



**BIBLIOTECA LAS CASAS – Fundación Index**  
<http://www.index-f.com/lascasas/lascasas.php>

**Cómo citar este documento**

García Roldán, Sonia; Rodríguez Lugo, Alejandra; Pérez Lopez, María Isabel. Plan de cuidados en la Fibrosis Quística. Biblioteca Lascasas, 2015; 11(3). Disponible en <http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0850.php>

# PLAN DE CUIDADOS EN LA FIBROSIS QUÍSTICA

**Sonia García Roldán**

**María Isabel Pérez López**

**Alejandra Rodríguez Lugo**

**Febrero 2015**

# Contenido

Introducción .....	2
Objetivos .....	3
▪ Objetivo General.....	3
▪ Objetivos Específicos.....	3
Prevalencia, evolución y pronóstico .....	4
Diagnóstico.....	5
Cuadro clínico .....	7
Complicaciones.....	11
Respiratorias .....	11
Gastrointestinales y nutricionales .....	11
Seguimiento.....	13
Tratamiento .....	14
Plan de cuidados .....	16
Consejos .....	18
Bibliografía.....	19

## Introducción

La fibrosis quística (FQ) es considerada una enfermedad multisistémica, hereditaria, autosómica recesiva y letal que se caracteriza por la alteración del gen RTFQ, (regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística. Es más frecuente en la población caucásica. Provoca importantes cambios histológicos en órganos como el páncreas, pulmones, hígado y sistema reproductor, así como un aumento de la concentración de electrolitos en el sudor. Las alteraciones más graves se observan en las vías aéreas donde la inflamación endobronquial, que se produce, junto con la malnutrición, son responsables del deterioro de la función respiratoria (Fig.1). Esta pérdida de la función pulmonar unida a la afectación nutricional compromete la supervivencia. Por otra parte la diabetes mellitus es una complicación de la FQ que supone una clara asociación con el aumento de la morbilidad y mortalidad.

Esta enfermedad constituye un problema pediátrico importante, puesto que en esta etapa de la vida es más relevante el síndrome de malabsorción intestinal, prolapso rectal e hiperglucemia, la cual no se relaciona con la diabetes mellitus que pueden presentar, como enfermedad secundaria a la FQ. Antiguamente, la FQ se consideraba una enfermedad exclusiva de la edad pediátrica, pero en las últimas décadas la supervivencia ha aumentado convirtiéndose en una enfermedad crónica y multisistémica que alcanza la edad adulta.

Gracias a múltiples factores como son el diagnóstico precoz, las nuevas terapias, el tratamiento multidisciplinario y educación nutricional el pronóstico de la FQ ha mejorado. El diagnóstico de la enfermedad se realiza por los antecedentes familiares, cuadro clínico, determinación de los electrolitos en el sudor, el estudio genético, determinación de tripsina inmunorreactiva (como screening neonatal). En la etapa prenatal el diagnóstico es posible mediante la biopsia de vellosidades coriónicas, en el caso de que se presenten antecedentes de FQ en la familia. (Khoury, 2006) (González Valdés, Abreu Suárez, & Rodríguez Cala, 2014)(Rubio González, Amaro Ivonet, & Martínez Burger, 1999) (Oliveira & Oliveira, 2008) (Sánchez, y otros, 2001).



Figura 1. Patogénesis de la malnutrición en la fibrosis quística. RGE

## Objetivos

- Objetivo General
  - Determinar un plan de cuidados en la FQ para mejorar la calidad de vida de las personas con dicha enfermedad.
- Objetivos Específicos
  - Conocer los signos y síntomas para establecer un diagnóstico precoz.
  - Enseñar las intervenciones más adecuadas y efectivas para minimizar los signos y síntomas de la FQ.
  - Evaluar la eficacia de las intervenciones en la FQ.

