Paliativos en el Paciente Pediátrico. Ley general de salud, última reforma publicada en el Diario Oficial de la Federación el 31 de agosto de 2022 [en línea] [fecha de consulta: mayo 2023]. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle_popup.php?codigo=5664215

Recomendaciones para paciente con enfermedad pulmonar crónica terminal con FQ

Cuando las personas con FQ cumplen con los criterios para Enfermedad Pulmonar Avanzada en Fibrosis Quística (EPAFQ), la Fundación de FQ recomienda conversaciones de planificación de atención anticipada (ACP), de rutina con ellos y sus cuidadores, incluida la comunicación sobre el pronóstico y los objetivos de la atención, la documentación de directivas anticipadas y toma de decisiones en torno al trasplante de pulmón.

Para las personas con enfermedad pulmonar avanzada de FQ con indicaciones de opioides, la Fundación de FQ recomienda el tratamiento incluyendo el control de los efectos adversos y la consulta con el dolor y/o especialistas en cuidados paliativos, según corresponda. ⁽¹⁷⁾

Para las personas con enfermedad pulmonar de FQ avanzada y ansiedad, la Fundación FQ recomienda el manejo para la detección y el tratamiento de la depresión y la ansiedad, reservando las benzodiacepinas para los síntomas refractarios o los síntomas del final de la vida.

Cuando las personas con FQ cumplen los criterios de enfermedad pulmonar avanzada con FQ y con los cambios posteriores en el estado clínico o social, la FQ Fundación recomienda una conferencia de atención formal en la que participen los cuidadores y miembros seleccionados del equipo para desarrollar un plan de atención continua y apoyo psicosocial.

No hay escalas o criterios para definir enfermedad pulmonar avanzada en pediatría, esto quizá debido a que en países industrializados la morbilidad en el grupo pediátrico es

menor, no así en poblaciones como la nuestra en donde la información acerca de cuidados paliativos es poca y aún más en patologías como esta. Por lo que el generar información sobre ella cobra importancia y es motivo del presente estudio. ⁽¹⁸⁾

Planteamiento del problema

La fibrosis quística es una enfermedad multisistémica, crónica y mortal donde el fenotipo clásico es una enfermedad pulmonar obstructiva progresiva, insuficiencia pancreática exocrina y elevación de los niveles de cloro y sodio en sudor, siendo la principal causa de morbilidad en más de 90% la enfermedad pulmonar. En los últimos años se han destinado los cuidados paliativos en gran parte solamente a pacientes oncológicos, estimando que entre un 70 a 80% de las personas que cursan con una enfermedad letal los habrían necesitado, por lo que la organización mundial de la salud ha establecido que los cuidados paliativos deben incluir los cuidados en la etapa final de vida, entendiendo como tal los que se presentan a pacientes con probabilidad de fallecer en los 12 meses siguientes, tanto por muerte inminente como por progresión de su enfermedad crónica, o crisis aguda repentina de su enfermedad. Por lo tanto, la fibrosis quística al ser una enfermedad grave, los cuidados paliativos son apropiados para mejorar la calidad de vida reduciendo los síntomas físicos y emocionales de los pacientes a lo largo de sus vidas.

Pregunta de investigación

¿Cuáles son las características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas durante la atención en la clínica de cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística en un hospital de tercer nivel?

Justificación

A medida que avanza la enfermedad, se deben tomar decisiones cada vez más complejas sobre los tratamientos médicos y el final de la vida⁽¹⁹⁾. En México estamos 30 años atrás en la atención de la FQ, los pacientes afectados tienen una supervivencia mayor de 35 años en países desarrollados, mientras que en México y Latinoamérica las expectativas de supervivencia a inicios de la década de los años noventa alcanzaron los 9 años en promedio. Hoy en día con la aparición de nuevas terapias y un mejor control del padecimiento, la supervivencia promedio de un paciente con FQ en México es de 18 años.

La supervivencia de estos pacientes cada vez es más prolongada, su manejo farmacológico más complejo y específico y, en las fases más avanzadas de las enfermedades crónicas, la disnea es el síntoma más incapacitante y que más altera la calidad de vida, y es difícilmente controlable con los fármacos habituales.

El objetivo de los cuidados paliativos es mejorar la calidad de vida de los enfermos y aliviar su sufrimiento a través de tratamientos que mejoren la sintomatología, pero sin la intención de prolongar el curso de la enfermedad.

Los cuidados paliativos se enfocan en reducir los síntomas físicos y emocionales y mejorar la calidad de vida de las personas con FQ a lo largo de sus vidas. Los cuidados paliativos ocurren junto con los tratamientos habituales y se individualizan de acuerdo con los objetivos, esperanzas y valores únicos de cada persona con FQ.

El número de pacientes respiratorios que precisan cuidados paliativos aumenta de manera progresiva por lo que se deberían administrar a todo paciente que se encuentre en la etapa final de vida con el objetivo de mejorar su calidad de vida.

En la actualidad no se cuenta con estudios recientes sobre la descripción de los cuidados paliativos en fibrosis quística. Por lo que el impacto médico y ético de los resultados ayudará a tomar decisiones sobre el tratamiento farmacológico y no farmacológico para disminuir los síntomas más incapacitantes, pero sin prolongar el curso de la enfermedad.

Objetivo general

Describir las características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas de pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados paliativos en un hospital de tercer nivel.

Objetivos específicos

- Analizar las condiciones en las que ingresan los pacientes con FQ a la clínica de cuidados paliativos de acuerdo a las escalas de funcionalidad y severidad de la enfermedad.
- Calcular el tiempo transcurrido entre el diagnóstico de FQ y el ingreso a la clínica de cuidados paliativos.

Hipótesis

- No requiere por ser un estudio descriptivo.

Material y métodos

Diseño de investigación: Observacional, transversal, descriptivo y retrospectivo.

Lugar: UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Población de estudio: pacientes con fibrosis quística que recibieron atención en la clínica de cuidados paliativos en un hospital de tercer nivel.

Criterios de selección

Criterios de inclusión:

- Pacientes pediátricos de 1 mes a 17 años de edad con diagnóstico confirmado de FQ que recibieron atención en la clínica de cuidados paliativos en el periodo comprendido de enero de 2016 a diciembre de 2023.

Criterios de exclusión

- Pacientes que no cuenten con un expediente clínico completo.

Tipo de muestreo

- Se incluirán todos los pacientes en el periodo de tiempo por conveniencia.

Descripción general del estudio

1. Posterior a la aprobación del comité local de ética e investigación, revisé los expedientes clínicos de los pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados paliativos, incluyendo la libreta de la clínica en registro de los pacientes que se encuentran vigentes.
2. Se recabó la información necesaria en la hoja de recolección de datos diseñada para el presente estudio, posteriormente se capturó la información en la base de datos.
3. Se revisaron estudios de imagen realizados durante su estancia en la clínica de cuidados paliativos, y posteriormente se clasificaron de acuerdo a la escala de Brasfield.
4. Se analizaron las condiciones clínicas en las que llegaron los pacientes, así como el grado de severidad de la enfermedad de acuerdo a la escala de Shwachmann y el estado funcional de acuerdo a la escala de Karnofsky y la escala de funcionalidad paliativa.
5. Posteriormente se analizaron los signos y síntomas que presentaron durante su estancia en la clínica de cuidados paliativos, el tratamiento farmacológico y no farmacológico que recibieron, así como se analizó el motivo de sedación paliativa y los fármacos utilizados, dosis y duración.
6. La información recopilada se vació en una base de datos, empleando el programa de Excel de Office.
7. Se calcularon frecuencias y porcentajes para las variables categóricas. Se evaluó la distribución con respecto a la normalidad de variables cuantitativas a través de la prueba de Kolmogorov-Smirnov (<50 pacientes esperados) considerando un valor de $p < 0.05$ como estadísticamente significativo para rechazar la hipótesis nula de distribución normal de las variables cuantitativas analizadas. La distribución resultó no paramétrica por lo que se calcularon medianas y rangos mínimos y máximos.
8. Se realizó estadística descriptiva, para las variables edad, peso, talla, VEF1, número de exacerbaciones y tiempo desde su ingreso a la clínica de cuidados paliativos hasta su muerte se realizarán de acuerdo a su distribución. Para las de distribución normal se realizó media como medida de tendencia central y desviación estándar como medida de dispersión, para las de libre distribución se realizó mediana como medida de tendencia central y rangos intercuartiles como medida de dispersión.
9. En las variables cualitativas como medidas farmacológicas y no farmacológicas utilizadas en el control de los síntomas respiratorios (tos, disnea, dolor, hemoptisis, broncorrea y sedación paliativa), se utilizaron frecuencias y porcentajes. La representación de datos se realizó mediante cuadros y gráficas.