## Prevalencia, evolución y pronóstico

La prevalencia de la FQ varía entre los distintos países, siendo la media de Europa de un caso por cada 3500 individuos. En España, debido a la implantación progresiva de los programas de cribado neonatal, se está observando una incidencia menor a la estimada anteriormente, en 2009 esta incidencia era de un caso de cada 4439 recién nacidos en Galicia, uno de cada 6244 en Cataluña y uno de cada 6602 en Baleares.

Gracias al trabajo realizado por equipos multidisciplinares constituidos por profesionales formados para su diagnóstico y seguimiento, y a los avances terapéuticos, ha supuesto una mejora en la calidad de vida de estas personas y la supervivencia de los pacientes en los últimos años, que se estima en torno a los 37,5 años.

A fecha de 16 de Marzo de 2011, se tenía constancia en el Servicio Andaluz de Enfermedades raras de 536 casos de FQ, repartidos de la siguiente forma: Almería 41 afectados, Cádiz 78, Córdoba 45, Granada 55, Huelva 25, Jaén 45, Málaga 99, Sevilla 131 y 14 afectados con residencia fuera de la Comunidad autónoma. (Aldana Espinal, y otros, 2011)

La FQ tiene una evolución muy inestable y variable como consecuencia de su presentación clínica. Con respecto al pronóstico de dicha enfermedad destacar que está marcado por un fuerte compromiso de la función respiratoria, el elemento más importante por el que se rige la colonización es la *Pseudomonas aeruginosa*, cuya función es dañar el parénquima pulmonar desencadenando importantes inflamaciones e infecciones. Otra complicación importante que produce esta enfermedad es la insuficiencia pancreática, teniendo esta un mejor pronóstico a largo plazo.

## Diagnóstico

El diagnóstico de la FQ es principalmente clínico confirmándose con técnicas diagnósticas en los centros especializados.

El test del sudor es la prueba que se utiliza por excelencia para el diagnóstico de la FQ. Es esencial que la técnica la realice personal experimentado (que al menos realice 50 test anuales). Puede realizarse a partir de las 2 semanas de edad en recién nacidos, y peso superior a 3 kg, normohidratados y sin signos de enfermedad sistémica.

Primero se procede a la recogida de la muestra del sudor, se analiza en la unidad la conductividad del ClNa de dicha muestra. La interpretación de los resultados sería: el test es negativo si la conductividad del ClNa es menor a 50 mmol/L; se considera dudoso si la conductividad del ClNa está entre 50 y 89mmol/L y se considera test positivo si la conductividad del ClNa es más de 90 mmol/L, debemos tener en cuenta que este valor indica altamente la posibilidad de tener FQ, en este caso se requiere una confirmación a través de una determinación cuantitativa de la concentración de Cl en micromuestras por cloridómetro, lo cual indica que, si la concentración es más de 60 mmol/L significa que es positivo, si la concentración es entre 30 y 59 mmol/L el test es dudoso (en este caso se recomendará la realización de un estudio genético) y si la concentración es menor de 30 mmol/L es negativo (este test negativo puede asociarse con formas leves de mutaciones en el gen CFTR).

La FQ es una patología hereditaria autosómica y recesiva, por lo que es necesario presentar dos mutaciones (en las dos copias del gen CFTR) para estar afectado por dicha enfermedad.

Las diferentes mutaciones imposibilitan la formación de la proteína CFTR o pueden ser responsables de distintas anomalías en la misma, lo cual se interpreta en una proteína disfuncional, dependiendo de esto varía la gravedad clínica y por consiguiente, las distintas formas de presentación de la patología; a pesar de ello se observa una gran variabilidad clínica para las mismas mutaciones.

En relación a todo lo anterior, podemos decir que la FQ clásica define por la presencia de una característica fenotípica clínica más una concentración de Cl en sudor mayor o igual a 60 mmol/L y dos mutaciones FQ. Por otro lado, cuando hablamos de FQ no clásica nos referimos a las personas que tienen una característica fenotípica clínica y dos mutaciones relacionadas con la FQ pero en la concentración de Cl en sudor es entre 30-60 mmol/L. Y por último, gracias a los estudios genéticos hemos hallado a individuos con alguna de las manifestaciones clínicas de la enfermedad, cuyo test de sudor es negativo o dudoso pero con sólo una mutación identificada, en este caso no debemos de hablar de FQ sino de enfermedad relacionada con anomalías de la proteína CFTR.

Otra prueba diagnóstica es la determinación de tripsinógeno inmunorreactivo en sangre seca, dicha prueba se utiliza para el cribado neonatal en la población general. El tamizaje se realiza entre el 3º y 5º día de vida con una única muestra de sangre de talón de todos los recién nacidos, si esta muestra es superior al punto de corte en el percentil 99,5, se debe repetir a las 3-4 semanas, si es superior al punto de corte establecido se considerará un cribado neonatal positivo citándolos en la unidad de referencia de esta enfermedad.

Debemos de saber que hay grandes variaciones según el área geográfica debido a las etnias, los recursos económicos y la organización asistencial (Barrio Gómez, García Hernandez, & Gartner, 2009) (Aldana Espinal, y otros, 2011).



## Cuadro clínico

Los síntomas y signos más característicos de la FQ es el compromiso pulmonar y las alteraciones digestivas. Estas formas de presentación clínica se especifican en la siguiente tabla I (Sánchez, y otros, 2001).

**TABLA I: Signos y Síntomas de sospecha diagnóstica en pacientes con FQ atendiendo a su edad (OMS 1995)**

- Recién Nacidos y Lactantes Menores
  - Ileo meconial
  - Ictericia neonatal
  - Desnutrición, anemia
  - Síndrome de malabsorción, esteatorrea
  - Vómitos recurrentes
- Lactantes
  - Tos, sibilancias.
  - Neumonía crónica
  - Diarrea crónica y prolapso rectal
  - Sabor salado de piel
  - Hiponatremia e hipocloremia
  - Antecedentes familiares
- Preescolares
  - Tos crónica(con o sin expectoración purulenta)
  - Sibilancias
  - Incremento deficiente de peso y talla
  - Dolor abdominal
  - Diarrea crónica y prolapso rectal
  - Invaginación intestinal
  - Hiponatremia e hipocloremia crónica
  - Hepatomegalia o enfermedad hepática
  - Pólipos nasales

- Escolares
  - Síntomas respiratorios crónicos, Pseudomona aeruginosa en secreción bronquial, sinusitis crónica y poliposis nasal, bronquiectasias
  - Diarrea crónica, prolapso rectal, síndrome de obstrucción intestinal distal
  - Pancreatitis y hepatomegalia
  
- Adolescentes y Adultos
  - Enfermedad pulmonar crónica
  - Dolor abdominal, síndrome de obstrucción intestinal distal
  - Pancreatitis, cirrosis hepática e hipertensión portal
  - Retardo del crecimiento
  - Disminución de la fertilidad en mujeres y esterilidad masculina con azoospermia
  - Enfermedad respiratoria
    - Es el modo más frecuente de presentación.
    - En los menores de 1 año es muy habitual la tos seca, en el examen físico presentan taquipnea, retracción intercostal y obstrucción bronquial. Es muy frecuente el diagnóstico de bronquiolitis que responde a tratamiento.
    - Los niños mayores presentan obstrucción bronquial, tos productiva y deformidad torácica.
    - En la auscultación del tórax se perciben ruidos crepitantes cuando existe infecciones.
    - En la enfermedad avanzada se observa bronquiectasia con/sin hemoptisis, uñas en vidrio de reloj, dedos en palillo de tambor y cianosis.
    - En la radiografía de tórax se puede observar hiperinsuflación.
  - Compromiso respiratorio infeccioso en FQ es debido:
    - ✚ Staphylococcus aureus → patógeno que predomina en los primeros años de vida en las vías respiratorias y debe de erradicarse con antibioterapia limitada.
    - ✚ Pseudomonas aeruginosa → su presencia produce infección pulmonar

crónica severa puesto que deteriora la función respiratoria. Su aparición va ligada con antibioticoterapia.