Variables

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de medición	Unidad de medida
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina, de los animales y las plantas.	Características físicas de los genitales.	Cualitativa nominal dicotómica.	Masculino o femenino
Edad al diagnóstico de fibrosis quística	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento.	Se calculará a partir de la fecha de nacimiento hasta la fecha de diagnóstico de fibrosis quística.	Cuantitativa discreta.	Años
Edad al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento.	Se calculará a partir de la fecha de nacimiento hasta la fecha de inclusión a la clínica de cuidados paliativos.	Cuantitativa discreta.	Años
Tiempo transcurrido desde el diagnóstico de FQ a su ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos	Tiempo que de acuerdo al calendario utilizado universalmente se incluyó a la clínica de Cuidados Paliativos.	Se verificará en el expediente la fecha de inclusión a la Unidad de cuidados paliativos.	Cuantitativa discreta.	Meses/ años
Motivo de ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Causa que determina la manera de actuar de una persona o un grupo de personas.	Se obtendrá de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa nominal politómica.	Descripción del motivo
Peso al ingreso a la Clínica de Cuidados Paliativos.	Parámetro cuantitativo imprescindible para la valoración del crecimiento, el desarrollo y el estado nutricional del individuo.	Se obtendrá de la somatometría registrada en la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cuantitativa continua.	Kilogramos.

Talla al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Altura de una persona desde los talones hasta la parte más alta del cráneo.	Se obtendrá de la somatometría registrada en la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cuantitativa continua.	Metros
Volumen espiratorio forzado en un segundo al ingreso a la clínica de cuidados paliativos.	Volumen máximo espirado durante el primer segundo después de su comienzo en el curso de una espiración forzada iniciada la capacidad pulmonar total.	Se calculará a través de la reproducibilidad en la espirometría posterior a una espiración forzada.	Cuantitativa continua.	Porcentaje
Capacidad vital forzada al ingreso a la clínica de cuidados paliativos.	Cantidad máxima de aire exhalado forzadamente partiendo de una inhalación total.	Se calculará a través de la reproducibilidad en la espirometría posterior a una inspiración máxima.	Cuantitativa continua.	Porcentaje
Escala de Brasfield en la última radiografía al ingreso a la clínica de cuidados paliativos	Escala de medición de radiografías para evaluar el grado de afectación de la enfermedad pulmonar crónica terminal en pacientes con fibrosis quística.	Evaluar datos de atrapamiento aéreo, engrosamiento peri bronquial, atelectasia, o lesiones quístico nodulares.	Cuantitativa discreta.	Puntaje
Escala de Shwachmann al ingreso a la clínica de cuidados paliativos.	Puntaje clínico que permite cuantificar la severidad de la enfermedad en el paciente individual, evaluar la respuesta al tratamiento y establecer su pronóstico.	Se obtendrá el puntaje a través de las actividades generales, la exploración física y el estado de nutrición.	Cuantitativa discreta.	Puntaje
Disnea al	Sensación	Se recolectará	Cualitativa	Si/No

ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	subjetiva de falta de aire o de dificultad respiratoria.	a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	nominal dicotómica.	
Tratamiento utilizado para la disnea al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Medidas empleadas para disminuir la sensación subjetiva de falta de aire o de dificultad respiratoria	Se describirá el tratamiento farmacológico y no farmacológico empleado.	Cualitativa nominal politómica.	Descripción del tratamiento.
Tos al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Reflejo de las vías respiratorias.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa nominal dicotómica.	Sí/ No
Tratamiento utilizado para la tos al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Medidas empleadas para disminuir la tos.	Se describirá el tratamiento farmacológico y no farmacológico empleado.	Cualitativa nominal politómica.	Descripción del tratamiento.
Hemoptisis al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Expectoración de sangre.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa nominal dicotómica.	Sí/ No
Tratamiento utilizado para la hemoptisis al ingreso a la clínica de CP.	Medidas empleadas para disminuir la hemoptisis.	Se describirá el tratamiento farmacológico y no farmacológico empleado.	Cualitativa nominal politómica.	Descripción del tratamiento.
Dolor torácico al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Sensación álgica localizada en la zona situada entre el diafragma y la fosa supraclavicular.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa nominal dicotómica.	Sí/ No
Tratamiento utilizado para el dolor torácico al ingreso a la	Medidas empleadas para disminuir el dolor torácico.	Se describirá el tratamiento farmacológico y no	Cualitativa nominal politómica.	Descripción del tratamiento.

clínica de CP.		farmacológico empleado.		
Broncorrea al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Secreción excesiva y expectoración de moco bronquial.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa dicotómica.	Sí/ No
Tratamiento utilizado para la broncorrea al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Medidas empleadas para disminuir el dolor torácico.	Se describirá el tratamiento farmacológico y no farmacológico empleado.	Cualitativa nominal politómica.	Descripción del tratamiento.
Uso de sedación paliativa	Medicamentos empleados para síntomas refractarios.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa dicotómica.	Si/No
Indicación para el uso de sedación paliativa	Evitar un sufrimiento insostenible causado por uno o más síntomas refractarios.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa nominal politómica.	Descripción de la indicación de sedación paliativa.
Medicamentos usados para la sedación paliativa	Medicamentos utilizados para evitar un sufrimiento insostenible causado por uno o más síntomas refractarios.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa nominal politómica.	Fármacos y dosis
Uso de antibióticos desde el ingreso a la clínica de cuidados paliativos.	Sustancia producida por el metabolismo de organismos vivos, principalmente hongos y bacterias, que posee la propiedad de inhibir el crecimiento o	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa dicotómica.	Si/No

	destruir microorganismos.			
Tiempo de uso de antibióticos	Describir el tiempo de uso desde su ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cuantitativa discreta.	Minutos, horas y/o días.
Uso de Nebulizaciones con alfadornasa desde el ingreso a la clínica de cuidados paliativos.	Recombinación humana de la enzima que lisa el ADN extracelular presente en el esputo, reduciendo sus propiedades visco elásticas.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa dicotómica.	Si/No
Tiempo de uso de nebulizaciones con alfadornasa desde el ingreso a la clínica de cuidados paliativos.	Describir el tiempo de uso desde su ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cuantitativa discreta	Minutos, horas y/o días.
Exacerbaciones en el último año previo al ingreso a la clínica de cuidados paliativos.	Empeoramiento agudo y sostenido de la limitación del flujo aéreo del paciente con aparición o aumento de la disnea.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cualitativa nominal dicotómica.	Si/No
Número de Exacerbaciones en el último año previo al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos.	Empeoramiento agudo y sostenido de la limitación del flujo aéreo del paciente con aparición o aumento de la disnea.	Se recolectará a través de la nota de inclusión a la clínica de Cuidados Paliativos.	Cuantitativa discreta.	Número de veces
Tipo de egreso del paciente	Causa de egreso hospitalario del paciente.	Se recolectará en la nota de alta hospitalaria.	Cualitativa nominal politómica.	Muerte/ alta voluntaria/ egreso por máximo

				beneficio.
Tiempo desde su ingreso a Cuidados paliativos y muerte	Tiempo desde su ingreso a la clínica de cuidados paliativos hasta el cese del funcionamiento del organismo.	Desde la fecha en que se hizo la inclusión a la clínica de CP hasta la fecha de la nota de defunción.	Cuantitativa discreta.	Días
Causa de muerte	Causa de la cesación o término de la vida.	Se obtendrá la causa de muerte del certificado y/o nota de defunción.	Cualitativa nominal politómica	Descripción de la causa.