- + Haemophilus influenzae → produce colonización crónica y deterioro de la función pulmonar.
- + Aspergilosis broncopulmonar → produce sibilancias, fiebre, secreciones bronquiales, hemoptisis.

▪ Manifestaciones nutricionales y gastrointestinales

- Las afectaciones pancreáticas comienzan en la vida prenatal.
- Se ven comprometida la secreción de tripsina y amilasa( enzimas que se encargan de la digestión ) entre otras, provocando una maladigestión de grasas y proteínas.
- El pH ácido en segmentos superiores del intestino hace que se inactive la lipasa, hecho que contribuye a una maladigestión. Pueden aparecer diferentes clínicas como son la esteatorrea( deposiciones voluminosas de muy mal olor), deposiciones semilíquidas o pueden llegar a tener un aspecto normal.
- En los lactantes pueden aparecer un retraso pondoestatural, una desnutrición y la tríada de anemia hipoalbumemia y edemas.
- Según la Fundación Internacional de FQ un 20% de los niños afectados presentan un peso y una talla por debajo del percentil 5.
- El estado nutricional es un marcador de sobrevida muy importante en la FQ puesto que existe una relación entre el deterioro nutricional y el compromiso de la función pulmonar.

Factores que compromete la nutrición:

- + Malabsorción → la causa más frecuente es la insuficiencia pancreática. La malabsorción de grasas se produce debido a una inactividad de la lipasa junto con otros factores como son la menor disponibilidad de ácidos biliares que empeora la digestión. De forma secundaria puede existir un déficit de ácidos

grasos esenciales que comprometan los mecanismos de transporte.

- ✚ Menor ingestión de alimentos → al inicio de la enfermedad se puede observar buen apetito pero a medida que avanza la enfermedad los pacientes pierden el apetito. Todo esto contribuye a la aparición de esofagitis, vómitos e infecciones respiratorias.
- ✚ Aumento de los requerimientos energéticos → para medir el gasto energético de reposo (GER) en niños con FQ se usa la calorimetría indirecta y la medición del agua. Se ha demostrado, al revisar varias publicaciones, que el GER de los niños con FQ con compromiso pulmonar leve o moderado se encuentra normal o aumentado en comparación con niños sanos. Esta diferencia del GER podría deberse a diversos factores como: infección, oxígeno o uso de salbutamol en el momento de realizar la calorimetría.

Formas de presentación de los problemas gastrointestinales:

- ✚ Ileo meconial → cuadro obstructivo intestinal caracterizado por la presencia de contenido fecal en el íleon proximal, el cual se encuentra dilatado. Conlleva al siguiente cuadro clínico: obstrucción del intestino delgado, distensión abdominal, vómitos biliosos. Para estudiar dicho cuadro está recomendada las radiografías de abdomen simple, enema contrastado y la ectomografía abdominal.
- ✚ Síndrome de obstrucción intestinal distal → es el conjunto de signos y síntomas que se derivan de la acumulación de contenido intestinal espeso en ciego y colon derecho dando lugar a una obstrucción parcial o total del lumen intestinal. Normalmente es exclusivo de los pacientes con FQ e insuficiencia pancreática y que empeora con la edad. Presenta una sintomatología crónica incluyendo síntomas como dolor abdominal tipo cólico en hemiabdomen inferior derecho (síntoma más común), pérdida de peso o anorexia. El tratamiento tendría un doble objetivo: evacuar el material retenido impidiendo así su reaccumulación y optimizar la terapia enzimática para así favorecer una buena degradación de los nutrientes.

- Aparato reproductor
  - Varones: en adultos jóvenes se presenta una infertilidad debido a la azoospermia que sufren.
  - Mujeres: presenta cierto retraso puberal y descenso de la fertilidad por la poca hidratación del moco cervical o el deficiente estado nutricional.

## Complicaciones

### Respiratorias

- Insuficiencia Respiratoria → si no se instaura tratamiento con oxigenoterapia puede progresar y desembocar en hipertensión pulmonar y cor pulmonale
- Neumotórax y neumomediastino → el neumotórax espontáneo es un signo de mal pronóstico, puesto que sugiere enfermedad pulmonar severa. Es más frecuente en personas de edad avanzada. En caso de no responder a tratamiento convencional su única curación sería tratamiento quirúrgico.
- Hemoptisis → son muy frecuentes y son debido a una aumento de la infección, déficit de vitamina K, evolución de la enfermedad hepática. En el caso de que fuera de gran magnitud el paciente debería ser hospitalizado.
- Infecciones respiratorias.

### Gastrointestinales y nutricionales

- Reflujo gastroesofágico → es importante diagnosticarlo para prevenir daño pulmonar, la esofagitis y controlar los vómitos. Influye en el aumento del trabajo respiratorio.
- Enfermedad péptica
- Enfermedad celíaca (EC) → los pacientes con FQ tienen mayor riesgo de desarrollar EC.

- Enfermedad inflamatoria intestinal (EII)→ lo habitual es que estos pacientes cursen con enfermedad de Crohn.
- Prolapso rectal→ Se presentan en aquellos pacientes con insuficiencia pancreática. Suele aparecer entre los 6 meses y 3 años coincidiendo con el control del esfínter anal. Entre los factores que lo predisponen se encuentran: heces voluminosas, desnutrición, disminución del tono muscular y aumento de la presión intraabdominal debida a la tos.
- Pancreatitis→ Se presenta con dolor abdominal, vómitos y aumento de la amilasa y lipasa. Está íntimamente relacionado con la suficiencia pancreática.
- Diabetes→ Es una enfermedad muy frecuente de la FQ. Cursa con un cuadro leve acompañado de cetosis, en la adolescencia. La diabetes suele aparecer entre los 18 y 21 años con predominio en las mujeres. En la etapa inicial la secreción de insulina suele estar disminuida y alterar la respuesta ante la ingesta de glucosa. Cuando evoluciona, la cantidad de insulina que se secreta es baja y aparece las manifestaciones típicas de la diabetes. Por otra parte la diabetes en la FQ puede aparecer clínicamente como respuesta a situaciones de estrés, siendo necesario el tratamiento con insulina ante cualquier exacerbación infecciosa. Un aspecto muy importante es la nutrición la cual debe incluir los siguientes aspectos:
  - El peso de los niños ha de mantenerse alrededor del 100% del peso ideal
  - No recomendada la ingesta de calorías en pacientes con diabetes
  - Aumento en la ingesta de líquidos
  - La administración de vitaminas, minerales y sal será igual que las del resto de pacientes.
  - Los suplementos enterales y parenterales se realizarán en caso de que sea necesario.
  - La ingesta de hidratos de carbono debe ser entre el 50-60% del total de calorías. (Sánchez, y otros, 2001).

## Seguimiento

Las personas con FQ tienen un seguimiento en las unidades de referencia de esta enfermedad, este seguimiento está formado por una anamnesis detallada en la que abarcamos tanto antecedentes personales como familiares. Se realizará una exploración física (Antropometría: Peso, talla, IMC, Presión arterial e índice de desnutrición de masa magra en adultos) y exploración de órganos y aparatos. También se realizarán exámenes complementarios entre los que está una prueba analítica (Hemograma, Coagulación, Proteína C Reactiva, Iones, perfil hepático, lipídico, renal, Fe, Glucosa, Proteinograma, Albúmina, Prealbúmina, Niveles de Vitaminas, etc). A nivel respiratorio, se debe controlar SaO<sub>2</sub> (Pulsioximetría), realizar un cultivo de secreciones respiratorias, espirometría, test de marcha de 6 minutos para evaluar la capacidad de ejercicio, evaluación de la hiperactividad bronquial, Rx tórax y de senos.