Plan de análisis de resultados

Se realizó un análisis descriptivo. De acuerdo con la distribución de las variables cuantitativas se realizaron medidas de tendencia central (media o mediana) y medidas de dispersión (desviación estándar y rango intercuartil). Para las variables categóricas y ordinales se realizaron frecuencias y porcentajes.

Consideraciones éticas

Para realizar el presente proyecto de investigación se consideraron las pautas de la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial sobre principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos, adoptada por la 18ª Asamblea Médica Mundial en Helsinki, Finlandia en junio 1964 y enmendada por la 64ª Asamblea General, en Fortaleza, Brasil de octubre 2013,15 así como la Ley General de Salud en el Título III, Capítulo III artículo 41bis, fracción II y el Título Quinto, Capítulo único, Artículo 100 y el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en el Título II, Capítulo I, Artículos 13, 14, 16 y 17.20, 21.16.

El protocolo fue autorizado por el comité local de ética e investigación en salud del Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund", del Centro Médico Nacional Siglo XXI con el número de registro institucional R -2024- 3603- 022. Se consideró todo lo establecido en la ley general de salud en materia de investigación para la salud.

Resultados

Se incluyeron un total de 15 pacientes con fibrosis quística que fueron atendidos en la clínica de cuidados paliativos del periodo comprendido de enero de 2016 a diciembre de 2023, no hubo exclusión de ninguno, ya que todos contaban con un expediente clínico completo. Las características al ingresar a la clínica de cuidados paliativos se pueden observar en la tabla 1, en cuanto a las características demográficas el 60% fueron de sexo femenino, con respecto a la edad a su ingreso el promedio fue de 11.2 años (desviación estándar 4.4).

De acuerdo a la clasificación de los pacientes por grupo etario al diagnóstico de fibrosis quística el 53.3% eran lactantes, mientras que al ingresar a la clínica de cuidados paliativos el 66.6% eran adolescentes. La mediana de tiempo transcurrido entre la fecha del diagnóstico de FQ y el ingreso a la clínica de cuidados paliativos fue de 8.3 años con un mínimo de 6 meses y un máximo de 16 años. Al 100% de los pacientes se les realizó el diagnóstico a través del método de titulación de cloro en sudor y solo en cinco pacientes se contó con la identificación de la mutación del CFTR, todos presentaron la mutación más frecuente que es la Delta F508 y solo un paciente tuvo una mutación heterocigota (DF508/G542X).

En cuanto al estado nutricional pudimos observar que 66.6% (n=10) tenía desnutrición, el 26.6% (n=4) eran eutróficos y solo un paciente presentó sobrepeso. En cuanto a su última espirometría previa al ingreso a la clínica de cuidados paliativos, la mediana del VEF 1 fue del 38.7%, con un mínimo de 21% y un máximo de 62%.

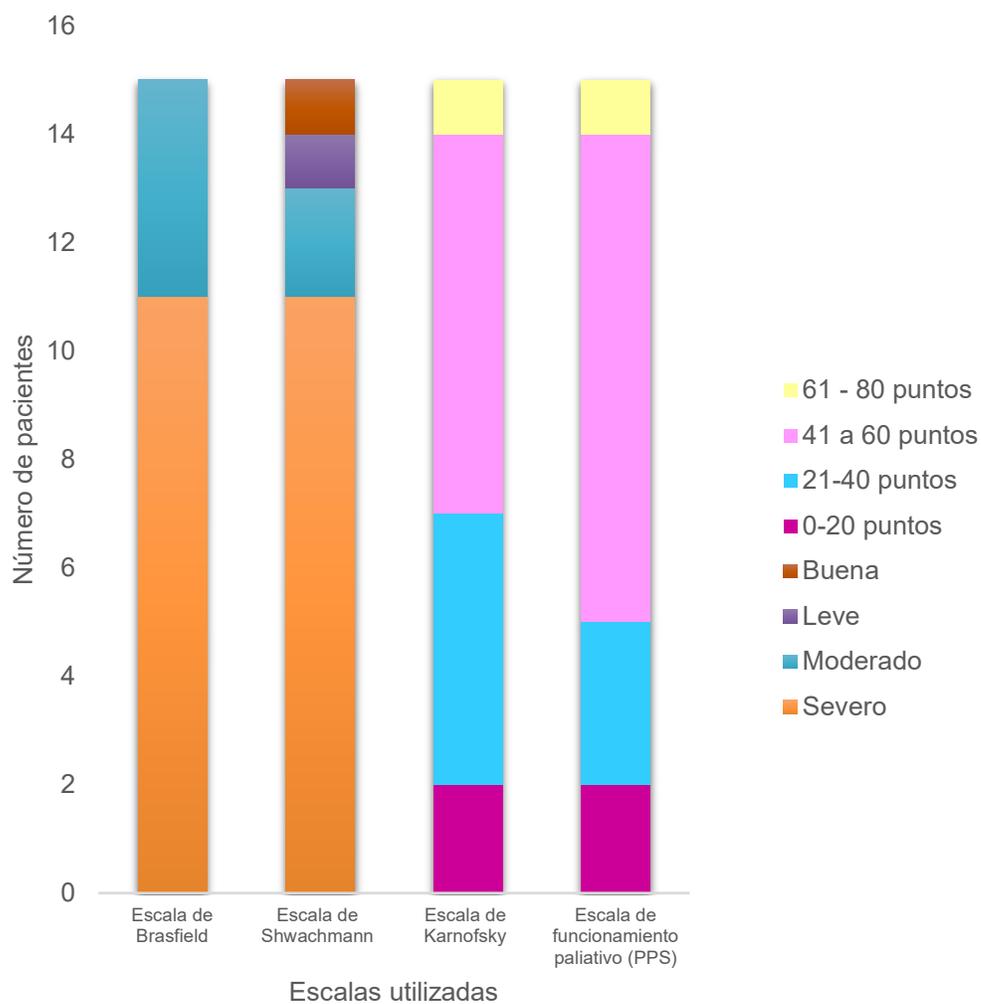
Al momento de recibir atención en la clínica de cuidados paliativos el total de los pacientes presentaba una exacerbación pulmonar o tenía el antecedente de haber cursado con éstas, el 46.6% había tenido de 3 a 4 exacerbaciones pulmonares. Se reportaron siete pacientes con cultivo de esputo o cultivo de lavado bronquio alveolar positivo para *Pseudomonas aeruginosa*, cuatro para *S. aureus* y dos pacientes con desarrollo de éstos dos microorganismos; el 93.3% continuó con antibióticos intravenosos al momento de su ingreso, con una mediana de 12 días. Los 15 pacientes continuaron con terapia pulmonar durante toda su estancia en la clínica de cuidados paliativos, incluyendo nebulizaciones con salbutamol, alfadornasa y solución hipertónica.