A nivel digestivo, endocrino y nutricional, se deben estudiar las heces de 24-72 horas para cuantificar la grasa, hacer una determinación cuantitativa de Elastasa para considerar la insuficiencia pancreática, quimiotripsina fecal, para observar el grado de cumplimiento de las enzimas pancreáticas. Se deberá realizar una sobrecarga oral de glucosa para descartar diabetes mellitus, si esta está instaurada debemos realizar exploración de pies con monofilamento, fondo de ojo. También se efectuará ecografía abdominal para descartar enfermedad hepatobiliar, análisis de la composición corporal para estimar masa magra y masa grasa, y cálculo de índice de desnutrición de masa magra. Densitometría ósea.

Se debe realizar el test cutáneos a aeroalérgenos. Y a nivel del aparato reproductor se debe realizar un espermograma y ecografía testicular en varones adultos para valorar infertilidad. (Aldana Espinal, y otros, 2011).

## Tratamiento

El tratamiento de los pacientes que padecen esta enfermedad se basa en tres pilares fundamentales que son alcanzar una adecuada nutrición e hidratación, disminuir la inflamación e infección de las vías respiratorias utilizando medicamentos que luchen contra ellas y efectuar de forma regular fisioterapia respiratoria.

Este tipo de pacientes pueden presentar malnutrición durante el progreso de su enfermedad, pero esto puede evitarse con un adecuado aporte de nutrientes. El motivo por el que presentan malnutrición es tanto por un incremento de las necesidades nutricionales relacionadas con problemas pulmonares y la infección como por el aumento de las pérdidas debido a malabsorción de los nutrientes por trastornos pancreáticos, hepáticos, etc. A todo esto se le acompaña la falta de apetito. Por consiguiente la alimentación debe ser adecuada con aumento de alimentos con alta densidad de nutrientes o enriquecimiento con grasas. Si precisa, se administrarán suplementos vitamínicos.

Además del aporte nutricional, este tipo de pacientes también precisan realizar de forma regular fisioterapia respiratoria por lo que deben formar parte de programas de rehabilitación respiratoria con el fin de eliminar las secreciones y mejorar la calidad de vida. Dichos ejercicios deben gustarle al paciente, hacerlos de forma voluntaria y en un ambiente relajado, tranquilo y cómodo. La intensidad y duración de los mismos variará en cada caso, pero si conseguimos que los realice de forma habitual mejorarán su calidad de vida.

Y por último, el tercer pilar fundamental en el tratamiento de la FQ es minimizar la inflamación e infección de las vías respiratorias con el empleo de antibióticos que varían entre ciclos cortos e intermitentes con monoterapia y un tratamiento continuo con varios medicamentos.



Tan sólo existen en España dos antibióticos aprobados para pacientes con FQ e infección crónica por *P. aeruginosa*, que son la solución de tobramicina para nebulizador y el colistimetato de sodio. En aquellos casos en los que no pueda administrarse la tobramicina o la colistina (ATB de primera elección), podrían utilizarse preparaciones endovenosas como tobramicina, gentamicina, carbenicilina, etc.; debiendo éstas ser lo más isotónicas posibles y sin aditivos. (Acuña Quiros, y otros) (Aldana Espinal, y otros, 2011) (Máiz Carro & Lamas Ferreiro, 2008).

Con respecto a la insuficiencia respiratoria el tratamiento convencional es la oxigenoterapia puesto que es una forma de mejorar la calidad de vida y prevenir la evolución de la FQ a la hipertensión pulmonar y cor pulmonale. Tradicionalmente la oxigenoterapia se utilizaba en las etapas finales de la enfermedad y es por ello que tanto los pacientes como sus familias pueden percibir el uso de esta como un signo terminal. Este tratamiento está indicada en pacientes con saturación < 90%, PaO<sub>2</sub> < 60 mmHg, con una disminución de la saturación durante el ejercicio, alimentación, sueño.