Tabla 1. Características de los pacientes con FQ al ingresar a la clínica de cuidados paliativos (n=15)

	Mediana	Mínimo- máximo
Edad al diagnóstico (años)	2.9	0.1- 9
Edad al ingreso (años)	11.2	0.5- 16
Tiempo transcurrido del diagnóstico de FQ al ingreso a la clínica de cuidados paliativos (años)	8.3	0.5- 16
Última espirometría VEF 1 (%)	38.7	21-62
Tiempo de uso de antibióticos IV (días)	12.7	1-21
	n=15	%
Sexo		
Masculino	6	40
Femenino	9	60
Edad al diagnóstico de FQ		
Lactantes	8	53.3

Preescolares	3	20
Escolares	4	26.6
Edad al ingreso a la clínica de cuidados paliativos		
Lactantes	1	6.6
Escolares	4	26.6
Adolescentes	10	66.6
Método diagnóstico de FQ		
Cl en sudor	15	100
Mutaciones de CFTR (n=5)		
Delta F508	5	100
Otras mutaciones Heterocigoto DF508/G542X	1	20
Estado nutricional		
Desnutrición	10	66.6
Normal	4	26.6
Sobrepeso	1	6.6
Exacerbaciones pulmonares		
Si	15	100
Núm. de exacerbaciones pulmonares reportadas en el expediente.		
1-2	6	40
3-4	7	46.6
≥5	2	13.3
Microorganismo aislado en cultivo de esputo		
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	7	46.6
<i>S. aureus</i>	4	26.6
<i>Pseudomonas</i> y <i>S. aureus</i>	2	13.3
Otros	2	13.3
Uso de antibióticos IV		
Si	14	93.3
No	1	6.6
Terapia pulmonar (MNB salbutamol, alfadornasa e hipertónicas).		
Si	15	100

Gráfico 1. Escalas para evaluar el estado de severidad y funcionalidad de los pacientes con FQ al ingreso a la clínica de cuidados paliativos (n=15)



En el gráfico 1 se observan las escalas que se utilizaron para evaluar el estado de severidad y de funcionalidad de los pacientes con FQ al ingresar a la clínica de cuidados paliativos.

El estado de severidad de acuerdo a las características radiográficas al ingreso a la clínica de cuidados paliativos se evaluó mediante la escala de Brasfield, en la cual 11 de los 15 pacientes tenían un puntaje entre 20 a 25, lo cual, se traduce en un estado clínico severo, mientras que el restante tuvo un puntaje correspondiente con un estado moderado.

En cuanto al puntaje clínico modificado para el monitoreo de la severidad en fibrosis quística utilizamos la escala de Shwachmann, en la cual se toman en cuenta tres aspectos (actividad general, examen físico y estado de nutrición), obtuvimos 11 pacientes que corresponden a más de 70% con estado clínico severo (20 a 25 puntos), y solo un paciente con estado clínico bueno (53-63 puntos).

Para las escalas de funcionalidad que se utilizan en cuidados paliativos para evaluar el nivel de actividad que puede realizar un individuo y su capacidad para autocuidado utilizamos la escala de Karnofsky en donde el 46.6% presentó un puntaje de 41 a 60, y el 33.3% tuvo un puntaje de 20 a 40. La segunda escala que utilizamos fue la escala de funcionalidad paliativa (Palliative Performance Scale o PPS) en donde el 60% de los pacientes tuvieron de 41 a 60 puntos.

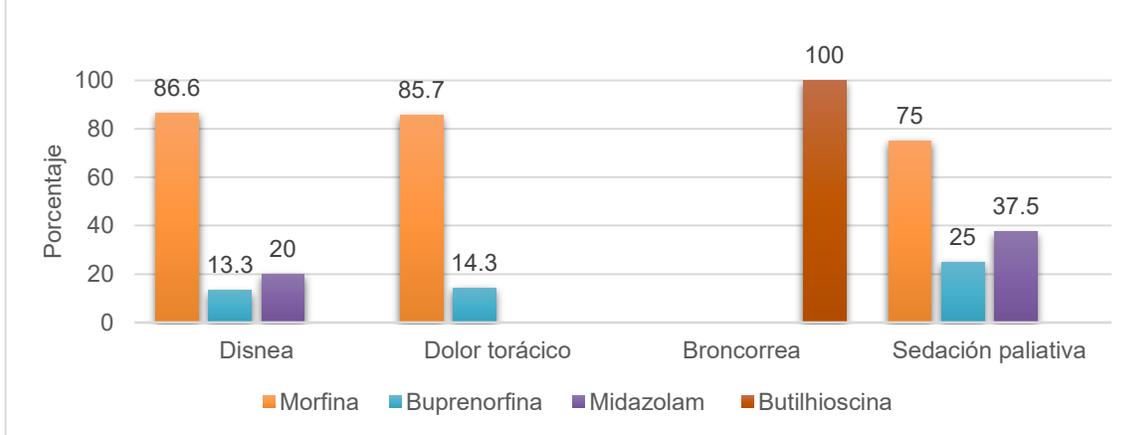
Los síntomas más frecuentes que presentaron los pacientes con fibrosis quística y los fármacos utilizados se describen en la tabla 2 y el gráfico 2, observamos que el 100% de los pacientes presentaron disnea, los 15 pacientes requirieron opioides, de éstos la morfina se utilizó en el 86%, y solo tres pacientes ameritaron benzodiazepinas con midazolam. Del tratamiento no farmacológico para la disnea el 100% de los pacientes ameritó oxígeno suplementario, seis pacientes con puntas nasales, ocho con nebulizador continuo con tienda facial y un paciente con intubación orotraqueal. El 93.3% refirió dolor torácico, ameritando los mismos fármacos utilizados para la disnea. Solo tres pacientes presentaron broncorrea usando butilioscina para disminuir el exceso de secreciones. En cuando a la sedación paliativa ocho pacientes la ameritaron, los fármacos y dosis que se utilizaron fueron los siguientes: seis recibieron morfina, al 50% de éstos se le administró una dosis de 20-30 mcg/kg/hr; dos recibieron buprenorfina a dosis de 3-9 mcg/kg/día y tres pacientes ameritaron buprenorfina con midazolam, dos de éstos a dosis de 100-500 mcg/kg/ hr y uno a dosis mayor de 500 mcg/kg/hr. Cinco de éstos pacientes ameritaron sedación paliativa por menos de 24 horas, un paciente por más de un día y dos pacientes la ameritaron más de un mes, pero de manera intermitente.

Tabla 2. Características de los pacientes con FQ durante su atención en la clínica de cuidados paliativos (N=15)

Síntomas más frecuentes y tratamiento utilizado	n	%
Disnea		
Si	15	100
Fármacos utilizados		
Opioides	15	100
Morfina	13	86.6
Buprenorfina	2	13.3
Benzodiazepinas (n=3)		
Midazolam	3	100
Tratamiento no farmacológico		
Oxígeno suplementario	15	100
Puntas nasales	6	40
Nebulizador continuo con tienda facial	8	53.3

Intubación orotraqueal	1	6.6
Dolor torácico		
Si	14	93.3
No	1	6.7
Fármacos utilizados (n=14)		
Opioides	14	100
Buprenorfina	2	14.3
Morfina	12	85.7
Broncorrea		
Si	3	20
No	12	80
Fármacos utilizados (n=3)		
Butilhioscina	3	100
Sedación paliativa		
Si	8	53.3
No	6	40
Fármacos utilizados (n=8)		
Opioides	8	53.3
Morfina	6	75
Buprenorfina	2	25
Benzodiacepinas (n=3)		
Midazolam	3	100
Dosis utilizada		
Morfina (n=6)		
<10 mcg/kg/hr	1	16.6
10-20 mcg/kg/hr	1	16.6
20-30 mcg/ kg/ hr	3	50
>30 mcgr/ kg/ hr	1	16.6
Buprenorfina (n=2)		
3-9 mcg/kg/dia	2	100
Midazolam (n=3)		
100-500 mcg/kg/ hr	2	66.6
>500 mcg/kg/ hr	1	33.3
Tiempo de sedación paliativa (n=8)		
<24 horas	5	62.5
1 a 30 días	1	12.5
>30 días	2	25

Gráfico 2. Fármacos utilizados en los principales síntomas y sedación paliativa durante la atención de los pacientes con FQ en la clínica de cuidados paliativos (n=15).