La administración de oxígeno puede realizarse con tres sistemas diferentes:

- Concentradores → usados principalmente en oxigenoterapia continua de bajo flujo (máx. 5 l/min).
- Tubos de oxígeno → ofrece flujos más altos. Se administra mediante unidades portátiles o fijas. Son de difícil manejo.
- Oxígeno líquido → Disponible en unidades portátiles pero es más seguro que el oxígeno en tubos puesto que administra presiones más bajas. Requiere monitorización por parte del paciente.

Los dispositivos de administración se seleccionaran en base a las preferencias del paciente, las necesidades del flujo de oxígeno y el desarrollo de efectos adversos (irritación nasal, epistaxis, entre otras).

El apoyo ventilatorio dependerá de la gravedad de la insuficiencia respiratoria, en casos de insuficiencia respiratoria progresiva no se recomienda apoyo ventilatorio prolongado. En etapas agudas o terminales para aliviar la agonía

se utiliza la ventilación mecánica con máscara (BIPAP), puesto que mejora el intercambio gaseoso y los síntomas de disnea sin alterar la calidad de vida. (Sánchez, y otros, 2001).

#### Plan de cuidados

Basándonos en la NANDA nos encontramos con distintos diagnósticos de enfermería y aplicados a la FQ, sobre los que el profesional de enfermería podría trabajar, entre ellos: (Moorhead, Johnson, L. Maas, & Swanson, 2009) (M. Bulechek, K. Butcher, & McCloskey Dochterman, 2009) (Heather Herdman, 2013)

(00031) Limpieza ineficaz de las vías aéreas r/c retención de las secreciones m/p tos inefectiva

#### Criterios de resultado (NOC)

(0410) Estado respiratorio: permeabilidad de las vías respiratorias

#### Intervenciones de enfermería (NIC)

(3230) Fisioterapia respiratoria

Actividades: Colocar al paciente con el segmento pulmonar que a de drenarse en la posición más alta, practicar aerosolterapia, controlar la cantidad y tipo de expectoración de esputo, practicar vibración torácica junto con el drenaje postural.

(3250) Mejorar la tos

Actividades: animar al paciente a que realice varias respiraciones profundas, fomentar el uso de la espirometría como incentivo, fomentar la hidratación a través de la administración de líquidos.

(00146) Ansiedad r/c cambios en el estado de salud m/p nerviosismo

#### Criterios de resultado (NOC)

(1803) Conocimiento: Proceso de la enfermedad

(1300) Aceptación: Estado de salud

Intervenciones de enfermería (NIC)

(5820) Disminución de la ansiedad

Actividades: Tratar de comprender las perspectivas del paciente sobre una situación estresante, escuchar con atención, crear un ambiente que facilite la confianza, instruir al paciente sobre el uso de técnicas de relajación.

(5270) Apoyo emocional

Actividades: Animar al paciente a que exprese los sentimientos de ansiedad, ira o tristeza, escuchar las expresiones de sentimiento y creencias, permanecer con el paciente y proporcionar sentimiento de seguridad durante los periodos de más ansiedad.

(00002) Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades r/c incapacidad para absorber los nutrientes m/p diarrea

Criterios de resultado (NOC)

(1014) Apetito

(1009) Estado nutricional: Ingestión de nutrientes

Intervenciones de enfermería (NIC)

(5246) Asesoramiento nutricional.

Actividades: Determinar la ingesta y los hábitos alimentarios del paciente, establecer metas realistas a corto y largo plazo para el cambio del estado nutricional, ayudar al paciente a registrar lo que suele comer en un periodo de 24 horas, comentar los gustos y aversiones alimentarias del paciente.

### (1100) Manejo de la nutrición.

Actividades: Preguntar al paciente si tiene alergia a algún alimento, determinar las preferencias de comidas del paciente, determinar el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer la exigencia de alimentación, enseñar al paciente a llevar un diario de comida.

### (1260) Manejo del peso

Actividades: Determinar el peso corporal ideal del paciente, determinar el porcentaje de grasa corporal ideal del individuo, animar al paciente a registrar el peso semanalmente, ayudar en el desarrollo de planes de comidas bien equilibradas coherentes con el nivel de gasto energético.

### Consejos

Los profesionales que tratan a pacientes con esta patología forman parte del equipo multidisciplinar que está presente en las Unidades de Fibrosis Quística, además de las funciones propias que tienen cada uno de ellos en dicha unidad deben conocer que la situación psicológica varía en cada paciente, por ello se recomienda seguir los siguientes consejos.

- Se debe informar a la familia y paciente de las recomendaciones a seguir desde el momento del diagnóstico, comprobando que han entendido todos los aspectos. Es muy importante informarlos y motivarlos para que cumplan el tratamiento y la asistencia a todas las revisiones y pruebas complementarias que se deban de realizar.
- Informar sobre el manejo, limpieza y desinfección del aparato de aerosoles dando instrucciones escritas.
- Reforzar la información ya aportada a los familiares y al propio paciente de los aspectos más importantes como es la importancia de una buena higiene para evitar posibles infecciones. En el caso que se traslade a su

casa con una vía periférica informar sobre todos los aspectos relacionados con la misma (permeabilidad, dolor, etc) y advertir que si notara cualquier síntoma se debe de poner en contacto con el equipo de seguimiento domiciliario. (Acuña Quiros, y otros).

## Bibliografía

- Acuña Quiros, M. D., Araque Gonzalez, S., Azcorra Liñero, I., Castillos Calcerrada, J., Costilla García, A., Girón Moreno, R., & al, e. (s.f.). Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con fibrosis quística. *Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con fibrosis quística*, 105. Madrid, Madrid , España.
- Aldana Espinal, J. M., León Espinos de los Monteros, M. T., Salamanca Rivera, C., Oliveira Fuster, C., Oliveira Fuster, G., Javier, P. F., & al., e. (Mayo de 2011). Plan de Atención a Personas Afectadas por enfermedades Raras de Andalucía (PAPER). *Guía Asistencial Fibrosis Quística*, 108. (S. A. Andalucía, Ed.) España.
- Barrio Gómez, M., García Hernandez, G., & Gartner, S. (2009). Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con Fibrosis Quística. *An Pediatric*, 71(3), 250-264.
- González Valdés, J. A., Abreu Suárez, G., & Rodríguez Cala, F. (2014). Reseña Histórica de la Fibrosis Quística y su estudio y tratamiento en Cuba. *Revista Cubana de Pediatría*, 86(4), 535-540.
- Heather Herdman, T. (2013). *Diagnósticos enfermeros. Definiciones y clasificación (NANDA)*. Barcelona: elsevier.
- Khoury, A. D. (2006). Fibrosis Quística. *Scielo*, 60(3).
- M. Bulechek, G., K. Butcher, H., & McCloskey Dochterman, J. (2009). *Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC)*. Barcelona: Elsevier.
- Máiz Carro, L., & Lamas Ferreiro, A. (2008). Antibioterapia inhalada en pacientes con fibrosis quística. *Revista de patologías respiratorias de Neumo Madrid*, 11(2).
- Moorhead, S., Johnson, M., L. Maas, M., & Swanson, E. (2009). *Clasificación de resultados de enfermería (NOC)*. Barcelona: ELSEVIER.
- Oliveira, G., & Oliveira, C. (2008). Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. *Nutrición Hospitalaria*, 2, 71-86.
- Rubio González, T., Amaro Ivonet, G., & Martínez Burger, G. (1999). Atención multidisciplinaria a pacientes con fibrosis quísticas. *Revista Cubana de Pediatría*, 71(4).

Sánchez, I., Pérez, A., Boza, L. M., Lezana, V., Vila, M. A., & Repetto, G. (julio de 2001). Consenso Nacional de Fibrosis Quística. *Revista Chilena de Pediatría*, 72(4).