Desenlace de los pacientes

La causa de egreso de la clínica de cuidados paliativos se puede ver en el gráfico 3, el 53% egresó por muerte, el 26% continuó con cuidados paliativos en su hogar y el 20% fue egresado por cumplir 18 años de edad. El tiempo transcurrido entre el ingreso y el egreso a la clínica de cuidados paliativos se muestra en la tabla número 3, en donde la mediana de edad en días fue de 269 días, con un mínimo de menos de 1 día (12 horas) y un máximo de 4 años. De los ocho pacientes que fallecieron, las causas de muerte registradas en el expediente de todos fueron neumonía, insuficiencia respiratoria crónica y FQ con manifestaciones pulmonares.

Gráfico 3. Causa de egreso de la clínica de cuidados paliativos de los pacientes con FQ (n=15)

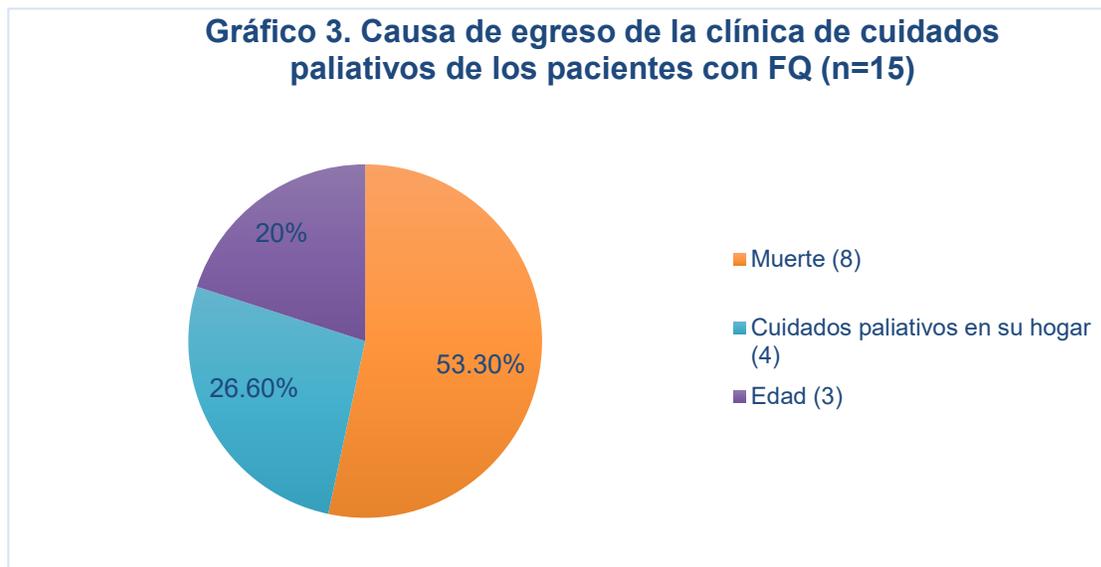


Tabla 3. Características de los pacientes con FQ durante su egreso de la clínica de cuidados paliativos (n=15)

	Mediana	Mínimo- máximo
Tiempo transcurrido entre el ingreso y el egreso a la clínica de cuidados paliativos (días)	269	0-1800
	n	%
Causa de muerte (n=8)		
Neumonía/ insuficiencia respiratoria crónica/ FQ con manifestaciones pulmonares	8	100

Discusión

Los cuidados paliativos de acuerdo a la OMS constituyen "un enfoque que mejora la calidad de vida de los pacientes y familias que afrontan una enfermedad que amenaza la vida de un niño, a través de la prevención y alivio del sufrimiento". Para ello se requiere de "la identificación temprana, la evaluación precisa, y el tratamiento adecuado del dolor y otros problemas físicos, psicosociales, y espirituales".⁽¹⁴⁾

La FQ pertenece al grupo 2 de las enfermedades limitantes para la vida por lo que los cuidados paliativos no deben limitarse exclusivamente a los últimos días de vida sino aplicarse progresivamente a medida que avanza la enfermedad y en función de las necesidades de pacientes y familias, por lo tanto, la FQ al no tener tratamiento curativo es ideal su instrumentación desde el diagnóstico de la enfermedad.

La presente investigación tuvo la finalidad de describir las características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas de pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados paliativos en donde se calculó el tiempo transcurrido del diagnóstico de FQ al ingreso a la clínica de cuidados paliativos con media de 8.3 años, ya que al momento del diagnóstico de la enfermedad el 53% se encontraba en etapa de lactante mientras que al momento de recibir atención por la clínica de cuidados paliativos el 66 % eran adolescentes, podemos relacionar que el tiempo transcurrido es extenso, y que de acuerdo a la Ley General de Salud de 2022⁽¹³⁾ los cuidados paliativos pediátricos se deberían de iniciar al momento del diagnóstico de una enfermedad amenazante para la vida, ya que continúan durante toda la enfermedad del niño, niña o adolescente, independientemente de que reciba tratamiento específico para su enfermedad, y se mantienen durante el proceso de duelo, apoyo a la familia. Tienen como objetivo velar por el mejor interés del niño, niña o adolescente y proteger sus derechos.

En cuanto a las características clínicas al momento de ingresar a la clínica de cuidados paliativos el 73% se encontraba con una enfermedad severa de acuerdo al puntaje clínico de Shwachmann, similar a los resultados de Frieddman et al. en 2018⁽¹⁶⁾ en donde más del 50% cumplían criterios para enfermedad grave, así mismo la prevalencia de manifestaciones clave de la enfermedad de FQ (tasas de infección por *Pseudomonas* y enfermedad pulmonar crónica) las tenían todos los pacientes.

De las características farmacológicas de los pacientes con FQ que continuaron durante la atención paliativa podemos destacar que el 93% de los pacientes se mantuvo con antibióticos intravenosos y el 100% con terapia pulmonar incluyendo nebulizaciones con salbutamol, alfadornasa e hipertónicas, así mismo para los principales síntomas que fueron la disnea y el dolor torácico se utilizaron opioides, en primer lugar, destaca la morfina, ya que al ser éstos dos síntomas sumamente angustiosos la morfina actúa sobre el centro respiratorio bulbar disminuyendo su respuesta a la hipercapnia e hipoxia, generando un cambio del patrón respiratorio a respiraciones lentas y profundas sin alteración importante del intercambio gaseoso ⁽⁵⁾. La sedación paliativa se indicó en el 53% de los pacientes, usándose a diferentes dosis, sin embargo, la dosis mayormente reportada fue de 20-30 mcg/kg/hr, el tiempo de uso más significativo fue menor a 24 horas.

En cuanto a las características espirométricas la mediana del VEF 1 fue del 38%, con un mínimo de 21% y un máximo de 62%, podemos deducir que la mayoría de los pacientes se encontraba con una enfermedad pulmonar por FQ avanzada, ya que de acuerdo a Kapnadak et al⁽¹⁾ uno de los criterios es tener un VEF 1 <40% , siendo común y la causa más frecuente de muerte.

Para las escalas de funcionalidad que se utilizan en cuidados paliativos para evaluar el nivel de actividad que puede realizar un individuo y su capacidad para autocuidado utilizamos la escala de Karnofsky en donde el 46.6% presentó un puntaje de 41 a 60, es decir el paciente es incapaz de trabajar, pero capaz de vivir en casa y de satisfacer algunas necesidades personales, requiere asistencia considerable y cuidados frecuentes ⁽²⁶⁾. El 33.3% tuvo un puntaje de 20 a 40 donde el paciente es incapaz de cuidarse por sí mismo, requiere cuidados institucionales u hospitalarios, la enfermedad puede estar progresando rápido. La segunda escala que utilizamos fue la escala de funcionalidad paliativa (Palliative Performance Scale o PPS) en donde el 60% de los pacientes tuvieron de 41 a 60 puntos es decir el paciente es incapaz de realizar hobbies o trabajo doméstico y presenta una enfermedad significativa ⁽²⁶⁾.

De acuerdo a la última radiografía el 73% de los pacientes reportó de 20 a 25 puntos en la escala de Brasfield, lo que traduce un estado severo de la enfermedad en donde las imágenes de atrapamiento aéreo, engrosamiento peri bronquial, lesiones quístico nodulares, y lesiones grandes como atelectasias estuvieron presentes ⁽²⁴⁾.

Las causas de egreso hospitalario fueron en 53% por muerte donde todos los pacientes fallecieron por neumonía, insuficiencia respiratoria crónica y FQ con manifestaciones pulmonares; cuatro pacientes fueron egresados para continuar con cuidados paliativos en su hogar, sin embargo, el equipo multidisciplinario de la clínica de cuidados paliativos continúa las 24 horas disponibles para responder a dudas o inquietudes de los padres, y al egresar a su hogar los médicos de la clínica proporcionan a los padres opioides y benzodiazepinas por vía oral para controlar los síntomas más frecuentes previamente comentados, además de que continúan con consulta externa programada. Y tres pacientes se egresaron por cumplir la mayoría de edad.

A pesar del impacto significativo de los síntomas crónicos en la calidad de vida con FQ el papel de los cuidados paliativos en el tratamiento de esta enfermedad aún no es lo suficientemente divulgado por lo que es necesario continuar difundiendo la importancia de éstos cuidados para proporcionar un manejo individualizado a los pacientes con respecto a los síntomas crónicos de la FQ.

Conclusiones

- La fibrosis quística es una enfermedad limitante para la vida, por lo que los cuidados paliativos deben estar presentes al momento del diagnóstico de la enfermedad para continuar durante todo el proceso de la enfermedad.
- Los principales síntomas reportados fueron la disnea y el dolor torácico donde los opioides son los medicamentos más usados para mitigar la angustia generada y mejorar el patrón respiratorio.
- Un porcentaje elevado de los pacientes con FQ que ingresan a la clínica no fallecen, por lo que mejorar sus condiciones de vida al disminuir la disnea y el dolor torácico puede contribuir a mejorar la calidad de vida.
- Por otro lado, este estudio, abre otras líneas investigación, que permitan mejorar la comprensión de este fenómeno y buscar conocimientos que nos permitan mejorar la calidad de vida de los pacientes pediátricos con FQ.

Limitantes

- Nuestra población de estudio fue pequeña ya que de los 52 pacientes que están incluidos en la clínica de fibrosis quística solo 15 han recibido atención por la clínica de cuidados paliativos.
- Hay poca bibliografía sobre cuidados paliativos pediátricos en pacientes con FQ, por lo que la mayoría de los porcentajes obtenidos en el presente estudio no los pudimos comparar con otros estudios.

Bibliografía

1. Kapnadak S, Dimango E, Hadjiliadis D, Hempstead S, Tallarico E, Pilewski J, et al. Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis lung disease. *Journal of Cystic Fibrosis* 2020; 19: 344-354.
2. Feudtner C, Friebert S, Jewell J. Pediatric Palliative Care and Hospice Care Commitments, Guidelines, and Recommendations. *American Academy of Pediatrics* 2015; 132: 966-972.
3. Lezana- Fernandez JL, Bustamante- Saenz A, Ovando- Fonseca JE, Boites- Velarde R, Ruiz -Gutiérrez HH. Fibrosis Quística: guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. 2da ed. México: Intersistemas editores, S.A. de C.V; 2016. pp. 3-31
4. Lahiri T, Hempstead S, Brady C, Cannon CL, Clark K, Condren M, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. *Pediatrics* 2016;137: 178-215
5. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL, et al. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis. *The Journal of Pediatrics* 2015; 155: 873-893
6. Riveiro V, Ricoy J, Valdés L. Cuidados paliativos: el neumólogo de principio a fin. *Archivos de bronconeumología* 2018; 11: 1-3.
7. Norris S, Minkowitz S, Scharbach K. Pediatric Palliative Care. *Clinics in Office Practice* 2019; 46: 461-473
8. Navarro S. Recopilación histórica de la fibrosis quística. *Gastroenterología y Hepatología* 2015; 39: 36-42.
9. López- Valdéz JA, Aguilar- Alonso LA, Gándara- Quezada V, Ruiz- Rico GE, Ávila- Soledad JM, Reyes AA, et al. Fibrosis Quística: conceptos actuales. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México* 2021; 78: 584-596.
10. Misbahuddin MR, Sayed HA. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *Journal of Translational Medicine* 2017; 15: 1-9
11. Klimova B, Kuka K, Novotny M, Maresova P. Cystic Fibrosis Revisited: a Review Study. *Med Chem* 217; 13: 102-109.
12. De Boeck K. Cystic fibrosis in the year 2020: a disease with a new face. *Acta Paediatr* 2020; 109: 893-899.
13. Ley general de salud, última reforma publicada en el Diario Oficial de la Federación el 31 de agosto de 2022 [en línea] [fecha de consulta: mayo 2023]. Disponible en: https://dof.gob.mx/nota_detalle_popup.php?codigo=5664215
14. Johnson, B., Lee, S., & Ezmigna, D. (2020). Palliative care and advances in cystic fibrosis: where now? *BMJ Supportive & Palliative Care* 2020; 0:1-2
15. Waldman E, Quinn M. Palliative care and cystic fibrosis: opportunities for growth. *Pediatric Pulmonology* 2020; 1: 1-2
16. Friedman D, Linnemann RW, Altstein LL, Georgiopoulos AM, Islam S, Bach KT, et al. Effects of a primary palliative care intervention on quality of life and mental health in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology* 2019; 54 :984-992.
17. Friedman D, Linnemann RW, Altstein LL, Islam S, Bach KT, Lamb C, et al. The CF-CARES primary palliative care model: a CF-specific structured assessment of symptoms, distress, and coping. *Journal of Cystic Fibrosis* 2017; 17:71-77.
18. Dhingra L, Walker P, Berdella M, Plachta A, Chen J, Fresenius A, et al. Addressing the burden of illness in adults with cystic fibrosis with screening and triage: an early intervention model of palliative care. *Journal of Cystic Fibrosis* 2019; 17:71-77
19. Goggin J, Chen E, Sabadosa K, Hempstead SE, Faro A. Defining palliative care in cystic fibrosis: a Delphi study. *Journal of Cystic* 2018; 17: 416-421.

20. Castellini C, Linnane B, Pranke L, Cresta F. Cystic Fibrosis Diagnosis in Newborns, Children and Adults. *Semin Respir Crit Care Med* 2019; 40:1-14.
21. Fagundes Donadio MC, Vendrusco FM, Perez Ruiz M. Scoring tools to monitor risk of disease progression in patients with cystic fibrosis. *Journal of Thoracic Disease* 2020; 4: 8-10.
22. Stollar F, Villac F, Cunha M, Leone C, Rodrigues J. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics Sao Paulo* 2016; 66:979-983.
23. Zucker E, Barnes Z, Lungren M, et al. Deep learning to automate Brasfield chest radiographic scoring for cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* 2020; 19: 131-138.
24. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Peters J, Tiller R. Evaluation of scoring system of the chest radiograph in cystic fibrosis: a collaborative study. *AJR Am J Roentgenol.* 1980 Jun;134(6):1195-8. doi: 10.2214/ajr.134.6.1195. PMID: 6770630.
25. Robinson W, Ravilly S, Berde C, Wohl M. End of Life Care in Cystic Fibrosis. *American Academy of Pediatrics* 1997; 100: 205-209.
26. López- Nogales BL. Validación del Índice Pronóstico de Supervivencia (Pap Score) en Cuidados Paliativos. *Gaceta Mexicana de oncología* 2016; 13:162-166.

Anexos

Anexo 1. Escala de estado funcional de Karnofsky

Definición	%	Criterio
Capaz de realizar actividad normal y de trabajar. No requiere cuidados especiales	100	Asintomático
	90	Actividad normal, pero con signos y síntomas leves de enfermedad.
	80	Actividad normal con esfuerzo, algunos signos y síntomas de enfermedad.
Incapaz de trabajar. Capaz de vivir en casa y de satisfacer la mayoría de las necesidades personales. Requiere una cantidad variable de asistencia.	70	Cuida de sí mismo. Incapaz de realizar actividad normal o de realizar trabajo activo.
	60	Requiere de asistencia ocasional, pero es capaz de satisfacer la mayoría de sus necesidades.
	50	Requiere asistencia considerable y cuidados frecuentes.
Incapaz de cuidarse por sí mismo. Requiere cuidados institucionales u hospitalarios. La enfermedad puede estar progresando rápido.	40	Discapacitado. Requiere cuidados especiales y asistencia.
	30	Gravemente discapacitado. Hospitalización está indicada, aunque la muerte no se ve inminente.
	20	Muy enfermo, hospitalización es necesaria. Tratamiento de soporte activo es necesario.
	10	Moribundo
	0	Muerte

López- Nogales BL. Validación del Índice Pronóstico de Supervivencia (Pap Score) en Cuidados Paliativos. *Gaceta Mexicana de oncología* 2016; 13:162-166.

Anexo 2. Escala de funcionalidad Paliativa (Palliative Performance Scale o PPS)

% PPS	Movilidad	Actividad y evidencia de enfermedad	Autocuidado	Ingesta	Nivel de conciencia
100	Completa	Actividad y trabajo normal. Sin evidencia de enfermedad.	Total	Normal	Total
90	Completa	Actividad y trabajo normal. Algo de evidencia de enfermedad	Total	Normal	Total
80	Completa	Actividad normal con esfuerzo. Algo de evidencia de enfermedad.	Total	Normal o reducido	Total
70	Reducida	Incapaz de	Total	Normal o	Total

		realizar trabajo normal. Enfermedad significativa.		reducido	
60	Reducida	Incapaz de realizar hobbies o trabajo doméstico. Enfermedad significativa.	Necesita asistencia ocasional	Normal o reducido	Total o confuso
50	Principalmente sentado o recostado	Incapaz de realizar cualquier trabajo. Enfermedad extensa	Asistencia en casi todo	Normal o reducido	Total, somnolencia o confusión
40	Principalmente en cama	Incapaz de realizar la mayoría actividades. Enfermedad extensa	Asistencia en casi todo.	Normal o reducido	Total, somnolencia o confusión
30	Postrado en cama	Incapaz de realizar cualquier actividad. Enfermedad extensa	Cuidados permanentes	Normal o reducido	Total, somnolencia o confusión
20	Postrado en cama	Incapaz de realizar cualquier actividad. Enfermedad extensa	Cuidados permanentes	Normal o reducido	Total, somnolencia o confusión
10	Postrado en cama	Incapaz de realizar cualquier actividad. Enfermedad extensa	Cuidados permanentes	Normal o reducido	Total, somnolencia o confusión
0	Muerte				

López- Nogales BL. Validación del Índice Pronóstico de Supervivencia (Pap Score) en Cuidados Paliativos. *Gaceta Mexicana de oncología* 2016; 13:162-166

Anexo 3. Puntaje clínico de Shwachmann modificado para el monitoreo de la severidad en fibrosis quística

Categoría	Puntaje	Actividad	Examen físico	Nutrición
-----------	---------	-----------	---------------	-----------

		general		
Excelente (64-75)	25	Normal completa: juega a la pelota, va a la escalera regularmente, etc.	Normal: sin tos, FC y FR normales. Pulmones sin infiltrados. Postura correcta.	Peso y talla arriba del percentil 25. Deposiciones formadas prácticamente normales. Buen tono y masa muscular.
Buena (53-63)	20	Falta de resistencia y cansancio al final del día. Buena asistencia a la escuela.	Tos rara vez, FC y FR normales en reposo. Ausencia de hipocratismo digital. Auscultación sin ruidos agregados.	Peso y talla entre percentil 15-25. Deposiciones levemente anormales. Tono y masa muscular regulares.
Leve (41-52)	15	Descenso 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. Rudeza respiratoria.	Peso y talla arriba del percentil 3. Deposiciones anormales, abundantes y escasamente formadas. Distensión abdominal mínima. Tono y masa muscular disminuidas.
Moderada (30-40)	10	Disneico luego de paseos cortos. Descansa gran parte del día. Maestra domiciliaria	Tos frecuente, usualmente productiva. Retracciones intercostales. Deformidad torácica. Hipocratismo digital 2 a 3 +. Enfisema moderado.	Peso y talla debajo del percentil 3. Deposiciones desligadas, voluminosas y malolientes. Distensión abdominal leve a moderada. Músculos flácidos y masa muscular reducida.
Severa (<29)	5	Ortopneico. Generalmente en silla de ruedas o cama	Tos severa, taquipnea y taquicardia. Semiología	Desnutrición marcada. Abdomen protuberante.

			pulmonar muy anormal. Insuficiencia cardiaca derecha. Hipocratismo digital 3 a 4+.	Prolapso rectal. Deposiciones voluminosas, malolientes, frecuentes y grasosas.
--	--	--	--	--

Stollar F, Villac F, Cunha M, Leone C, Rodrigues J. Shwachman-Kulczycki score still useful to monitor cystic fibrosis severity. *Clinics Sao Paulo* 2016; 66:979-983.

Anexo 4. Criterios para monitorizar el riesgo de progresión de la enfermedad en pacientes FQ.

Grado de afectación	Clínica o puntaje de Shwachmann	Radiología de tórax o puntaje de Brasfield (13)	Oximetría de pulso	Estudio funcional respiratorio
Leve	75-100	<9	>94%	CVF >80% VEF 1 >70%
Moderado	41-74	10-19	90-93%	CVF 60-80% VEF 1 40-69%
Severo	<40	20-25	<89%	CVF <59% VEF <39%.

Fagundes Donadio MC, Vendrusco FM, Perez Ruiz M. Scoring tools to monitor risk of disease progression in patients with cystic fibrosis. *Journal of Thoracic Disease* 2020; 4: 8-10.

Anexo 5. Sistema radiográfico de severidad en pacientes con fibrosis quística. Escala de Brasfield

Categoría	Definición	Puntaje
Atrapamiento aéreo	Hiperinsuflación pulmonar generalizada con protrusión del esternón, aplanamiento del diafragma o cifosis torácica.	0: ausente 1-4: gravedad en aumento (4, más grave).
Engrosamiento bronquial peri	Densidades lineares por engrosamiento peri bronquial; pueden verse como líneas de densidad paralelas, a veces ramificándose otras como densidades circulares.	0: ausente 1-4: gravedad en aumento (4, más grave).
Lesiones nodulares quístico	Densidades pequeñas redondeadas y múltiples de 0.5 cm de diámetro (o mayores), con centros radiolúcidos o radiopacos (no relacionados con los habituales del hilio): son	0: ausente 1-4: gravedad en aumento (4, más grave).

	“nódulos confluentes” no clasificados como lesiones grandes.	
Lesiones grandes	Atelectasia segmentaria o lobar: incluye neumonía aguda.	0: ausente 3: atelectasia única 5: atelectasias múltiples
General	Impresión general de graves alteraciones en la radiografía de tórax.	0: complicaciones 1-4 gravedad en aumento (complicaciones cardiacas) 5: neumotórax.

Brasfield D, Hicks G, Soong S, Peters J, Tiller R. Evaluation of scoring system of the chest radiograph in cystic fibrosis: a collaborative study. AJR Am J Roentgenol. 1980 Jun;134(6):1195-8. doi: 10.2214/ajr.134.6.1195. PMID: 6770630.



Solicitud de excepción de la carta de consentimiento informado

Para dar cumplimiento a las disposiciones legales nacionales en materia de investigación en salud, solicito al Comité de Ética en Investigación de la UMAE Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, que apruebe la excepción de la carta de consentimiento informado debido a que el protocolo de investigación **“Características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas de pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados paliativos en un hospital de tercer nivel”** es una propuesta de investigación sin riesgo que implica la recolección de los siguientes datos ya contenidos en los expedientes clínicos:

1. Datos generales
 - Folio asignado a cada participante en lugar de nombre o cualquier otro identificador personal
 - Lugar de nacimiento
 - Lugar de residencia
2. Características demográficas del paciente:
 - Edad actual
 - Edad al diagnóstico de fibrosis quística
 - Edad al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos
 - Tiempo transcurrido desde el diagnóstico de FQ a su ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos
 - Sexo
 - Motivo de ingreso a la clínica de cuidados paliativos
 - Peso al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos
 - Estatura al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos
3. Características clínicas sobre la progresión de la enfermedad
 - VEF1 previo al ingreso a la clínica de cuidados paliativos
 - Capacidad vital forzada previa al ingreso a la clínica de cuidados paliativos
 - Puntaje de la escala de Brasfield
 - Puntaje de la escala de Shwachmann
 - Exacerbaciones pulmonares en el año previo antes de ser incluido a la clínica de cuidados paliativos.
4. Control de los principales síntomas de FQ en la clínica de cuidados paliativos
 - Estrategias farmacológicas y no farmacológicas utilizadas en disnea, tos, hemoptisis, dolor torácico, broncorrea y sedación paliativa.
5. Características sobre el egreso del paciente:
 - Tiempo transcurrido desde el ingreso y egreso de la clínica de cuidados paliativos.
 - Tipo de egreso del paciente.
 - Causa de muerte.

Manifiesto de confidencialidad y protección de datos

En apego a las disposiciones legales de protección de datos personales, me comprometo a recopilar solo la información que sea necesaria para la investigación y esté contenida en el expediente clínico y/o base de datos disponible, así como codificarla para imposibilitar la identificación del paciente, resguardarla, mantener la confidencialidad de esta y no hacer mal uso o compartirla con personas ajenas a este protocolo.

La información recabada será utilizada exclusivamente para la realización del protocolo **“Características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas de pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados paliativos en un hospital de tercer nivel”** cuyo propósito es producto comprometido de tesis.

Estando en conocimiento de que en caso de no dar cumplimiento se procederá acorde a las sanciones que procedan de conformidad con lo dispuesto en las disposiciones legales en materia de investigación en salud vigentes y aplicables.

Atentamente

Dra. Adriana del Carmen Luna Castañeda.

Categoría contractual: médico adscrito al servicio de neumología pediátrica.

Anexo 7

Cronograma de actividades

Actividad	2022-2023	Enero 2024	Febrero 2024	Marzo 2024
Elaboración del protocolo				
Evaluación y registro en el Comité de Investigación y ética				
Inicio de la inclusión de pacientes				
Análisis de resultados				
Redacción del trabajo final				
Presentación de tesis de grado.				

Anexo 8



Características clínicas, espirométricas, radiográficas y farmacológicas de pacientes con fibrosis quística atendidos en la clínica de cuidados paliativos en un hospital de tercer nivel



Hoja de recolección de datos

Datos generales

Folio asignado al participante en lugar de su nombre o cualquier identificador:

Lugar de nacimiento: _____ ciudad/ estado.

Lugar de residencia: _____ ciudad/ estado.

Características del paciente

Edad actual: _____ años _____ meses

Edad al diagnóstico de fibrosis quística: _____ años _____ meses.

Edad al ingreso a la clínica de Cuidados Paliativos: _____ años _____ meses.

Tiempo transcurrido desde el diagnóstico de FQ a su ingreso a la clínica de CP:
_____ días, meses, años.

Sexo: masculino _____ femenino _____

Motivo de ingreso a la clínica de cuidados paliativos:

Peso al ingreso a la clínica de CP: _____ (kg). Estatura al ingreso a la clínica de CP:

_____ (m) Peso/ talla valor z: _____ percentil: _____ IMC _____

Valor Z IMC _____, percentil: _____

Clasificación del estado de nutricional: desnutrición: _____ eutrófico: _____
obesidad: _____

Características clínicas sobre la progresión de la enfermedad

VEF1 previo al ingreso a la clínica de cuidados paliativos: _____

Capacidad vital forzada previa al ingreso a la clínica de cuidados paliativos: _____

Escala de Brasfield en la última radiografía (puntaje):

Atrapamiento aéreo: _____ engrosamiento peri bronquial: _____ lesiones quístico nodulares: _____ lesiones grandes: _____ alteraciones graves (neumotórax, hemotórax, cardiomegalia): _____.

Puntaje total: _____

Puntaje clínico de Shwachmann:

- Actividad general: _____ puntos.
- Estado de nutrición: _____
- Examen físico:
 - o FR _____ rpm
 - o FC _____ lpm
 - o Tos: (no) (rara vez) (ocasional) (frecuente)
 - o Hipocratismo digital (si) (no)
 - o Auscultación: ruidos agregados (si) (no)
 - o Insuficiencia cardiaca derecha (si) (no).

Puntaje total: _____

¿Ha tenido **exacerbaciones pulmonares** en el año previo antes de ser incluido a la clínica de cuidados paliativos? No _____ Si _____ ¿cuántas? _____

Tratamiento farmacológico usado en FQ que continuó durante el ingreso a la clínica de cuidados paliativos

¿Al ingreso a la clínica de cuidados paliativos el paciente continuó usando antibióticos? NO _____, SI _____ ¿Cuánto tiempo los usó? _____.

¿Al ingreso a la clínica de cuidados paliativos el paciente continuó usando nebulizaciones con alfa dornasa? NO _____, SI _____ ¿Cuánto tiempo las usó? _____.

Control de los principales síntomas de FQ en la clínica de cuidados paliativos

¿Durante su atención en la clínica de cuidados paliativos, el paciente presentó **disnea**? NO _____, SI _____.

Describe la estrategia farmacológica utilizada:

Describe la estrategia **no** farmacológica utilizada:

_____.

¿Durante su atención en la clínica de cuidados paliativos, el paciente presentó **tos**? NO _____, SI _____.

Describe la estrategia farmacológica utilizada:

Describe la estrategia **no** farmacológica utilizada:

¿Durante su atención en la clínica de cuidados paliativos, el paciente presentó **hemoptisis**?
NO _____, SI _____.

Describe la estrategia farmacológica utilizada:

Describe la estrategia **no** farmacológica utilizada:

¿Durante su atención en la clínica de cuidados paliativos, el paciente presentó dolor torácico?
NO _____, SI _____.

Describe la estrategia farmacológica utilizada:

Describe la estrategia **no** farmacológica utilizada:

¿Durante su atención en la clínica de cuidados paliativos, el paciente presentó **broncorrea**?
NO _____, SI _____.

Describe la estrategia farmacológica utilizada:

Describe la estrategia no farmacológica utilizada:

¿Durante su atención en la clínica de cuidados paliativos, el paciente requirió **sedación paliativa**? NO _____, SI _____.

Describe la indicación que ameritó uso de sedación paliativa:

Describe los medicamentos usados:

¿Cuál fue el tiempo de sedación paliativa? _____ minutos, horas y/o días.

Características sobre el egreso del paciente

Tiempo transcurrido desde el ingreso y egreso de la clínica de cuidados paliativos:
_____ horas/ días.

Tipo de egreso del paciente:

Muerte _____ Por edad _____ Cuidados paliativos
en domicilio _____.

Tiempo desde su ingreso a Cuidados paliativos y muerte: _____ horas/ días.

Describe la causa de muerte en caso de aplicar:
