

**INSTITUTO CENTROAMERICANO DE ADMINISTRACION PÚBLICA  
ICAP**



**PROGRAMA DE POSTGRADO EN  
GERENCIA DE LA SALUD**

**CONFORMACIÓN DE EQUIPO INTERDISCIPLINARIO EN EL HOSPITAL  
SAN JUAN DE DIOS PARA DESARROLLAR UN PROGRAMA DE  
REHABILITACIÓN PULMONAR EN PACIENTES PORTADORES DE  
FIBROSIS QUÍSTICA**

**Tesina sometida a la consideración del Tribunal Examinador del  
Programa de Postgrado en Gerencia de la Salud para optar al Título de  
Especialista en Administración de Servicios de Salud**

**Randall Guadamuz Vásquez**

**San José, Costa Rica  
Junio, 2008**

Esta Tesina fue aprobada por el Tribunal Examinador del Programa de Postgrado en Gerencia de la Salud del ICAP, como requisito para obtener el título de Especialista en Administración de Servicios de Salud.

**MSc. Carlos Zuñiga Naranjo**  
**Presidente del tribunal**

**Msc. José Martí Solórzano**  
**Director de Tesina**

**Dr. Alcibey Alvarado González**  
**Examinador designado**

**Randall Guadamuz Vásquez**  
**Sustentante**

## **Agradecimientos**

Un especial y sincero agradecimiento al Msc. José Martí Solórzano Rojas por su interés en generar un cambio en nuestra manera de pensar, además al equipo interdisciplinario encargado de la atención de los pacientes con fibrosis quística.

## **Dedicatorias**

Este trabajo se lo dedico a Dios por haberme ayudado siempre y a mi familia, mi esposa Gaby y, en especial, a mi bebé que está por venir.

## CONTENIDO

<b>Agradecimientos</b> .....	iii
<b>Dedicatorias</b> .....	iv
<b>CONTENIDO</b> .....	v
<b>ÍNDICE DE CUADROS</b> .....	vii
<b>ÍNDICE DE ANEXOS COMPLEMENTARIOS</b> .....	viii
<b>ÍNDICE DE SIGLAS Y ABREVIATURAS</b> .....	ix
<b>RESUMEN EJECUTIVO</b> .....	x
<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	1
<b>JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO</b> .....	4
<b>OBJETIVOS GENERAL DEL ESTUDIO</b> .....	7
<b>OBJETIVOS ESPECÍFICOS</b> .....	7
<b>ALCANCES Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO</b> .....	8
<b>FUNDAMENTO TEÓRICO QUE SUSTENTA EL DESARROLLO DEL ESTUDIO</b> .....	10
<b>CAPÍTULO I. FUNDAMENTO TEÓRICO QUE SUSTENTA EL DESARROLLO DEL ESTUDIO</b> .....	11
<b>1.1 ASPECTOS GENERALES</b> .....	11
<b>1.12 ORGANIZACIÓN DEL EQUIPO INTERDISCIPLINARIO BASADO EN LA ADMINISTRACIÓN POR VALORES</b> .....	12
<b>1.13 PROCESO DE ADMINISTRACIÓN POR VALORES</b> .....	13
<b>METODOLOGÍA</b> .....	14
<b>DIAGNÓSTICO SITUACIONAL</b> .....	19
<b>CAPÍTULO II. DIAGNÓSTICO SITUACIONAL</b> .....	20
<b>2.1 ESTADO ACTUAL DE LA ATENCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA</b> .....	20
<b>2.2 DE LA ORGANIZACIÓN DE LA CLÍNICA DE FIBROSIS QUÍSTICA</b> ..	22
<b>2.3 REALIZACIÓN DE UN MANUAL DE FUNCIONES Y ORGANIZACIONES</b> .....	22
<b>2.4 SOPORTE TECNOLÓGICO</b> .....	23
<b>-EQUIPOS</b> .....	23
<b>2.5 MOBILIARIO</b> .....	23
<b>2.6 DE LOS PROCESOS</b> .....	24
<b>2.7 ESTADO DE LOS PROCESOS TÉCNICOS</b> .....	24
<b>2.8 DEL CAPITAL HUMANO</b> .....	24
<b>2.9 PLAN DE MEJORAMIENTO CONTINUO DE COMPETENCIAS DEL PERSONAL</b> .....	25
<b>2.10 APRECIACIÓN DEL CLIMA ORGANIZACIONAL DEL SERVICIO</b> ..	25
<b>ANÁLISIS EXTERNO</b> .....	26
<b>ANÁLISIS INTERNO</b> .....	26
<b>2.11 MATRIZ FODA</b> .....	26
<b>FORTALEZAS</b> .....	26
<b>DEBILIDADES</b> .....	27
<b>OPORTUNIDADES</b> .....	28
<b>AMENAZAS</b> .....	28
<b>2.12 INDICADORES POR ESTABLECER Y QUE SE CARECEN ACTUALMENTE</b> .....	28

<b>SOLUCIONES A LA AUSENCIA DE UN EQUIPO INTERDISCIPLINARIO DE ADULTOS PARA LA ATENCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA .....</b>	<b>30</b>
<b>CAPÍTULO III: SOLUCIONES A LA AUSENCIA DE UN EQUIPO INTERDISCIPLINARIO DE ADULTOS PARA LA ATENCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA .....</b>	<b>31</b>
<b>3.1 FACTIBILIDAD.....</b>	<b>31</b>
<b>3.1.2 Factibilidad Técnica:.....</b>	<b>31</b>
<b>3.1.4 Análisis costo-beneficio .....</b>	<b>34</b>
<b>3.1.5 Factibilidad operacional: .....</b>	<b>39</b>
<b>3.1.6 IMPLEMENTACIÓN DE SOLUCIONES .....</b>	<b>41</b>
<b>CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES .....</b>	<b>47</b>
<b>BIBLIOGRAFIA .....</b>	<b>49</b>
<b>ANEXOS METODOLÓGICOS.....</b>	<b>51</b>
<b>ANEXOS COMPLEMENTARIOS .....</b>	<b>53</b>

## ÍNDICE DE CUADROS

CUADRO I Resumen metodológico .....	29
CUADRO II Análisis costo beneficio del sistema propuesto y el sistema actual .....	48
CUADRO III Cuestionario del capital humano, infraestructura y equipo disponible para la elaboración de un equipo interdisciplinario.....	62
CUADRO IV Instrumento utilizado para determinar condiciones de la infraestructura y equipo.....	63

## ÍNDICE DE ANEXOS COMPLEMENTARIOS

ANEXO 1 Especificaciones técnicas recomendadas por el centro de gestión informático .....	54.
---	-----



## ÍNDICE DE SIGLAS Y ABREVIATURAS

A.I.R.E.	Atención Integral Respiratoria Especializada
C.C.S.S.	Caja Costarricense de Seguro Social
E.B.A.I.S.	Equipos básicos de atención integral
H.N.N.	Hospital Nacional de Niños
H.S.J.D.	Hospital San Juan de Dios
U.C.R.	Universidad de Costa Rica

## **RESUMEN EJECUTIVO**

Este trabajo se realizó en el HSJD, en el servicio de Neumología, consta de tres capítulos, su objetivo es la conformación de un equipo interdisciplinario para la atención de los pacientes de fibrosis quística adultos, está limitado a los pacientes que son referidos al HSJD desde el Hospital Nacional de Niños; el equipo por conformar tendrá, como principal resistencia, el obtener la confianza suficiente del personal de salud para que sigan las recomendaciones dadas al igual que la de los pacientes. Este proyecto se divide en tres capítulos a través de los cuales se revisan los fundamentos teóricos que fundamentan el estudio; en el siguiente capítulo se analiza la forma de atención de los pacientes cuando no han tenido un equipo interdisciplinario encargado de su cuidado; finalmente se describe la factibilidad de conformar este equipo y cómo se han implementado las soluciones para poner en práctica la atención interdisciplinaria de los adultos con fibrosis quística.

Guadamuz Vásquez Randall

CONFORMACIÓN DE EQUIPO INTERDISCIPLINARIO EN EL HOSPITAL  
SAN JUAN DE DIOS PARA DESARROLLAR UN PROGRAMA DE  
REHABILITACIÓN PULMONAR EN PACIENTES PORTADORES DE  
FIBROSIS QUÍSTICA  
San José, Costa Rica

Randall Guadamuz Vásquez

Número de hojas 116

## INTRODUCCIÓN

La Caja Costarricense de Seguro Social (C.C.S.S.) es una institución autónoma creada durante la administración del Dr. Rafael Ángel Calderón Guardia; desde 1941 ha sufrido muchas modificaciones y se perfila, al año 2025, como una institución que proporcionará servicios de salud en forma integral al individuo, la familia y la comunidad.

Es a partir de 1973 que se aprueba el traspaso a la C.C.S.S de los hospitales, en 1998 se aprueba la ley de Desconcentración de los Hospitales y Clínicas de la C.C.S.S, para otorgar mayor autonomía en la gestión presupuestaria, contratación administrativa y la administración de Recursos Humanos.

La misión institucional plantea proporcionar una atención integral al individuo, donde se fomenten los principios éticos, la mística, el compromiso y la excelencia en el desempeño de los funcionarios de la institución, buscando una satisfacción del usuario e innovar para brindar una prestación de servicios eficientes y de calidad. La visión de la C.C.S.S es ser una institución articulada, líder en la prestación de servicios integrales de salud, de pensiones y prestaciones sociales en respuesta a los problemas y necesidades de la población, con servicios oportunos de calidad y en armonía con el ambiente humano. Como parte de la C.C.S.S, está el Hospital San Juan de Dios ubicados en América Central, Costa Rica, San José, Cantón Central, distrito Hospital.<sup>7</sup>

Tiene como límites: al este con la calle 14, al oeste con el Hospital Nacional de Niños y la Junta de Protección Social, al norte con el Paseo Colón (Avenida Central) y al sur con el Ministerio de Salud y el Hospital Dr. Raúl Blanco Cervantes.

El terreno en que se encuentra ubicado tiene un área de 56 000 metros cuadrados, con un área de construcción aproximada de 53 000 metros cuadrados. El edificio de Medicina cuenta con un área aproximada de construcción de 7 176.98 metros cuadrados.

En su área de atracción directa cuenta con 12 clínicas (3 de segundo nivel) y 106 E.B.A.I.S, el total de área de atracción es de 956 455 metros cuadrados, el área de atracción directa es de 669 258 metros cuadrados (70%) y el área de atracción indirecta es de 287 197 metros cuadrados correspondiente a un 30% del total del área; se define como área de atracción directa el grupo poblacional ubicado en determinado espacio geográfico, que utiliza los servicios de salud en forma directa; el grupo de población indirecta es el que se encuentra en el espacio geográfico que utiliza los servicios de salud pasando por otro de la red de menor nivel de complejidad.

La sección de Medicina del HSJD consta de seis pisos; con 11 servicios, 4 de ellos son de medicina interna y atienden a 136 pacientes. Además cuenta con 7 servicios de especialidades y estos atienden 63 pacientes hospitalizados, es decir, el total de atención de la sección de medicina es de 199 pacientes atendidos intrahospitalariamente, asociado se tienen 10 camas en Unidad de Cuidados Coronarios y 4 camas en Unidad de Cuidados Críticos Respiratorios; el número total de camas activas de la sección de Medicina son 213, con 6 camas en tránsito; usualmente se tienen un total de 203 camas ocupadas y 28 desocupadas.

El servicio de Neumología, con un área de 210.62 metros cuadrados, ha sido recientemente conformado; anteriormente, los neumólogos estaban dentro del servicio de medicina 4, sin embargo, es a partir de abril del 2006, cuando los neumólogos se separan de medicina 4 para formar un servicio aparte, el cual tiene a su cargo 22 terapeutas respiratorios y 4 asistentes de terapia respiratoria, consta de 5 neumólogos, y del servicio de oxigenoterapia, donde laboran 12 técnicos de mantenimiento. Dos terapeutas respiratorios están encargados de la Clínica A.I.R.E; esta clínica nace como una iniciativa del grupo de profesionales de Terapia Respiratoria e inicia funciones el 1º de octubre del 2006 a cargo de la Msc. Minerva Mesén Arce, con el fin de promocionar salud e iniciar proyectos ambiciosos, entre los que se destacan el paciente que requiere oxígeno suplementario, la rehabilitación cardíaca, la cesación de fumado, la educación del uso correcto de inhaladores a los pacientes pertenecientes a la consulta externa y hospitalizados, así como de dispositivos relacionados con el manejo de la vía aérea y el mejoramiento de la calidad de vida; es dentro de esta clínica donde se planea integrar la unidad de atención del paciente con fibrosis quística.

## JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Este estudio tiene como objeto la atención integral de los pacientes adultos portadores de fibrosis quística; ésta es una enfermedad hereditaria, de transmisión autosómica recesiva, ocasionada por la mutación de un gen localizado en el brazo largo del cromosoma siete. Se ha observado una incidencia que van de 1: 2500 nacidos vivos; este padecimiento se caracteriza por un amplio abanico de expresiones clínicas. Los pacientes suelen desarrollar, desde los primeros meses de vida, manifestaciones digestivas, hepatobiliares, enfermedad respiratoria progresiva, colonización crónica de la vía aérea, elevación de niveles cloruro, disminución de la fertilidad en mujeres e infertilidad en los varones; toda esta comorbilidad hace que la mayoría de pacientes identificados con fibrosis quística de niño tengan una sobrevida corta; sin embargo, uno de los avances que ha mejorado la sobrevida de estos pacientes ha sido la atención integral por equipos interdisciplinarios; esta forma de abordaje clínico y terapéutico se ha implementado en el Hospital Nacional de Niños.

El número de pacientes actualmente atendido en el H.N.N es de 102, estos pacientes eventualmente se irán trasladando cuando alcancen la mayoría de edad; si bien es cierto la población actual adulta es pequeña, el último grupo de pacientes trasladados a hospitales de adultos correspondía a 25 pacientes, cuyo rango de edad oscilaba entre los 36 años y 11 años de edad, sin embargo se perfila pronto el ingreso en los diferentes hospitales de un grupo mayor de pacientes. Los pacientes adultos en su mayoría ya tienen alteración estructural de los bronquios, lo cuales se encuentran permanentemente dilatados (bronquiectasias) con abundante producción de moco, lo que predispone a infección por gérmenes altamente agresivos, esto conlleva a hospitalizaciones frecuentes, aumento en los recursos utilizados y riesgo de mortalidad

temprana, si no se identifican cuáles pacientes se pueden beneficiar de una atención oportuna; por otro lado, es una enfermedad que tiene repercusiones en el entorno familiar, psicosocial, económico y cultural.

Debido a las complejas consecuencias de la enfermedad, se torna imprescindible el abordaje de ésta desde una perspectiva interdisciplinaria que tenga como objetivo brindar atención integral a las personas con el fin de construir opciones que permitan el desarrollo de una alta calidad de vida.

Actualmente, lo que se espera, cuando estos pacientes alcanzan la mayoría de edad, es que sean trasladados a los centros hospitalarios de adultos, donde se carece de una atención integral, por lo cual surge la necesidad de un equipo interdisciplinario que les dé seguimiento a estos pacientes en los centros de adultos. Para lograr conformar un equipo interdisciplinario, el Hospital San Juan de Dios se ha propuesto continuar con el trabajo realizado por la clínica de fibrosis quística del HNN, por medio de un programa de rehabilitación pulmonar: para pacientes portadores de fibrosis quística; este programa formaría parte de la clínica AIRE, del servicio de neumología.

Un factor importante por tomar en cuenta es la poca experiencia que cuentan los neumólogos de adultos y demás profesionales en la atención de estos pacientes, ya que, hasta hace poco tiempo, eran muy pocos los pacientes que lograban alcanzar la mayoría de edad; otra limitación importante en la creación de estos equipos es la ausencia de interés en crear cohesión entre profesionales de diferentes especialidades, usualmente estos pacientes tienen una patología médica y social muy complicada lo que puede producir desánimo en los profesionales que están a su cargo; por estas razones, durante los primeros años, ningún centro hospitalario se había responsabilizado de la atención de los pacientes, por lo que se perdió el seguimiento integral que le brindaban en el

Hospital Nacional de Niños; al surgir la necesidad, la mayoría de pacientes fueron trasladados al Hospital Calderón Guardia, donde se había asignado el seguimiento de estos pacientes a un médico neumólogo; sin embargo, a pesar de las buenas intenciones, la atención no dejaba de ser solo una valoración médica que, aunque excelente, carecía del apoyo comprometido de los demás profesionales requeridos para una adecuada atención integral; por otro lado, el aumento en la **sobrevida** de estos pacientes ha producido un mayor número de egresos del Hospital Nacional de Niños y esto crea la necesidad de que otros centros hospitalarios se organicen y conformen un equipo para la atención integral; por lo tanto, basado en la misión institucional que consiste en proporcionar servicios de salud en forma integral al individuo, la familia y la comunidad, se justifica el hecho de crear un equipo interdisciplinario que cumpla las expectativas de los pacientes portadores de fibrosis quística, que proporcione un programa para atención integral al paciente portador de fibrosis quística, el cual tendrá como institución interesada el Hospital San Juan de Dios y el servicio de Neumología.

El manejo de estos pacientes requiere de un alto nivel de conocimientos científicos, a fin de brindar al paciente las mejores opciones terapéuticas, manteniendo siempre un control estricto de la información y que continúe como complemento del programa ya existente en el Hospital Nacional de Niños.

Es importante tomar en cuenta que el esfuerzo de conformar un equipo interdisciplinario podría no ser necesario realizarlo en tres hospitales diferentes, sino concentrar la atención de este grupo de pacientes en un único hospital, esto disminuiría costos, favorecería adquirir mayor experiencia para el manejo de una enfermedad complicada, por lo cual aunque la propuesta inicial es la conformación de un equipo en el H.S.J.D este podría dar seguimiento a los pacientes a nivel nacional.



## **OBJETIVOS GENERAL DEL ESTUDIO**

Conformar un equipo interdisciplinario en el Hospital San Juan de Dios para la atención integral del paciente portador de fibrosis quística del páncreas y que dé continuidad a la atención brindada en el Hospital Nacional de Niños.

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Analizar las diferentes teorías y conceptos de la administración por valores para su aplicación en la conformación del equipo interdisciplinario con el fin de desarrollar un programa de rehabilitación pulmonar en pacientes portadores de fibrosis quística.
2. Demostrar la problemática generada por la ausencia de atención interdisciplinaria a los pacientes con fibrosis quística
3. Implementar un modelo de atención interdisciplinaria con el fin de mejorar la atención de los pacientes con fibrosis quística
4. Sugerir un plan de acción para poner en práctica el equipo interdisciplinario

## **ALCANCES Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

Este trabajo tiene por finalidad conformar un equipo interdisciplinario para la atención integral de los pacientes portadores de fibrosis quística que pertenecen al área de atracción del Hospital San Juan de Dios.

El impacto de un equipo interdisciplinario que tendría en la atención de los pacientes portadores de fibrosis quística no es solo desde el punto de vista médico beneficioso para el paciente sino además crearía un equipo de trabajo que se rija por los valores institucionales, formaría un lazo de compromiso entre los integrantes del equipo y hacia el paciente, favorecería un espacio para la educación medica continua en esta patología y que en un futuro podría hacerse cargo a nivel nacional de estos pacientes generando así experiencia para formación de personal cada vez más capacitado, se puede crear una base de datos que permita recoger información para retroalimentación del equipo y este grupo podría servir de modelo para que otros profesionales adopten el mismo patrón para la atención de pacientes complicados.

Una de las limitaciones del estudio es que este grupo inicial de pacientes ya se había distribuido en otros centros hospitalarios y puede existir una resistencia al traslado hacia el Hospital San Juan de Dios. Como equipo interdisciplinario es necesario primero ganarnos la confianza de estos pacientes para que nos asuman como sus profesionales tratantes, la mayoría de ellos tienen varios años de no tener este rol de atención lo que podría crear resistencia al cambio en la nueva forma de ser atendidos.

Otra limitación es el tiempo para llevar a cabo las metas propuestas, además algunas cosas van a ser necesarias adquirirlas primero, para el desarrollo del siguiente objetivo, por ejemplo la adquisición del equipo de cómputo, necesario para tener un espacio físico donde introducir la información, donde se tendrá una base de datos eventualmente.

## **CAPITULO I**

# **FUNDAMENTO TEÓRICO QUE SUSTENTA EL DESARROLLO DEL ESTUDIO**

# **CAPÍTULO I. FUNDAMENTO TEÓRICO QUE SUSTENTA EL DESARROLLO DEL ESTUDIO**

## **1.1 ASPECTOS GENERALES**

El marco teórico se fundamentará en la administración por valores; es importante primero definir valor o valores ya que existen diferentes perspectivas para analizar el término, como la perspectiva ética, a través de la cual se puede definir el valor empresarial como el aprendizaje estable en el tiempo, como una elección deliberada para conseguir hacer bien las cosas, otra manera de definirlo es a través de la perspectiva económica, donde el valor corresponde al significado del objeto alcanzado, finalmente en la perspectiva psicológica el valor es lo que nos mueve a obtener grandes resultados sin temor, este último engloba las anteriores definiciones, los valores son el motor necesario que moverá la organización cuando el trabajo es arduo, cuando la presión es mucha; son los valores los que permite ilusionar a los integrantes de una organización. <sup>2</sup>

La administración por valores es a través de lo cual se modificara las áreas de cambio humano, consiste en un verdadero liderazgo, articulando los valores individuales con los valores que conforman la organización, es decir consiste en humanizar a la organización con el propósito básico de ser humanos en nuestro actuar, dando los máximos beneficios a los clientes externos e internos. La idea de plantear la administración por valores como fundamento y base del equipo es porque permite diseñar continuamente la cultura de la organización, para obtener un rendimiento profesional de alta calidad. Al utilizar en el área de cambio humano la administración por valores tiene como finalidad organizar la institución hacia una visión estratégica

donde debe ir la empresa hacia el futuro, simplificar las complejidades organizativas y comprometer a los profesionales para dar un rendimiento de calidad día a día.

A través de la administración por valores se facilita adaptar la empresa al entorno formulando la visión y la misión empresarial con el fin de crear una cultura organizacional basada en los valores, produciendo un cambio de cómo ver los retos empresariales, encausando los procesos hacia la visión estratégica. Este método en principio es sencillo, pero se debe compartir y comprender los valores empresariales creando cohesión y encausándose hacia un adecuado desarrollo organizacional.

Basado en los valores institucionales se logrará obtener el rendimiento más alto en el quehacer diario, evitando la disociación teórico-práctica entre los valores que dicen tener muchas instituciones pero sin la proyección hacia sus clientes.

## **1.12 ORGANIZACIÓN DEL EQUIPO INTERDISCIPLINARIO BASADO EN LA ADMINISTRACIÓN POR VALORES**

Las empresas deben estar orientadas a la mejora continua con innovación y renovación de ideas. La forma de organizar los niveles de cambio se pueden dividir en:

- Cambio en la estrategia
- Cambios de procesos
- Cambios individuales

No se debe olvidar que cuando se habla de innovar o renovar, puede existir una resistencia al cambio y esto puede deberse a que los miembros de la organización consideran que su estado actual no mejorará, que están bien como se encuentran en ese momento, por otro lado no se debe pasar por alto que la empresa ha llegado donde está

porque también tienen valores valiosos, y que no hay que desecharlos si los integrantes se sienten orgullosos de ellos. La resistencia al cambio puede deberse al sentido común de querer preservar los valores empresariales ya existentes y que su pérdida pueden tener malas consecuencias.

### **1.13 PROCESO DE ADMINISTRACIÓN POR VALORES**

- Primero se debe tener voluntad política para llevar a cabo la gestión del cambio.
- Segundo, luego de la forma más participativa posible se debe reformular los valores, tratando de formularse preguntas básicas como: ¿Dónde estamos ahora?, ¿Hacia dónde vamos?, ¿Cómo vamos a llegar a las metas?, de tal forma se realiza la misión, visión y valores operativos, formándose así un nuevo diagrama organizacional donde los valores de la compañía están en el nivel más alto jerárquico, seguidos por la junta directiva, el presidente y finalmente pero no menos importante el resto de la organización. Una vez establecidos los valores organizacionales deben ser comunicados a todos en la organización, luego se procede a alinearse de corazón y alma a dichos valores, concentrándose en las prácticas organizacionales para asegurarse que sean compatibles con las declaraciones hechas en la misión, visión y valores operativos.
- Tercero definición de líneas de acción basados en la nueva formulación de misión, visión, valores operativos de la empresa.
- Cuarto evaluar que los valores se conviertan en una orientación de la conducta cotidiana.

De tal manera que los valores empiezan a actuar como un imán alrededor de un tema común, que son los valores COMPARTIDOS. <sup>1</sup>

## **METODOLOGÍA**

Primero se debe identificar la necesidad de la conformación de un equipo interdisciplinario para la atención especializada de los pacientes portadores de fibrosis quística, además debe existir una voluntad política para establecer este tipo de atención interdisciplinaria, esto último ya se logró dado que desde el 28 de mayo del 2007 se les envió una carta a los Directores Generales de los Hospitales San Juan de Dios, Hospital México y Hospital Calderón Guardia, donde se avala los acuerdos tomados en el H.N.N el 23 de mayo del 2007 y se ratificaron los siguientes acuerdos:

1. Los Hospitales Nacionales Generales continuarán con el control de los pacientes con fibrosis quística que hayan alcanzado la mayoría de edad (18 años)
2. Estos centros establecerán la coordinación con sus homólogos infantiles sobre las dudas que se presenten una vez efectuado el traslado.
3. Los pacientes con fibrosis quística, serán referidos al hospital general correspondiente al área de atracción, de acuerdo con un proceso de traslado técnico.

Basado en lo anterior se establece la necesidad de la conformación de un equipo interdisciplinario como medida para la atención con excelencia de este grupo de pacientes, además de que se cuenta con la voluntad política de la Gerente de División Médica, y del Director del Hospital San Juan de Dios.

A pesar de que se tiene una evidente necesidad, esta conclusión también pudo lograrse a través de una forma sistematizada donde se proponga descubrir si realmente o no existe la necesidad. Para lo cuál se puede utilizar el método observacional, a través de este proceso se perciben hallazgos de la situación que va a ser estudiada, utilizando los sentidos del observador, estando pendiente de los sucesos que ocurren para luego



analizar los eventos ocurrientes en el contexto natural y del diario que hacer, algunas ventajas del método observacional son que permite analizar los eventos dentro de una visión global, se obtienen los datos de la realidad existente, los hechos se toman directamente en el momento que son percibidos, sin embargo también tienen limitantes algunas de ellas es que se puede tener un efecto de selección por parte del observador ya que este selecciona lo que va a observar y se podría cambiar la forma de actuar de los observados por la presencia del explorador; otro método que se puede utilizar es el trabajo de campo que a su vez va a requerir de la observación y exploración del terreno de estudio, importante serán las observaciones que se describan, las interpretaciones que se llegan a partir de la observación, las hipótesis y las sensaciones que le producen las observaciones al explorador. Las técnicas que se podrán utilizar para llevar a cabo esta tarea serán a través de: encuestas, muestreos, entrevistas, que pueden llevarse a cabo a través de instrumentos como cuestionarios formales o informales, la fuente será directa pues cada uno de los entrevistados brindará la información, y las conclusiones surgirán de estas mismas, eventualmente el indicador que puede utilizarse es de tipo cualitativo, éste no se mide directamente sino se construye a partir de escalas de valores como sería la satisfacción de la población estudiada respecto a la atención recibida, trato recibido durante la atención, y otros indicadores por utilizar pueden ser de efecto como son el número de pacientes atendidos por las diferentes especialidades en un determinado período antes de implementarse el equipo interdisciplinario.

Una vez que se tiene claro acerca de la necesidad del equipo y que se cuenta con el apoyo de las autoridades, se debe hacer el análisis de cuáles son las teorías y conceptos para hacer una adecuada gestión en los servicios de salud por ofrecer, esto se llevará a cabo a través de una investigación de tipo exploratoria y analítica de las diferentes teorías que puedan requerirse para la gestión administrativa, utilizando fuentes

secundarias como libros, revistas, Internet, etc. El instrumento por emplear será la observación estructurada, pues ya se definió claramente el problema; con este mismo se permite describir el comportamiento de las empresas e individuos, y las fuentes a las cuales se accederán son secundarias, es decir, información escrita de diferentes textos (libros, revistas, prensa u otros documentos); los indicadores por considerar serán de cobertura, los cuales son indispensables, pues nos ayudan a identificar si se están cumpliendo los objetivos de la organización, además se usarán indicadores de gestión, es decir, medidas para determinar el éxito del proyecto, que se deberán seguir utilizando a lo largo del ciclo de vida de la organización a fin de evaluar el desempeño y los resultados; en el caso del equipo planteado, es importante evaluar la calidad de atención y la capacidad de innovación, para esto es importantísimo tomar la perspectiva del cliente, perspectiva del proceso y la mejora continua; el fin de estos indicadores es poder hacer una adecuada interpretación de lo que ocurre, tomar medidas antes de que las situaciones se salgan de un curso adecuado, establecer estadios de cuando introducir cambios y evaluar consecuencias en el menor tiempo posible.

Luego de haber analizado cuál teoría administrativa se empleará, se habrá de implementar un modelo de atención, utilizando una investigación descriptiva, ya que ésta nos permite conocer las situaciones y admite una descripción de los procesos, no limitándose a recolectar datos, sino a hacer relaciones entre diferentes variables, analizando los resultados, esto a su vez nos llevará a una síntesis del proceso que simplificará la complejidad de los hallazgos; se puede conseguir al estudiar el contenido de libros o revistas que recomienden diferentes modelos de atención, tomando algunos de ellos como modelo para la atención de los pacientes nacionales.

Una vez establecido cuál va a ser el modelo nacional, basado en recomendaciones internacionales, y cuál se aplica mejor a nuestro quehacer diario, se debe establecer un plan de acción para poner en práctica lo que hasta el momento se encuentra en teoría, continuando con la investigación descriptiva y método de síntesis, dividiéndolo en etapas con el fin de que se evalúen los logros alcanzados.

## ETAPA I

- Analizar la necesidad del proyecto.
- Establecer redes de apoyo con las diferentes especialidades.
- Identificar el capital humano necesario para conformar un equipo estable y comprometido con la atención de los pacientes portadores de fibrosis quística y sus familiares.
- Formar un enlace con el equipo de atención domiciliar para que sirva dicha atención en los casos en que el paciente amerite tratamiento antibiótico intravenoso.
- Conformación del equipo:
  - Generar los procedimientos administrativos para buscar un espacio físico para la atención médica de estos pacientes y para las reuniones del equipo.
  - Crear los mecanismos que permitan la adquisición de equipo tecnológico para desarrollar una base de datos que nos permita evaluar el impacto de las intervenciones de la Unidad de Fibrosis Quística.
- Cohesión de equipo:
  - Definir con el equipo interdisciplinario la visión y misión del programa de rehabilitación pulmonar para pacientes con fibrosis quística del páncreas a través del modelo de Administración por Valores.

## ETAPA II

- Implementación de protocolos de atención
  - Desarrollar con el equipo interdisciplinario normas de atención para estos pacientes
- Implementación de un método de educación continua y calidad total
  - Generar un mecanismo de educación médica continua que permita una realimentación a los profesionales en salud

encargados del manejo de los pacientes con fibrosis quística.

- Definir indicadores

### ETAPA III

- Establecer metas de atención con calidad total
  - Establecer los recursos que son necesarios para darle continuidad al programa de Rehabilitación Pulmonar para pacientes con fibrosis quística del HNN.
  - Crear una planificación estratégica táctica para el equipo encargado del programa de rehabilitación pulmonar para pacientes portadores de fibrosis quística.

CUADRO I Resumen de la metodología de la investigación

Principales aspectos metodológicos		Tipos de investigación	Método	Técnicas	Instrumento	Fuentes	Indicador
Objetivo general	Conformar un equipo interdisciplinario en el H.S.J.D para la atención integral del paciente portador de fibrosis quística del páncreas y que dé continuidad a la atención brindada en el Hospital Nacional de Niños.	Descriptivo	Observacional				
Objetivos específicos				Consulta de libros, revistas, Internet,	Observación no estructurada	Primarias y secundarias	Impacto
1	Analizar las diferentes teorías y conceptos de la administración por valores para su aplicación en la conformación del equipo interdisciplinario con el fin de desarrollar un programa de rehabilitación pulmonar en pacientes portadores de fibrosis quística.	Exploratoria y analítico	Análisis	Consulta de libros, revistas, Internet	Observación estructurada	Fuentes secundarias	Cobertura y gestión
2	Demostrar la problemática generada por la ausencia de atención interdisciplinaria a los pacientes con fibrosis quística	De campo y observación	Inductivo	Encuesta, muestreo, entrevista	Informales y cuestionarios	Primarias	Impacto
3	Implementar un modelo de atención interdisciplinaria con el fin de mejorar la atención de los pacientes con fibrosis quística	Descriptivo	Síntesis	Análisis de contenido de libros	Cuestionario con preguntas abiertas y cerradas, de elección múltiple	Primarias	Calidad y eficiencia, cuantitativos
4	Sugerir un plan de acción para poner en práctica el equipo interdisciplinario	Descriptivo	Síntesis	Análisis de contenido de libros	Observación no estructurada	Secundarias	Calidad cuantitativos

# **CAPÍTULO II**

## **DIAGNÓSTICO SITUACIONAL**

## **CAPÍTULO II. DIAGNÓSTICO SITUACIONAL**

### **2.1 ESTADO ACTUAL DE LA ATENCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA**

Este diagnóstico intentará convertirse en un mapa de concepto que logre explicar la problemática de la manera más integral a la que se ven sometidos los pacientes con fibrosis quística, una vez que son trasladados a centros hospitalarios de adultos.

Durante los últimos años, ha existido un crecimiento en el traslado de pacientes con fibrosis quística a los centros hospitalarios de adultos; en el año 2007, 25 pacientes fueron trasladados a los hospitales de adultos, sin embargo, en promedio, se trasladan 5 pacientes por año, esto basado en la lista de traslado de pacientes del Hospital de Niños a los hospitales de adultos, actualmente existen 102 pacientes que son atendidos en el Hospital de Niños, portadores de fibrosis quística.

La cantidad de pacientes de fibrosis quística en relación con el número total de pacientes de la consulta de neumología parece pequeño; sin embargo, este grupo de pacientes tiene características muy propias, entre ellas: son pacientes muy jóvenes con enfermedades muy severas; como promedio, en la consulta externa de neumología, se pueden atender 4 pacientes por hora; sin embargo, la patología de estos pacientes es tan complicada que se puede durar como mínimo 1 hora atendiendo a cada paciente, además tienen una función pulmonar muy limitada, con complicaciones respiratorias frecuentes (ya que la misma enfermedad produce complicaciones sistémicas), todo esto hace que sean pacientes que ameritan una atención diferente, para que se pueda incidir en su expectativa de vida.

Este crecimiento de la oferta de pacientes de fibrosis quística ha creado una serie de inconvenientes; pasan de tener una atención centralizada a una donde coexisten diferentes centros de atención con diferentes criterios para el manejo, hay ausencia de articulación entre el servicio de atención de neumología infantil y los servicios de adultos, pues estos pacientes no son sometidos a un periodo de transición, por medio del cual logren conocer a su nuevo equipo de atención (si es que este existe), ya que la mayoría de centros hospitalarios carece de él o, en el mejor de los casos, a quien van a conocer es a su nuevo médico tratante; por otro lado, existe un desorden administrativo que afecta a los pacientes, pues, al llegar a los hospitales de adultos, se enfrentan a una atención muy diferente a la que estaban acostumbrados cuando niños, por ejemplo, a los pacientes cuando niños se les daba, en el momento que eran atendidos, la cita siguiente de control, una vez que recibían la atención médica; no obstante, en los centros de adultos, deben dirigirse al centro de citas automatizadas, obtener las citas y someterse a la mayoría de inconvenientes que esto acarrea; esto no parece ser justo en pacientes que tienen un promedio de vida de 30 años y crea mucha insatisfacción por parte de los usuarios, en vista de que son pacientes quienes, por su enfermedad de fondo, han pasado frecuentemente hospitalizados desde niños y, por lo tanto, someterlos a perder tiempo en estas actividades genera aversión a los centros hospitalarios de adultos, además de que los pacientes notan una dificultad en la gestión, organización y problemas en la prestación de servicios de salud; como se ha mencionado con anterioridad, estos pacientes carecen de un equipo integral, que les brinde una atención interdisciplinaria —como sucedía en el Hospital de Niños—, sino más bien, el nuevo panorama al que se han visto sometidos es la ausencia de coordinación entre los diferentes profesionales; por otro lado, los pacientes deben obtener citas y, ante la ausencia de coordinación, se les emiten citas subsecuentes a

muy largo plazo; ante este cuadro, definitivamente, es necesario un plan que logre organizar y ordenar esta atención, dejando de lado la complejidad de requisitos en los que se ven involucrados muchos de los pacientes, a fin de optimizar la capacidad resolutive, las necesidades de la población y crear niveles de atención según la severidad de la enfermedad.

## **2.2 DE LA ORGANIZACIÓN DE LA CLÍNICA DE FIBROSIS QUÍSTICA**

Se carece de una clínica conformada como equipo interdisciplinario en los tres hospitales centrales, no hay comunicación fluida entre los diferentes profesionales, por lo cual se limita las recomendaciones que puedan brindar en un momento dado; al no existir estas clínicas, se carece de una atención personalizada, los clientes externos no tienen la libertad de poder comunicarse, fluida y expeditamente con los profesionales a cargo ante cualquier duda o síntoma de exacerbación; esto último es algo muy importante dado que la mayoría de complicaciones de estos pacientes son infecciosas y, cuanto más tempranamente sean atendidos, mejor será el pronóstico. No se le pueden brindar otras opciones terapéuticas ante la poca fuerza que tiene un solo profesional, comparada con la que puede tener todo un equipo como mecanismo de presión ante las autoridades respectivas encargadas de dar el visto bueno para la aprobación de determinada recomendación.

## **2.3 REALIZACIÓN DE UN MANUAL DE FUNCIONES Y ORGANIZACIONES**

Debido a que no existe un manual que establezca las funciones por escrito de los diferentes miembros que atienden este grupo de pacientes, hay un traslape de



desempeño donde el personal que esta atendiendo al paciente, en determinado momento, al carecer del apoyo logístico por parte de los profesionales del campo respectivo, emite recomendaciones fuera de su área, evidentemente en su mayoría no acertadas, dado el desconocimiento de la enfermedad, lo cual genera un manejo empírico en determinados momentos y desconfianza por parte de los pacientes ante resultados impropios.

## **2.4 SOPORTE TECNOLÓGICO**

### **-EQUIPOS**

Existe un faltante de equipos para el uso en el hogar como medidas asociadas que contribuyan a mejorar la higiene respiratoria de estos pacientes. Se carece de apoyo tecnológico, no hay equipo de computación, no hay una base de datos para llevar información importante que pueda modificar conductas o manejos en estos pacientes en forma temprana, no existe un espacio físico para la atención de estos pacientes, en caso de necesitarse una fisioterapia de percusión torácica que cumpla con los requisitos mínimos de higiene y de protección para el personal, pues estos pacientes son portadores, en su mayoría, de gérmenes resistentes a los antibióticos o muy agresivos.

## **2.5 MOBILIARIO**

Actualmente, existe un mobiliario perteneciente a la clínica A.I.R.E, de tal forma que este mismo equipo puede utilizarse para las actividades propias de la unidad de fibrosis quística, ya que se tiene planeado que, una vez conformado el equipo, uno o ambos terapeutas, que se encuentran laborando en la clínica A.I.R.E, sean parte también del grupo activo de la Unidad de fibrosis quística.

## **2.6 DE LOS PROCESOS**

No se han realizado procesos de atención, por lo cual, en caso de faltar algún miembro del equipo, el sustituto al no estar relacionado con los procesos, desconocería cómo realizar determinada actividad y podría generar una pérdida en la calidad de la atención de los clientes externos.

## **2.7 ESTADO DE LOS PROCESOS TÉCNICOS**

A falta de un equipo conformado, no se tienen tampoco procesos técnicos establecidos ni lineamientos organizados.

## **2.8 DEL CAPITAL HUMANO**

El equipo actual:

En este momento, se cuenta con los profesionales necesarios para conformar un equipo, sin embargo, no existe una conexión entre ellos, pues cada uno trabaja por separado, logrando propósitos aislados.

Equipo ideal:

Debe estar conformado por un farmacéutico, una nutricionista, una enfermera encargada de salud mental, una enfermera encargada de coordinar los tratamientos intrahospitalarios, una trabajadora social, una terapeuta respiratoria, un médico neumólogo, además de tener equipos de apoyo como un equipo encargado de dar los tratamientos antibióticos intradomiciliares.

Debería existir un psicólogo dentro del equipo, sin embargo, a pesar de que se tiene el recurso dentro del hospital, éste ha sido contratado a través de una entidad privada para la atención exclusiva de los pacientes oncológicos, por lo tanto no se puede contar con su aporte.

## **2.9 PLAN DE MEJORAMIENTO CONTINUO DE COMPETENCIAS DEL PERSONAL**

A través del método observacional se investiga si hay algún plan de mejoramiento continuo para estudio en conjunto del equipo, no obstante, no se cuenta con metas en conjunto, no se tienen indicadores para saber si el trabajo que se está realizando es el adecuado.

## **2.10 APRECIACIÓN DEL CLIMA ORGANIZACIONAL DEL SERVICIO**

A pesar de que existe un grupo de profesionales que se hacen cargo de los pacientes, no existe una percepción compartida de las prácticas ni procedimientos y funcionan por separado con esfuerzos individuales. No hay un líder que tome decisiones participativas, a pesar de que hay buenas relaciones interpersonales entre los empleados y sus papeles no están bien definidos; por otro lado, no hay un mecanismo de reconocimiento o de apoyo por el resto del equipo, con mínima o escasa interacción entre compañeros de trabajo; al no haber un equipo, no hay realimentación, no hay alineación de objetivos, la angustia del trabajo no es compartida sino individualizada, lo que genera una mayor carga personal.

## **ANÁLISIS EXTERNO**

Se cuenta con la posibilidad de soporte por parte del equipo del Hospital Nacional de Niños, se tiene el apoyo por parte de la Asociación de padres de familia con hijos con fibrosis quística quienes están anuentes a ayudar y dar soporte económico con respecto a medicamentos, además de traer personal capacitado para ofrecer charlas educativas a los profesionales encargados de estos pacientes, se goza con el apoyo de estudiantes de último año de la U.C.R., quienes realizan su año de internado en Farmacia, Nutrición y Trabajo Social, éstos podrían colaborar en proyectos definidos, cuando esté conformado el equipo interdisciplinario.

## **ANÁLISIS INTERNO**

Ubicación inadecuada de los ambientes laborales, falta de equipamiento, mobiliario insuficiente, limitada disponibilidad de equipo para escritorio, falta de capacitación del personal técnico y estandarización de procesos; no se dispone de un ambiente para atención al cliente o personal de otras oficinas ni al público usuario.

### **2.11 MATRIZ FODA**

#### **FORTALEZAS**

Lo que se hace bien a lo interno y se puede aprovechar para el desarrollo de la clínica de fibrosis quística

#### **FUERZAS ECONÓMICAS Y SOCIALES**

- Necesidad institucional de crear un equipo interdisciplinario a solicitud de la gerencia médica.

#### **FUERZAS POLÍTICAS Y LEGALES**

- Se tiene autonomía institucional para realizar actividades.

#### **FUERZAS TECNOLÓGICAS**

- Posibilidad de desarrollo de una oficina virtual

### FACTORES HUMANOS

- La capacidad de determinar en conjunto los valores del equipo
- Se tiene un nivel de conflicto bajo entre el personal por trabajar
- Conformar un equipo organizado, estable, responsable, creativo, comprometido, capaz de colaborar mutuamente en forma integrada, y que crea que pueda hacer un trabajo con excelencia

### FACTORES ESTRUCTURALES

- Se cuenta con el apoyo de Asociación nacional de fibrosis quística, de la Jefatura de Consulta Externa, Jefatura de Neumología y apoyo de las diferentes Jefaturas de otras secciones del hospital

### FACTORES TECNOLÓGICOS

- El equipo debe innovar, crear, delegar y adiestrarse en calidad

### **DEBILIDADES**

Ausencia en la claridad de objetivos, carencia de métodos para autoevaluarse, contacto con los clientes, la motivación de nuestros clientes

### FACTORES ESTRUCTURALES

- “Grasa burocrática”
- Contacto con la dirección médica
- Mecanismos de comunicación
- Satisfacción del cliente
- Espacio físico en consulta externa y la atención de pacientes que necesitan fisioterapia de tórax
- Falta de experiencia en una población nueva de pacientes

### FACTORES TECNOLÓGICOS

- Formulación de objetivos
- Implantación de la calidad
- Calidad de la información
- Generar una base de datos
- Computadoras o equipo tecnológico
- Crear un sitio en Internet de la clínica de fibrosis quística
- Oxímetro pulso
- Llamar la atención de los diferentes servicios para darse a conocer

## **OPORTUNIDADES**

Los aspectos positivos o favorables que ofrece el ambiente externo y de cuyo aprovechamiento se logran generar objetivos

- Oportunidad de conocer mejor una enfermedad poco frecuente en los adultos
- Familiares con conocimiento amplio de la enfermedad
- Apoyo y colaboración por parte de la asociación de fibrosis quística

## **AMENAZAS**

Los peligros que se ciernen sobre el ambiente externo, para los cuales hay que tomar precauciones.

## **FUERZAS COMPETITIVAS EXTERNAS**

- El hecho de que los pacientes hayan sido atendidos en otros centros puede acarrear un nivel de insatisfacción y, por eso, la pobre asistencia a las citas médicas.
- Competencia por parte de otros equipos en la atención de estos pacientes.
- Desconocimiento de otros profesionales de la existencia del programa fibrosis quística
- El efecto comparativo que tienen los pacientes de nuestra clínica con la clínica de fibrosis quística del HNN.

## **2.12 INDICADORES POR ESTABLECER Y QUE SE CARECEN ACTUALMENTE**

De desempeño

De calidad

Estandarización de procesos

Indicadores del proceso salud enfermedad

    Mortalidad

        General

        Por grupos de edad

Nivel nutricional

Invalidez

    Grado de invalidez

Indicadores de factores condicionantes

Demográficos

    Estado civil

    Escolaridad

Económicos

    Ingresos familiares

    Ocupación

Sociales

Religión

Ambiente físico

Condiciones de la vivienda

a- tenencia

b- material de construcción

c- agua potable

ch- número de cuartos

d- drenaje sanitario

e- combustible de cocina

En conclusión existe una inadecuada atención integral a los pacientes de fibrosis quística, donde se carece de una cohesión por parte de los miembros que deben atender a estos pacientes, lo cual mueve a una serie de insatisfacciones por parte de los clientes internos y externos, además se pierde la oportunidad de crear, innovar y generar un cambio real pues este es el momento que convergen diferentes situaciones a las cuales se les puede dar una respuesta satisfactoria, se pueden dirigir esfuerzos para la compra de equipos especiales con el fin de mejorar la calidad de vida de estos pacientes y utilizar medicamentos ya existentes en la institución pero que no son utilizados para este fin por desconocimiento, por parte de las entidades encargadas, de dar la aprobación del uso de estos fármacos.

## **CAPÍTULO III**

# **SOLUCIONES A LA AUSENCIA DE UN EQUIPO INTERDISCIPLINARIO DE ADULTOS PARA LA ATENCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA**



## **CAPÍTULO III: SOLUCIONES A LA AUSENCIA DE UN EQUIPO INTERDISCIPLINARIO DE ADULTOS PARA LA ATENCIÓN DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA**

### **3.1 FACTIBILIDAD**

Después de definir la problemática y establecer las causas que deben resolverse, se plantea la necesidad de crear un equipo de trabajo interdisciplinario; para esto es pertinente realizar un estudio de factibilidad a fin de determinar la infraestructura tecnológica y la capacidad técnica que implicaría la implementación de este sistema, así como los costos, beneficios y el grado de aceptación que la propuesta generaría en la institución.

#### **3.1.2 Factibilidad Técnica:**

La evaluación de disponibilidad del equipo se realiza en este apartado; en vista de que el H.S.J.D es un centro de tercer nivel, se cuenta con todos los requisitos de capital humano par conformar el equipo, excepto el psicólogo que, como pudo inferirse de la encuesta de capital humano, éste labora dentro del Hospital para una institución privada en el área de oncología y no puede formar parte del equipo, a pesar de que mostró deseos en su integración, por carecer del permiso de su jefatura inmediata, pues se estaría dedicando a ejecutar actividades diferentes a las contratadas; por lo tanto, se descarta su valiosa participación; no obstante contamos con la importante presencia de las enfermeras que han hecho una especialización en salud mental, de tal forma, lo que se debe hacer es propiciar los medios para la integración del equipo.

Con respecto a las posibilidades estructurales y tecnológicas, se debe contar con el apoyo de las jefaturas con el fin de conseguir los medios que permitan suplir las necesidades físicas, tecnológicas y de suplementos de escritorio para iniciar labores. En el Hospital San Juan de Dios, donde se realizará la implementación de este equipo, se cuenta con todas las posibilidades de suplir los requerimientos tanto físicos, tecnológicos y de capital humano necesarios para la operación del equipo interdisciplinario, pues los sistemas actuales ya los tienen, lo que se debe hacer es una redistribución del personal y del equipo.

Algunos inconvenientes encontrados en la encuesta es que el personal no tiene la experiencia para el manejo de estos pacientes, pero se les puede entrenar y capacitar con consultores que sí la tengan. A través de este estudio, se recolectó información sobre los componentes técnicos que posee la organización y la posibilidad de hacer uso de ellos en el desarrollo e implementación del equipo propuesto, así como los requerimientos tecnológicos que deben adquirirse para la puesta en marcha del proyecto.

En cuanto a Hardware, específicamente se debe instalar al menos un sistema que cumpla con los requerimientos mínimos solicitados en las especificaciones técnicas de microcomputadoras y las especificaciones técnicas de la impresora de inyección de tinta solicitadas por el centro de gestión informático, (véase anexo 1).

El costo de este equipo corresponde a 232 635.28 colones para el CPU, el costo del monitor es de 136 249.56 colones.

Tomando en cuenta que la institución, recientemente, hizo la solicitud de equipos para dirigirlos a diferentes proyectos, se puede hacer la petición formal al Jefe de cómputo y a la administradora del Hospital para plantear la solicitud de urgencia de

este equipo, con el fin de contribuir y agilizar los trámites de los pacientes con fibrosis quística.

Con respecto a la posibilidad de realizar una base de datos, se cuenta con el apoyo del servicio de cómputo para iniciar la programación y puesta en marcha del proyecto.

Como resultado de este estudio técnico, se determinó que, en los momentos actuales, la institución posee la infraestructura tecnológica necesaria para el desarrollo y funcionamiento del equipo, el cual servirá de apoyo a la Unidad de atención de pacientes con fibrosis quística.

### **3.1.3 Factibilidad Económica:**

A continuación se presenta un estudio que dio como resultado la factibilidad económica del desarrollo del equipo interdisciplinario. Se determinaron los costos actuales de hospitalización sin equipo interdisciplinario, así como los beneficios que se derivan de la presencia de éste, lo cual permite observar de manera más precisa las bondades del sistema propuesto.

Los costos de no dar seguimiento interdisciplinario a estos pacientes son mucho mayores, pues, por ejemplo, al no tener un control cercano por parte de la nutricionista, se favorecerá la pérdida de peso; téngase en cuenta que los requerimientos basales de estos pacientes están aumentados, lo cual predispone a que tengan procesos infecciosos a repetición, aumentando así las complicaciones, sus estancias hospitalarias, el número de procedimientos y los días de tratamiento antibiótico intravenoso; al no tener esta valoración integral, carecen de la terapia física de tórax que pueda ofrecer el terapeuta respiratorio; su ausencia los predispone a no tener una buena higiene de su vía aérea,

aumentando de esta manera la posibilidad de complicaciones respiratorias como neumonías y atelectasias; por otra parte, si se tiene un control adecuado de su estado anímico, el nivel productivo aumentará, ya que la mayoría de estos pacientes son adultos jóvenes, con muchas metas y futuro provechoso si se les permite. Con la presencia de un equipo interdisciplinario se puede prever cuándo un paciente va a requerir tratamiento intravenoso y éste puede ser aplicado en el hogar, de tal forma que también disminuye los costos de gastos hospitalarios, aumenta la productividad del paciente, ya que puede continuar con su vida cotidiana y mejorar su calidad de vida.

Con respecto a los costos producidos por el equipo serán los mismos ya existentes, solo que se optimizará el trabajo de los profesionales redirigiendo las fuerzas del equipo hacia la mejoría en la calidad de vida de este grupo de pacientes. La implementación del equipo interdisciplinario disminuiría los costos de operación y aumentaría las utilidades indirectas, (por ejemplo, días libres de hospitalización, así como beneficios intangibles satisfacción del cliente, mejoría en la calidad de vida).

### **3.1.4 Análisis costo-beneficio**

Este análisis permitió hacer una comparación entre la relación de costos del sistema actual y los costos que tendría el nuevo sistema.

Como se mencionó anteriormente en el estudio de factibilidad técnica, la organización cuenta con las herramientas necesarias para la puesta en marcha del equipo sin hacer una inversión adicional, de tal forma que no es necesario establecer costos de salarios, pues éstos no van a variar, sin embargo hay costos que sí pueden disminuir

significativamente, como son los costos producidos de una hospitalización debido a exacerbaciones por el inadecuado seguimiento de estos pacientes.

**Costos generales actuales por día de hospitalización:**

Si tomamos en cuenta los costos directos, producto de la hospitalización de los meses de enero y febrero del año en curso del servicio de Medicina, datos proporcionados por el servicio de contabilidad del H.S.J.D, se obtiene la siguiente información:

Costos directos: se valoran los sueldos, cargas sociales, alquileres, seguro de riesgo profesionales, traslados, medicamentos, otros productos químicos, tinta, pintura, diluyentes, textiles/vestuario, productos de papel y cartón, materiales de construcción, instrumental medico y laboratorio, repuestos, útiles y materiales de oficina, envases, depreciación de maquinaria-equipos y depreciación de edificio.

Durante estos meses el costo unitario fue de 1 490 472.31 colones correspondientes al mes de enero y de 1 962 501.22 colones del mes de febrero

Costos indirectos: corresponden a la dirección administrativa, vigilancia, aseo, transporte, mantenimiento, lavandería, nutrición, centro de equipos, trabajo social, farmacia, rehabilitación y fisioterapia, TAC, Rayos X, medicina nuclear, radioterapia, electrocardiograma, electroencefalograma, lab. Hematología, lab. Nefrología, lab. Anatomía patológica, lab. Clínico, quirófano, UCI.

Durante estos meses, el costo unitario fue de 1 233 781.97 colones correspondiente al mes de enero y de 1 159 617.84 para el mes de febrero.

Si sumamos los costos directos e indirectos, para el mes de enero, correspondería a 2 724 254.29 colones y 3 122 119.06 colones para el mes de febrero.

Si se toma la oportunidad que ofrece el hospital de dar tratamientos en el hogar a través del sistema de visitas domiciliarias y se compara los costos, vemos por ejemplo que los costos directos son menores pues se utilizan otros parámetros: sueldos, cargas sociales, instrumentos médicos y laboratorio, envases, instalaciones material médico, material de laboratorio y depreciación de maquinaria.

Para dar un ejemplo y, luego hacer la comparación, durante el mes de enero el costo de los servicios de atención domiciliar es de 56 689 417.13 colones, el costo directo unitario del mes de enero corresponde a 497 731.25 colones y, para el mes de febrero, de 539 815.42 colones. Los costos indirectos contabilizan lo gastado por dirección y administración, aseo, trasportes, centro de equipos, trabajo social, quirófano; el costo unitario indirecto correspondiente al mes de enero es de 193 603.10 colones, pues el volumen de producción fue, ese mes, de 82 pacientes; el costo unitario indirecto para el mes de febrero fue de 256 535.67 colones, pues el volumen de producción fue de 68 pacientes.

Al sumar los costos directos y los indirectos unitarios, se tiene que, para el mes de enero, corresponde a 691 334.35 colones y, para el mes de febrero, 796 351.10 colones.

Es esperable que, a mayor volumen de producción, el costo por atención de paciente disminuya, esa es otra razón de por qué optimizar la utilización de estos servicios, pues los pacientes con fibrosis quística tienen características que se ajustan al manejo ambulatorio.

CUADRO II: Análisis costo beneficio del sistema propuesto y el sistema actual

Hospitalización Costo unitario Mes enero	Hospitalización Costo unitario Mes febrero	Manejo ambulatorio Costo unitario enero	Manejo ambulatorio Costo unitario febrero	Beneficio acumulado del costo unitario mes enero al utilizar el manejo ambulatorio	Beneficio acumulado del costo unitario del mes febrero al utilizar el manejo ambulatorio
2.724.254,29	3.122.119,06	691.334,35	796.351,10	2.032.919,94	2.325.767,96

Como puede verse, ya existe un sistema de atención domiciliar, el cual es altamente beneficioso para la institución económicamente hablando; este sistema se beneficia, en la medida de lo posible, con la atención de pacientes como los de la unidad de fibrosis quística, pues son pacientes que ameritarían, en otras condiciones, ingreso solo para tratamiento antibiótico, lo cual puede realizarse ambulatoriamente en la mayoría de los casos y solo, excepcionalmente, se deberían ingresar al paciente.

#### Beneficios tangibles

Los beneficios tangibles aportados por el sistema propuesto están dados por los siguientes aspectos:

- Reducción de los días de hospitalización
- Ahorro en el tiempo de personal especializado para el manejo de una exacerbación
- Al no ser hospitalizado el paciente, queda esa cama disponible para ser utilizada por otro paciente con otra patología.

## Beneficios intangibles

Entre los beneficios intangibles del sistema propuesto se pueden incluir:

- La flexibilidad del manejo de los pacientes con fibrosis quística y convertir esta patología —que anteriormente requería hospitalización— en una de las entidades que cada vez toma más importancia a nivel mundial, que son las condiciones sensibles a cuidado ambulatorio
- La satisfacción de estos pacientes en evitar una hospitalización
- Mayor y mejor aprovechamiento del capital humano hospitalario
- Proyección comunitaria del hospital
- Mejorar la calidad de las atenciones y reducir costos ocultos que se expresan en tiempo de espera y sufrimiento.
- Se disminuyen las visitas a los servicios de emergencias en la medida que estos pacientes estén bien controlados de su enfermedad

## Relación costo/beneficio

El análisis costo/beneficio presenta grandes ventajas para la organización, ya que ésta cuenta con los recursos técnicos necesarios para el desarrollo del nuevo sistema de atención; de igual manera, el equipo de atención integral a pacientes con fibrosis quística trae mejoras significativas en la atención de los pacientes, lo cual disminuye el tiempo de atención y permite un contacto más cercano de equipo a equipo con el homólogo del H.N.N.; esto puede favorecer una transición menos brusca a los centros de atención de adultos. En un futuro, se podría plantear la posibilidad de centrar la atención de adultos con fibrosis quística en el H.S.J.D, a fin de homogenizar la atención, así se favorece la coordinación entre los diferentes profesionales y ésta se tornaría



mucho más expedita, al generar una serie de metas y objetivos que permitan establecer normas de atención y lineamientos por seguir con estos pacientes.

### **3.1.5 Factibilidad operacional:**

La factibilidad operativa permite predecir si se pondrá en marcha el sistema propuesto; por lo tanto, la probabilidad de que este proyecto sea puesto en práctica va a depender de:

Primero; de la complejidad del proyecto; en este caso, el proyecto no parece ser demasiado complejo para los usuarios de la organización o los operadores del sistema; el proyecto, en forma inicial, consistirá en hacer una invitación escrita a las diferentes jefaturas para que, a su vez, éstas se encarguen de asignar algún miembro de su grupo interesado en el proyecto y llevar, de antemano, la propuesta escrita en qué consiste el equipo, cuáles serán las funciones y alcances de cada miembro y presentarlo a los miembros designados por las jefaturas y al equipo de fibrosis quística conformado en el Hospital de Niños, con el fin de que se conozcan las contrapartes del equipo infantil y el de adultos, para una mayor facilidad de contacto e intercambio de opiniones; una vez expuesta la propuesta, se dará un informe escrito a cada miembro para que analice lo expuesto y amplíe, según su conocimiento, los alcances ya presentados; así, de esta forma, quedaría un manual de procedimientos, el cual se tendrá que actualizar en forma anual. En vista de que, al menos, deben existir entre 7 y 8 miembros en el equipo, todos con diferentes intereses y ocupaciones de previo, es importante que se establezcan, en ese primer contacto, las futuras reuniones y se llegue a un consenso del horario y el lugar donde se llevarán a cabo; de esta forma, se iniciaría el proyecto; luego, en conjunto, se realizaría la visión y misión del programa de rehabilitación pulmonar para

pacientes con fibrosis quística del páncreas a través del modelo de Administración por Valores.

Segundo, un nuevo sistema puede hacer que los usuarios se resistan a él; en este caso por intereses en el sistema antiguo, quizá por la comodidad de no ser controlados, de evadir la realidad u otras razones. Esta resistencia puede ser generada tanto por los usuarios internos como externos, y algunas posibilidades es la conformidad con lo existente, el poco o nulo deseo de ser controlados, pues tanto a los usuarios internos como externos no les gusta quedar en evidencia. En el caso de los pacientes, puede que les disguste las medidas correctivas y reiterativas que le recuerden lo deteriorado que esté su función pulmonar y las complicaciones que pueden acercarse. Por parte del personal, el temor del control a través de indicadores que lo obliguen a corregir sus acciones; por esta razón, se debe estar preparado para la resistencia al cambio, tanto pasiva como activa, tanto interna como externa.

Tercero, este sistema podría introducir cambios demasiado rápidos para permitir al personal adaptarse a él y aceptarlo. Sin importar qué tan atractivo pueda ser un sistema en su aspecto económico, si la factibilidad operacional indica que tal vez los usuarios no aceptarán el sistema o que su uso resultará en muchos errores o en una baja en la moral, el sistema no deberá implantarse, sin embargo no parece ser el caso de la conformación de este equipo; esto puede ser evadido al generar un cambio paulatino para darles tiempo a los pacientes de que se acostumbren al nuevo sistema, que ya habían perdido y que se adaptaron al existente para los pacientes crónicos, y a los profesionales dar tiempo de adaptarse a la atención de este grupo de pacientes con alta complejidad, por lo cual se recomienda no valorar más de 3 pacientes por consulta en sus etapas iniciales, esto permitirá un correcto intercambio entre los pacientes y los profesionales.

La necesidad y deseo de un cambio en el sistema actual, expresada por los usuarios involucrados, llevará a la aceptación de este nuevo modelo que, de una manera más sencilla y amigable, cubra todos sus requerimientos, expectativas y proporcione la atención en forma expedita y profesional que ellos se merecen. Basándose en conversaciones y entrevistas no formales con el personal involucrado, se demostró que éstos no representan ninguna oposición al cambio, por lo que el sistema es factible operacionalmente.

Con la finalidad de garantizar el buen funcionamiento del equipo y que éste impacte positivamente en la atención de estos pacientes, se pueden realizar reuniones cada semana a fin de facilitar la cohesión de grupo e implementar medidas de educación continua para la atención apropiada a estos pacientes.

### **3.1.6 IMPLEMENTACIÓN DE SOLUCIONES**

La primera reunión para implementar las soluciones a la ausencia de un equipo interdisciplinario tuvo su inicio a finales del año 2007 en el H.S.J.D cuando se convocó a una reunión para presentar la propuesta del programa de rehabilitación pulmonar para pacientes portadores de fibrosis quística; a dicha reunión se invitó el personal del equipo interdisciplinario del H.N.N, la jefatura de enfermería, jefatura de neumología, nutrición y farmacia, a su vez cada una de estas jefaturas se encargó de designar a un miembro de su equipo para formar parte del grupo de profesionales encargados de atender a los pacientes con fibrosis quística. En esta reunión se describió la enfermedad y la importancia de atención interdisciplinaria, a su vez el equipo de fibrosis quística del H.N.N dio a conocer sus experiencias pasadas; luego de presentado el panorama, se hizo la primera reunión donde se invitó a los miembros designados por las jefaturas a participar de este equipo interdisciplinario. En ese momento, se evidenció un grado de resistencia, por el temor de no estar preparado para la atención de esta nueva patología,

algunos miembros del equipo inicial dieron a conocer sus inquietudes con respecto a horarios; finalmente se estableció un horario adecuado para todos los miembros del equipo; luego de esto, se preparó una agenda de actividades por seguir, con el fin de crear cohesión entre los miembros del equipo y favorecer el contacto directo y continuo con la enfermedad y los participantes.

La siguiente reunión se definieron tres valores personales y se compartieron con otra persona formando parejas, escogiendo de los seis valores tres; el proceso se repitió tantas veces como fuese necesario, hasta llegar a estar de acuerdo todo el equipo con tres valores, haciéndolo de la forma más participativa posible, para posteriormente alinearse con ellos y hacerlos el motor que moverá la organización.

Luego se instituyó, de la forma más participativa, la visión y la misión de la unidad de atención a pacientes con fibrosis quística, se definieron el objetivo general y los específicos. Proponiéndose el plan de acción y tratando de combatir las debilidades de la unidad (una de ellas la poca información de la enfermedad), se decidió llevar a cabo reuniones quincenales para establecer lineamientos acerca de cuales habrán de ser nuestras actividades ideales y ponerlas en práctica; se planteó por parte de la Asociación de padres con hijos de fibrosis quística la posibilidad de que la Unidad de atención de pacientes con fibrosis quística del Hospital San Juan de Dios sea la encargada de darles atención a todos los pacientes a nivel nacional portadores de fibrosis quística, lo cual se está evaluando a nivel central en este momento; de tal forma que esto permitiría una continuidad del programa, ayudaría a fomentar un contacto más directo con los compañeros homólogos del H.N.N., se estandarizaría la atención de los pacientes, se evitaría la confusión por parte de los usuarios; todo esto se podría coordinar con el servicio de Neumología y equipo del H.N.N, encargado de atender a los pacientes con

fibrosis, y así establecer un traspaso progresivo y coordinado de pacientes, con el fin de evitar que esta experiencia de transición a un equipo de adulto no sea traumática.

Las actividades que se han realizado hasta el momento han sido:

- Se definió un logo para la unidad que nos va a identificar a partir de ese momento; éste surge de la creatividad de los miembros que conforman el equipo y se escoge uno integrando varias propuestas.
- Se desarrolla un mecanismo para educación continua en la enfermedad, de tal forma que estemos actualizados; esto a su vez ha permitido establecer los mecanismos de comunicación con la farmacia, tanto a nivel local, como a nivel central, para el trámite de ciertos medicamentos que no están incluidos dentro del cuadro básico o que no se han usado para ciertas indicaciones; las solicitudes han sido firmadas por todos los miembros de la unidad de atención al paciente de fibrosis quística, además, se ha gestionado por parte de los miembros de la unidad de fibrosis quística la compra de equipos necesarios para el uso de los pacientes con el fin de mantener una adecuada higiene bronquial como es el ACAPELLA®.
- Ante la falta de una computadora, se realizan cartas y se hacen los trámites necesarios para obtener un equipo de cómputo, lo cual ya se logró.
- Se hace la solicitud a la jefatura de neumología para la compra de equipo para higiene pulmonar, se establecen contactos con los miembros de la casa encargada de la distribución de estos equipos para que den muestras e iniciar su utilización.

- Se extiende la solicitud a la jefatura de consulta externa para iniciar los trámites de un espacio físico para la atención en la consulta externa de los pacientes con fibrosis quística, lográndose obtener dicho espacio; posteriormente se hace el trámite con la jefatura de citas automatizadas para que esta consulta sea asignada por el personal de la unidad de fibrosis quística, de tal forma que los pacientes no tengan que gastar de su tiempo para sacar las citas; por otro lado, permite tener la flexibilidad de poder atender a los pacientes en el momento que se considere necesario, dependiendo de sus características individuales
- Se han creado folletos con nuestros valores para darnos a conocer a los pacientes y familiares, donde el deseo de mantenerse en contacto con estos pacientes es tan alto que los participantes del equipo han dado sus números telefónicos personales para un vínculo más directo, a fin de permitir una comunicación más fluida con los pacientes, de esta forma se pueden evacuar dudas o dar recomendaciones a los pacientes, incluso se pueden citar para una valoración si ésta se cree necesaria.
- Se está desarrollando, con cada una de las presentaciones que se hacen cada 15 días, las normas de atención, definiendo cada miembro su rol en el equipo y, a su vez, los futuros lineamientos de acción para educar al resto del personal hospitalario.
- Se está llevando a cabo la gestión en conjunto con la Jefatura de Neumología para que se nos brinde un espacio físico con los requerimientos necesarios para la terapia de percusión de tórax destinada a los pacientes con fibrosis quística, la cual cumpla con los requerimientos necesarios para realizarlas.

- Se tiene planeado efectuar protocolos de atención; hasta el momento, el primero realizado es para los pacientes a quienes se les dará terapia antibiótica ambulatoria. En conjunto, con el equipo de atención domiciliar, se realizó una reunión para que formaran parte adjunta de la Unidad de atención al paciente con fibrosis quística, a lo cual estuvieron de acuerdo y, para brindar una mejor atención, se hizo un protocolo, en el cual se especifican cuáles son los exámenes por llevarse a cabo cuando el paciente esta siendo atendido, cuáles son los signos de alarma y cuáles son los puntos clave por examinar en cada visita. Inicialmente, existió resistencia para dar tratamientos antibióticos intravenosos tres veces por día, por temor de que los pacientes no tuvieran adecuado apoyo, sin embargo, dentro de las fortalezas que cuentan estos pacientes, es el conocimiento y la familiaridad de los miembros de sus hogares con los procedimientos de enfermería, por las experiencias en la infancia durante sus Hospitalizaciones en el H.N.N. Otra razón importante de hacer procesos es para que más personal esté enterado de cómo trabajar adecuadamente con estos pacientes, en caso de que algún miembro del equipo faltara.
- El abordaje inicial de los pacientes que eran atendidos en otros centros y que, inicialmente, no estaban cómodos con el traslado al Hospital San Juan de Dios, fue excediendo sus expectativas, tratando de mejorar la comunicación con ellos, estableciendo lazos de contacto con sus familiares y algún grado de flexibilidad en la atención inicial. Con mucho trabajo en equipo, se alinean a los pacientes y se les hace ver la importancia de la atención interdisciplinaria.

Factores que quedan pendientes son conseguir equipo necesario para la valoración de los pacientes con fibrosis quística, entre ellos: un oxímetro portátil propio, para la valoración en la consulta externa, así como proyectos futuros son la puesta en marcha de un sitio en Internet por medio del cual se pueda brindar información de esta patología a los pacientes y familiares, a través del sitio Web del Hospital San Juan de Dios.

Otro proyecto que se espera fomentar, cuando se tenga un mayor grado de experiencia, es la proyección de la unidad hacia los demás profesionales para que conozcan de nuestras actividades.

Generar un ciclo de mejora continua, se planificará identificando necesidades de los pacientes y expectativas, controlar las no conformidades, analizar los datos para una mejora posterior y realizar medidas correctivas basadas en los datos obtenidos.



## **CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES**

1. No hay atención integral a los pacientes de fibrosis quística, esto produce una serie de insatisfacción en los pacientes atendidos.
2. El Status de salud de los pacientes con fibrosis quística se beneficiaría en forma importante con la implementación de un equipo interdisciplinario.
3. El desarrollo de este equipo interdisciplinario crearía disparidades al interior de la institución en la atención de este grupo de pacientes, por lo cual se considera que debe existir una atención centralizada en un único centro Hospitalario de este tipo de patología que, en general, es poco frecuente, pero con mucha complejidad.
4. El conjunto de factores que catalizan la urgencia del cambio en la atención son las presiones generadas por los padres de familia, los pacientes, la necesidad de la institución de cumplir con las expectativas de los pacientes.
5. El desarrollo de capacidad gerencial y liderazgo a través de la administración por valores son factores fundamentales para aumentar la eficiencia productiva en los sistemas de salud.

6. Desde el punto de vista de resultados, la conformación del equipo ha tenido éxitos importantes como son: la organización de los profesionales, mantener el entusiasmo, cumplir algunos objetivos propuestos, facilitar la atención de estos pacientes.

## BIBLIOGRAFIA

### LIBROS COMPLETOS

Blanchard, K. & O` Connor, M. (2000). *Dirección por valores*. Barcelona: Ediciones Gestión.

Cooper, R. K. & Sawaf, A. (2006). *La Inteligencia emocional aplicada al liderazgo y a las organizaciones*. Colombia: Editorial Norma.

Hendricks, G. & Ludeman, K (2001). *La nueva mística empresarial*. España: Ediciones Urano S.A.

Hunter. J.C.(2001). *La paradoja un relato sobre la verdadera esencia del liderazgo*. España: Ediciones Urano S.A.

### MATERIAL ELECTRÓNICO

Debold. B.V. & Meyer. J.W. Manual de técnica de la investigación educacional. Extraído el 18 abril, 2008 de <http://noemagico.blogia.com/2006/091301-la-investigacion-descriptiva.php>

RENA Red Escolar Nacional. Definir un problema para el estudio. Extraído el 17 abril, 2008 del sitio Web de ReNa: <http://www.rena.edu.ve/cuartaEtapa/metodologia/>

[definicionProblema.html](#)

### MANUSCRITO NO PUBLICADO

Presidencia Ejecutiva de la Caja Costarricense de Seguro Social. (Versión preliminar 2006) Plan estratégico. Manuscrito no publicado.

# **ANEXOS**

## ANEXOS METODOLÓGICOS

CUADRO I Resumen de la metodología de la investigación

Principales aspectos metodológicos		Tipos de investigación	Método	Técnicas	Instrumento	Fuentes	Indicador
<b>Objetivo general</b> <b>Objetivos específicos</b>	Conformar un equipo interdisciplinario en el H.S.J.D para la atención integral del paciente portador de fibrosis quística del páncreas y que dé continuidad a la atención brindada en el Hospital Nacional de Niños.	Descriptivo	Observacional	Consulta de libros, revistas, Internet,	Observación no estructurada	Primarias secundarias	Impacto
1	Analizar las diferentes teorías y conceptos de la administración por valores para su aplicación en la conformación del equipo interdisciplinario con el fin de desarrollar un programa de rehabilitación pulmonar en pacientes portadores de fibrosis quística.	Exploratoria y analítica	Análisis	Consulta de libros, revistas, Internet	Observación estructurada	Fuentes secundarias	Cobertura y gestión
2	Demostrar la problemática generada por la ausencia de atención interdisciplinaria a los pacientes con fibrosis quística	De campo y observación	Inductivo	Encuesta, muestreo, entrevista	Informales y cuestionarios	Primarias	Impacto
3	Implementar un modelo de atención interdisciplinaria con el fin de mejorar la atención de los pacientes con fibrosis quística	Descriptivo	Síntesis	Análisis de contenido de libros	Cuestionario con preguntas abiertas y cerradas, de elección múltiple	Primarias	Calidad y eficiencia, cuantitativos
4	Sugerir un plan de acción para poner en práctica el equipo interdisciplinario	Descriptivo	Síntesis	Análisis de contenido de libros	Observación no estructurada	Secundarias	Calidad cuantitativos

CUADRO III Cuestionario del capital humano, infraestructura y equipo disponible para la elaboración de un equipo interdisciplinario

### CAPITAL HUMANO

Personal	Disponibilidad en el hospital	Capacitación con pacientes fibrosis quística	Ubicación y horario de trabajo
Enfermera			
Terapeuta respiratoria			
Trabajadora social			
Psicólogo			
Nutricionista			
Equipo de atención domiciliar			
Neumólogo			

CUADRO IV Instrumento utilizado para determinar condiciones de la infraestructura y equipo

Instrumento	No. Disponibles	No. En condiciones adecuadas para trabajo	No. Que necesitan ser reparados

## **ANEXOS COMPLEMENTARIOS**

### ANEXO 1

Especificaciones técnicas recomendadas por el centro de gestión informático

Impresora de inyección de tinta con las siguientes características mínimas:

Velocidad de impresión borrador negro/color Hasta 36 ppm en negro y 27 ppm en color

Velocidad de impresión normal negro/color hasta 9.6 ppm en negro y 5.8 ppm en color

Velocidad de impresión mejor calidad negro/color hasta 2.1 ppm en color

Velocidad de impresión borrador, foto de 10x 15 cm hasta 26 segundos

Velocidad de impresión normal, foto de 10 x15 cm 39 segundos

Velocidad de impresión óptima, foto de 10x15 cm 67 segundos

Ciclo de trabajo 5000 paginas al mes

Resolución 1200 x 1200 dpi

Resolución color hasta 4800 dpi optimizados color y 1200 dpi de entrada

Tecnología color HP PhotoREtIII (Photoret IV con cartucho fotográfico opcional)

Duplex automática (opcional)

Manejo de papel bandeja de entrada de 150 hojas

Máxima capacidad de salida hasta 50 hojas

Tipos de materiales de impresión papel sencillo

Tamaño de impresión 7,7 x 12,7 a 21.5 x 61 cm

Cartuchos de impresión estándar 3 (1 negro, tricolor, cartucho fotográfico opcional)

Cartuchos de impresión en color negro, cian, magenta, amarillo (opcional: cian claro, magenta claro, gris oscuro, gris claro)

Listo para red estándar

Conectividad ethernet, inalámbrica 802.11g/b, USB, pictBridge

Conectividad opcional adaptador de impresora inalámbrico bluetooth

Puertos de entrada y salida 1 Ethernet, 1 USB, 1 PictBridge

Memoria estándar 32 MB

Memoria máxima 32 MB

Compatibilidad Windows 98 SE, 2000, Me, XP home, XP professional; Mac OS x v10.2, 10.3

Compatibilidad con Mac si

Requerimientos del sistema recomendados Pentium 4 o superior; 256 MB RAM; 450 MB de disco; Windows 2000, XP Home professional; SVGA; CD; USB; Acrobat 5° superior; Explorer 5.01 (SP2) o sup system Req Mac Mac OS x v 10.2.3, 10.3; procesador G3 o superior; 256 MB de RAM ; 150 MB disponibles en disco rígido para instalación de software.

Software incluido software HP Photosmart Premier

Requerimientos de sistema Pentium II: 64 MB, 200 MB de espacio libre en disco rígido, cable en caja si, rango de humedad operacional 20 a 80% RH, rango de temperatura operacional 5 a 40 grados C.

Consumo de energía 50 watts máximo

Fuente de alimentación voltaje de entrada de 100 hasta 240 VCA (+/- 10%), 50/60 Hz (+/- 3%)

Dimensiones 45,1 x 36,7 x 14,4 cm.

Información ofrecida en el centro de gestión informático, realizada por el Ingeniero Dagoberto Camacho Aguilar



- Especificaciones técnicas microcomputadoras

Indicar marca, modelo, diseño tipo mini torre, tipo de fuente de alimentación universal AC.

Con al menos dos ranuras PCI (slots) libres.

Un puerto serial, un puerto paralelo y seis puertos USB libres (al menos dos puertos USB deberán ser 2.0)

Procesador Intel Pentium 4 con tecnología Hyper-Threading no menor de 3.0 GHz.

Bus frontal no menor de 800 MHz

Cachè L2 no menor de 512 KB

Memoria RAM tipo DDR SDRAM no menor de 512 MB expandible a 3 GB

Velocidad de memoria no menor de 333MHz

Disco duro serial ATA de 80 GB

Controlador de disco duro serial ATA

Velocidad promedio de acceso al disco duro no menor de 8.9 milisegundos.

Memoria de video no menor de 128 MB integrado.

Monitor LCD no menor de 17 pulgadas

Unidad de floppy de 3.5 pulgadas. 1,44 MB

Unidad de CD-ROOM no menor de 48 x

Soporte plug- and- play

Teclado con todos los caracteres en idioma español

Mouse con scroll y almohadilla

Tarjeta de sonido integrada

Una tarjeta de red base TX, Gigabit, 1000/100/10 Mbps Integrada, deberá, deberá cumplir con el estándar IEEE

Deberá suministrarse todos los equipos, drivers, accesorios y dispositivos necesarios para que el equipo quede instalado completamente y funcione adecuadamente

Deberán entregarse sus respectivos manuales originales

El equipo debe cumplir con el estándar DMI y SNMP

El equipo ofrecido (ensamblado como marca y modelo) debe estar certificado por Microsoft, proporcionando la certificación respectiva HCL, Windows Global Catalog y/o Windows Marketplace Hardware Test. Esta certificación debe coincidir totalmente con la documentación técnica del equipo ofrecido en cuanto a marca y modelo

Periodo de garantía no menor de 36 meses en partes y mano de obra, la garantía en caso de requerirse deberá ser brindada en el sitio

Software de administración integrado con el equipo

El CPU debe contar con un sistema de luces o pantalla LCD que indique cual es el estado del hardware, esto con el fin de identificar en un a forma rápida y certera cual es el fallo que representa el equipo y por ende disminuir el tiempo que estará fuera de servicio.

BIOS, actualizable por software o Web en forma gratuita, con su respectiva marca y con el año de fabricación igual al año de fabricación del equipo. Se debe especificar aquí las rutas de Web que permiten el acceso a lo solicitado.

Actualización gratuita de “BIOS” y “DRIVERS” de dispositivos para resolver problemas o adaptarlos a nuevos sistemas operativos durante los 36 meses de garantía. Sistema de acceso a estos “DRIVERS” a través de Internet. Se debe especificar aquí las rutas de Web que permiten el acceso a lo solicitado.

No se aceptan clones, solo equipo de marca.

Información ofrecida en el centro de gestión informático, realizada por el Ingeniero Dagoberto Camacho Aguilar

# APÉNDICES

**HOSPITAL SAN JUAN DE DIOS**

**SERVICIO DE NEUMOLOGÍA**

**CLÍNICA DE ATENCIÓN INTEGRAL  
RESPIRATORIA ESPECIALIZADA  
(AIRE)**

**PROGRAMA DE REHABILITACIÓN PULMONAR  
PACIENTES PORTADORES DE  
FIBROSIS QUÍSTICA**

**ELABORADO POR:**

- Lic. Alejandro Vargas Acosta  
Terapeuta Respiratorio
- Lic. Aracelly Fernández  
Enfermera profesional
- Lic. Maria Cecilia Perez Z.  
Terapeuta Respiratorio
- Lic. Karen Villalobos  
Nutricionista
- Lic. Natalia Chacón  
Trabajadora Social
- Msc. Damaris Cavaría  
Salud mental
- Dr. Albert Núñez Chavarria  
Farmacèutico
- Dr. Randall Guadamuz Vásquez  
Médico Internista y Neumólogo

**SAN JOSÉ, MAYO DE 2008**

INTRODUCCIÓN .....	4
ANTECEDENTES.....	4
OBJETIVOS DEL EQUIPO INTERDISCIPLINARIO .....	9
SUJETOS Y FUENTES DE INFORMACIÓN:.....	9
EQUIPO INTERDISCIPLINARIO: .....	9
SEGUIMIENTO DEL PACIENTE:        10	
SELECCIÓN DEL PACIENTE:.....	11
COMPONENTES DEL PROGRAMA DE .....	12
REHABILITACIÓN PULMONAR: .....	12
EVALUACIÓN INICIAL DEL PACIENTE:    12	
EQUIPO INTERDISCIPLINARIO: .....	13
MANEJO MEDICO        13	
MÉDICO NEUMÓLOGO:        13	
manejo de la Enfermedad pulmonar:.....	13
Tratamiento:.....	13
Exacerbaciones:.....	13
Agentes mucolíticos:.....	14
Broncodilatadores:.....	15
Terapia antiinflamatoria:.....	15
Oxígeno: .....	15
Páncreas exocrino:.....	15
Suplementos pancreáticos enzimáticos:.....	15
Pacientes con pobre respuesta: .....	16
Nutrición EN EL PACIENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA:.....	16
Pacientes malnutridos:.....	16
Suplementos vitamínicos: .....	16
Diabetes asociada a fibrosis quística manejo medico (DMAFO):.....	17
La Enfermedad hepatoiliar manejo medico: .....	18
MANEJO NUTRICIONAL DE LAS ENFERMEDADES RELACIONADAS CON LA FIBROSIS QUISTICA .....	31
Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID)31	
Enfermedad ósea relacionada con fibrosis quística        31	
Diabetes relacionada con FQ (DRFQ)        31	
Enfermedad Hepatobiliar        32	
INTERVENCIÓN NUTRICIONAL EN PACIENTES PORTADORES DE FIBROSIS QUISTICA .....	32
REHABILITACION NUTRICIONAL        32	
Alimentación enteral.....	32
Alimentación parenteral.....	33
TRABAJADOR (a) SOCIAL Y PSICÓLOGO (a) CLÍNICO: .....	33
ENFERMERA (o): .....	34
PROGRAMA DE CUIDADO DE ENFERMERIA        34	
ACTIVIDADES DE ENFERMERIA        34	
Consulta de enfermería.....	34
· Tratamiento: .....	34
Educación: .....	35
Seguimiento: .....	35
Cuidados específicos a nivel hospitalario:.....	35

Plan de cuidados	35
Diagnóstico de enfermería 1:	36
Diagnóstico de enfermería 2:	36
Diagnóstico de enfermería 3:	36
Diagnóstico de enfermería 4:	36
Diagnóstico de enfermería 5:	37
Diagnóstico de enfermería 6:	37
Diagnóstico de enfermería 7:	37
Diagnóstico de enfermería 8:	37
Diagnóstico de enfermería 9:	37
Diagnóstico de enfermería 10:	38
Diagnóstico de enfermería 11:	38
TERAPEUTA RESPIRATORIO:	38
FISIOTERAPIA DE TÓRAX:	38
EJERCICIOS PROPUESTOS:	39
TÉCNICAS DE PRESIÓN POSITIVA ESPIRATORIA:	40
THERA PEP®:	40
FLUTTER® ESPIRATORIO:	40
CORET®:	40
ACAPELLA®:	40
DRENAJE AUTÓGENO:	41
TÉCNICA DE REALIZACIÓN:	41
RESULTADOS DE LA REHABILITACIÓN PULMONAR:	42
CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN:	42
FASES DEL DESARROLLO DEL PROGRAMA DE REHABILITACIÓN PULMONAR EN PACIENTES PORTADORES DE FIBROSIS QUÍSTICA:	43

## INTRODUCCIÓN

Uno de los factores que ha incidido en los avances y progreso alcanzados en la salud de la población costarricense, ha sido la aparición de una serie de nuevas alternativas y formas de atención al usuario de los sistemas de salud y, en especial a los sectores más vulnerables como la niñez y los adultos en riesgo.

En apego al Plan Nacional de Desarrollo de la Caja Costarricense de Seguro Social para los años 2002 - 2006, su objetivo número 2 establece:

*“garantizar la atención integral a la salud para el mejoramiento de la calidad de vida del costarricense”.*

Entendiendo calidad de vida como el alcance general de las necesidades, tanto de salud como integralmente en los demás factores de la vida diaria. Esto según la psicóloga Rocío Fernández Ballester. En la cual globaliza la participación de factores personales y socio ambientales para alcanzar una satisfacción de necesidades, que origine calidad de vida y por consiguiente desarrollo. Entre los factores personales la autora incluye: la salud, el ocio, las relaciones sociales, las habilidades funcionales y la satisfacción de necesidades.

Es por ello que se propone la Creación del Programa de Rehabilitación Pulmonar en pacientes portadores de Fibrosis Quística, el cual tendrá como Institución interesada el Hospital San Juan de Dios, Servicio de Neumología, Clínica de Atención Integral Respiratoria Especializada.

La Fibrosis Quística o también conocida como mucoviscidosis es una enfermedad hereditaria, de evolución crónica, caracterizada por un trastorno en la glándulas que producen secreciones externas, y afecta principalmente la respiración y la digestión.

Para el manejo de pacientes con Fibrosis Quística, se requiere de un proceso dinámico y complejo, con un alto nivel de conocimientos clínicos y científicos para poder brindar al paciente las mejores opciones terapéuticas; manteniendo siempre un estricto control de análisis de información disponible y siguiendo los principios que exige la práctica médica.

La mayoría de las personas afectadas con Fibrosis Quística vive hasta pasados los 30 años, aunque algunos mueren durante la niñez y otras viven hasta los 40 años o incluso después. Si bien todos los grupos raciales pueden verse afectados con la enfermedad, es más común en las personas de origen caucásico.

Considerando los aspectos anteriores, y como parte de un plan estratégico implementado por la Caja Costarricense del Seguro Social, el programa propuesto viene a complementar el ya existente en el Hospital Nacional de Niños.

## ANTECEDENTES

El Programa de Rehabilitación Pulmonar propuesto, tiene como fin primordial mejorar la calidad de vida del paciente portador de Fibrosis Quística.

Y viene a cumplir con el objetivo de seguimiento que inicio en 1994 en el Hospital Nacional de Niños, así mismo, con la finalidad de asegurar una mejor atención a las personas portadoras de Fibrosis Quística, una vez que deban ser referidas a los hospitales de adultos.

La propuesta de Creación del Programa de Rehabilitación Pulmonar en el Hospital San Juan de Dios, se enmarca dentro de la modalidad de atención de carácter interdisciplinaria y educativa, pues permite una interacción del usuario y los miembros del equipo en la búsqueda de logros, objetivos y metas comunes, para brindar una atención oportuna y de calidad, en un espacio físico apropiado y en un ambiente de compromiso y respeto.

## FIBROSIS QUÍSTICA DEFINICIÓN:

La Fibrosis Quística o también conocida como mucoviscidosis es una enfermedad hereditaria, de evolución crónica, caracterizadas por un trastorno en las glándulas que producen secreciones

externas.

## **1.2 DIAGNÓSTICO:**

Además del examen físico y los antecedentes médicos completos, los procedimientos para diagnosticar la fibrosis quística pueden incluir los siguientes:

- a) Prueba del sudor (cloruro): examen para determinar la cantidad de cloruro en el sudor. El examen se realiza colocando una solución en el antebrazo (o en el muslo, si el niño es demasiado pequeño) y adhiriendo luego electrodos. La piel es estimulada para provocar sudor con una leve corriente eléctrica que no causa dolor ni daño alguno al paciente. El sudor se recoge con gasas estériles y se analiza. Si la cantidad de cloruro excede los valores normales, podría existir una fibrosis quística. La prueba del sudor es indolora y generalmente sólo causa molestias menores.
- b) Análisis de sangre: pueden analizarse células sanguíneas o células obtenidas mediante el raspado de la mucosa de la mejilla para determinar si existen mutaciones en el gen cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR). También pueden realizarse otros análisis de sangre para evaluar la existencia de infecciones y el compromiso de ciertos órganos.
- c) Radiografías de tórax.
- d) Pruebas de función pulmonar.
- e) Cultivos de esputo: examen de diagnóstico que se realiza con las flemas expulsadas de los pulmones hacia la boca. El cultivo de esputo suele realizarse para determinar la presencia de una infección.
- f) Exámenes de las heces: para medir la absorción de grasas en las heces.
- g) Pruebas de la función pancreática.

## **1.3 MECANISMO DE PRODUCCIÓN:**

Las glándulas exocrinas producen secreciones delgadas y acuosas que se deslizan fácilmente y son esenciales para la vida, producto de la afectación, las secreciones se vuelven espesas con disminución del contenido de agua y pueden obstruir los conductos produciéndose tapones mucosos especialmente en pulmones, intestino, hígado y páncreas, lo que genera procesos inflamatorios infecciosos y daño orgánico, y esto genera defectos funcionales con su consecuente manifestación clínica como la malnutrición por mala absorción y manifestaciones respiratorias crónicas.

El defecto básico en la Fibrosis Quística consiste en el anormal transporte de cloro y sodio a través de la membrana de las células epiteliales, por lo que disminuye el contenido de esos electrolitos y por consiguiente el agua en el moco del sistema respiratorio, el cual se torna espeso y difícil de transportar.

## **1.4 INCIDENCIA:**

Aproximadamente 30.000 niños y adultos presentan Fibrosis Quística en los Estados Unidos. Todos los grupos raciales pueden verse afectados por la enfermedad, sin embargo, es más común en personas de origen caucásico.

## **1.5 PRONÓSTICO:**

A causa de las diferentes formas clínicas unas más severas que otras, es muy difícil establecer conclusiones definitivas en cuanto al pronóstico.

Los resultados obtenidos recientemente hablan a favor de que en un futuro no lejano, existan a disposición de las personas afectadas nuevas técnicas de tratamiento, entre las que se encuentran la posibilidad de introducir genes normales en las células afectadas del sistema respiratorio que corrijan el defecto.



El avanzado desarrollo de la genética especialmente a partir del descubrimiento del genoma humano permite asegurar un futuro favorable a la cura de esta enfermedad o cuando menos reducir al mínimo sus manifestaciones discapacitantes.

#### **1.6 MANIFESTACIONES CLÍNICAS:**

Un elemento característico es el incremento de sal en el sudor de 2 a 5 veces más de lo normal (enfermedad de los besos salados), lo que los familiares pueden notar al besar al niño; la sudoración intensa puede acarrear fatiga, debilidad, calambres musculares y deshidratación.

En los hombres puede ocurrir la azoospermia obstructiva, por falta de esperma en el semen, por obstrucción o falta de desarrollo de los conductos por donde circula el semen; en la mujer puede ocurrir dificultad en la fecundación.

#### **1.7 CURSO EVOLUTIVO:**

En el adulto se enfrentan tres grandes retos:

- 1) El trabajo
- 2) El uso del tiempo libre.
- 3) Las relaciones de pareja.

Fruto de su discapacidad y el deterioro progresivo de la enfermedad puede ver limitada con frecuencia sus posibilidades de plena integración.

Un buen trabajo interdisciplinario encargado de su atención puede reducir e gran medida elementos negativos como la reducción de su capacidad física consecuencia de la progresión de la enfermedad y los desajustes sicosociales.

#### **1.8 TRATAMIENTO:**

En la actualidad la gran mayoría de los autores coinciden en la importancia del inicio precoz del tratamiento, incluso a partir del diagnóstico prenatal; conocer la presencia de la enfermedad incluso antes de que se manifieste clínicamente con toda la severidad que la caracteriza, permite que al recién nacido se le implemente un conjunto de medidas terapéuticas que eviten en gran medida el deterioro funcional y la aparición de los síntomas respiratorios y digestivos.

El tratamiento debe ser comprensivo, individualizado e interdisciplinario, no tiene cura, pero gracias a los adelantos en su tratamiento en los últimos años ha mejorado considerablemente la calidad de vida de los afectados.

Existen una serie de elementos a considerar, tal como una adecuada educación a la familia, dieta apropiada, fisioterapia de tórax y todo lo que ello conlleva, controles periódicos, apoyo psicológico, asistencia y apoyo social, etc.

#### **1.9 PROGRESOS EN INVESTIGACIÓN DE LA FIBROSIS QUÍSTICA:**

##### **1 1989**

Se descubre el gen de la fibrosis quística y la proteína alterada del mismo (CFTR) *cystic fibrosis transmembrane conductance regulador*, por los científicos Lap Chee Tsui y John R Riordan del Hospital for Sick Children en Toronto y FS Collins de la Universidad de Michigan.

Se publica el primer trabajo fundamentado que demuestra la importancia de la nutrición en el pronóstico de la enfermedad.

##### **2 1990**

Se inician los primeros estudios encaminados a lograr la aplicación de la terapia genética en la práctica clínica.

##### **3 1991**

Se continúan investigando nuevos fármacos para modificar el defecto genético. Se sugiere que el ATP-UTP puede ser útil para modificar la viscosidad del moco de los pacientes con Fibrosis Quística.

#### **4 1992**

La Fundación Norteamericana apoya las investigaciones que crearon el primer modelo animal de Fibrosis Quística, lo que permite avanzar en la investigación sobre terapia genética y otras terapias farmacológicas.

Las nuevas tecnologías permiten producir grandes cantidades de la proteína CFTR en el laboratorio, lo que facilita tratamientos efectivos in vitro.

Los científicos desarrollan nuevos métodos de terapia genética introduciendo vectores virales en las fosas nasales y en el pulmón de los pacientes con Fibrosis Quística.

#### **5 1993**

Se intensifican los estudios de la terapia genética en EE UU, en el Reino Unido y otros países europeos.

Científicos de la Universidad de Iowa publican las primeras modificaciones de las membranas celulares de pacientes con Fibrosis Quística corregidas por medio de terapia genética.

Se aprueba el uso de la Dornasa alfa (Pulmozyme), para utilización en pacientes con Fibrosis Quística.

#### **6 1994**

Se inician dos estudios adicionales sobre la terapia genética.

Se dan las primeras dosis repetidas de terapia genética a pacientes con Fibrosis Quística.

#### **7 1995**

Un estudio demuestra que la administración de ibuprofeno reduce la inflamación pulmonar de los pacientes con Fibrosis Quística.

Se inicia el primer estudio con terapia genética aerosolizada y el primero de terapia genética con liposomas como vectores no virales.

Comienza un nuevo estudio de terapia genética usando el adenovirus como vector.

#### **8 1996**

Investigadores de la Universidad de Iowa encuentran la primera evidencia que permite explicar por qué los pacientes con esta enfermedad son tan susceptibles a la infección bacteriana crónica por *Pseudomonas aeruginosa*.

Más de 100 pacientes inician su primer tratamiento experimental con terapia genética en EE UU.

#### **9 1997**

Se aprueban los estudios del CPX en pacientes con Fibrosis Quística, fármaco que parece corregir el defecto de la proteína alterada (CFTR).

Científicos de la Universidad de Pensilvania identifican una molécula que podría explicar la conexión entre los defectos de las células de los pacientes con Fibrosis Quística y las infecciones pulmonares.

Se completa el mapa genético de la estructura de la *Pseudomonas aeruginosa*, lo que permite desarrollar nuevos fármacos frente a la misma.

La Food and Drug Administration aprueba el uso de la tobramicina en solución para inhalación (TOBI).

#### **10 1998**

Se crea un programa para estimular a las compañías farmacéuticas a que desarrollen nuevos tratamientos para la Fibrosis Quística, proporcionando la infraestructura necesaria para favorecer estudios clínicos en fases precoces.

Se inician estudios con duramicina, fármaco que parece corregir el movimiento de cloro y sodio

de las vías aéreas.

Se aprueban estudios con DMP777, una droga antielastasa que modifica la viscosidad del moco.

Se inicia el uso de meropenem, un nuevo antibiótico anti- *Pseudomonas aeruginosa*.

#### **11 1999**

Se pone nuevamente de actualidad el papel de los ácidos grasos en la patogenia y tratamiento de la Fibrosis Quística.

Se demuestra que la administración de ácido docosahexanoico (DHA) a ratones- CFTR+ produce una mejoría en la morfología del páncreas y del intestino y reduce la infiltración de neutrófilos inducida por *Pseudomonas* en el pulmón.

El desbalance entre el ácido araquidónico aumentado, y el DHA disminuido en las células de los pulmones y páncreas podría explicar los síntomas de la Fibrosis Quística.

Trabajos experimentales demuestran la normalización de esta situación con la administración de un lípido sintético que integra DHA independiente de la lipasa pancreática y que consigue eliminar los síntomas en ratones CFTR-.

#### **12 2000**

Consenso Europeo sobre el tratamiento de la infección por *Pseudomonas aeruginosa*.

Múltiples trabajos hacen énfasis en la importancia del despistaje neonatal, demostrando la mejor situación nutricional de los pacientes diagnosticados en el periodo neonatal.

#### **13 2001**

Se demuestra la utilidad de la azitromicina como tratamiento antiinflamatorio-inmunomodulador en pacientes con Fibrosis Quística.

Se demuestra el efecto antiinflamatorio de los antileucotrienos.

Se establece la utilidad de la administración de beta-carotenos como antioxidantes en pacientes con Fibrosis Quística.

#### **14 2002**

Puesta en marcha por la Fundación Americana de Fibrosis Quística de una red nacional para el desarrollo de estudios multicéntricos, que permita acelerar los resultados sobre la eficacia de nuevos fármacos aplicables a estos enfermos.

Nuevos estudios con azitromicina demuestran su eficacia en la mejoría de la función pulmonar y en la reducción de hospitalizaciones.

#### **15 2003**

Se inician estudios en fase II con dextrano en aerosol. Este tratamiento podría prevenir la adherencia de *P. aeruginosa* y *Burkholderia cepacia* a las células del pulmón.

En diciembre de 2003, el Dr. Jim Hu, de Toronto, describe un nuevo vector para la terapia genética.

#### **16 2004**

Científicos de la Universidad de Carolina del Norte crean un ratón con una patología similar a la de los pacientes con Fibrosis Quística.

La asociación canadiense de Fibrosis Quística comunica que la edad media de los pacientes con Fibrosis Quística en su país ha aumentado de 35,9 años en 2001 a 37 años en el 2002.

#### **17 2005**

Se publica en *New England Journal of Medicine* un prestigioso estudio sobre los genes modificadores y su influencia en la gravedad de la Fibrosis Quística.

En el Congreso Americano de Fibrosis Quística se comunican algunos resultados prometedores con antioxidantes y suero salino hipertónico.

En estudios en fase III con aztreonam aerosolizado se demuestra que es un fármaco seguro.

## **OBJETIVOS DEL EQUIPO INTERDISCIPLINARIO**

### **OBJETIVO GENERAL:**

Mejorar la calidad de vida de los pacientes portadores de Fibrosis Quística de manera especializada, interdisciplinaria e integral.

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS:**

1. Identificar los recursos humanos que son necesarios para darle continuidad al programa de Rehabilitación pulmonar para pacientes con fibrosis quística del Hospital Nacional de Niños.
2. Establecer los lineamientos técnico-administrativos que permitan adecuado funcionamiento de la unidad de fibrosis quística.
4. Atender de forma integral a los pacientes portadores de fibrosis quística y sus familias.
5. Desarrollar una base de datos que permita evaluar el impacto de las intervenciones de la Unidad de fibrosis quística.

### **SUJETOS Y FUENTES DE INFORMACIÓN:**

Los sujetos que contempla este Programa de Rehabilitación Pulmonar corresponden a la población de pacientes provenientes del Hospital Nacional de Niños, deben contar con edades iguales o superiores a los 18 años, cumplir con los requisitos que se citarán posteriormente y los criterios enviados por el Hospital Nacional de Niños.

La fuente de información debe provenir en primera instancia del Hospital Nacional de Niños, mediante un resumen clínico de la patología correspondiente, del tratamiento y de las situaciones especiales del paciente.

### **EQUIPO INTERDISCIPLINARIO:**

El manejo del paciente con Fibrosis quística debe ser siempre interdisciplinario. Una patología tan compleja como la Fibrosis Quística y las repercusiones en el paciente que la padece, así como en su entorno familiar, social y económico exigen la intervención pronta y oportuna de diferentes profesionales de la salud.

Se propone que el equipo interdisciplinario para la atención de pacientes con Fibrosis Quística debe estar conformado por:

1. Médico Neumólogo
2. Terapeuta Respiratorio
3. Enfermera (o) Profesional
4. Nutricionista
5. Trabajador (a) Social
6. Master en salud metal
7. Farmacéutico

Con alguna frecuencia este equipo de salud también va a requerir la ayuda y consejo de algunas otras especialidades como lo son:

1. Médico Infectólogo
2. Médico Gastroenterólogo
3. Médico Cirujano
4. Médico ginecólogo

El equipo profesional propuesto tiene como fin brindar una atención de alta calidad y establecer una adecuada continuidad entre la labor realizada por el Hospital Nacional de Niños y nuestra Institución. Los principales retos que se enfrentan con la población adulta que será atendida son: el trabajo, el uso del tiempo libre, la relación de pareja y la evolución clínica, debido a que fruto de su discapacidad y del deterioro progresivo de la enfermedad puede verse limitada con frecuencia sus posibilidades de plena integración.

Un buen trabajo del equipo interdisciplinario encargado de la atención puede reducir en gran medida elementos negativos como la reducción de su capacidad física consecuencia de la progresión de la enfermedad y desajustes psicosociales.

#### **SEGUIMIENTO DEL PACIENTE:**

Se propone que el equipo interdisciplinario que atenderá a los pacientes con Fibrosis Quística, lo desarrollará en forma quincenal, con citas en el Servicio de Neumología y se reunirán cada quince días a su vez para charlas de actualización, los días jueves a la 1:30 PM.

El paciente será valorado de manera conjunta por los miembros del equipo interdisciplinario, y allí se determinarán las estrategias a seguir en cada uno de los casos individualizadamente.

Dentro de la intervención interdisciplinaria se valorarán los siguientes aspectos:

1. Historia clínica y examen físico.
2. Valoración antropométrica y nutricional.
3. Revisión del estado de inmunización actual.
4. Pruebas de función pulmonar.
5. Educación de broncodilatadores.
6. Valoración por Terapia Respiratoria.
7. Valoración por Trabajo Social.
8. Radiografía de tórax y/o abdomen en caso necesario.
9. Cultivo de esputo o frotis faríngeo.
10. Exámenes de laboratorio.
11. Revisión de medicamentos prescritos.

Otros análisis a considerar:

1. Prueba de función hepática y Ultrasonido de Abdomen.
2. Curva de tolerancia a la glucosa.
3. Estudios por aspergilosis bronco pulmonar alérgica.

## **INFORMACIÓN GENERAL:**

El Instituto Nacional de Salud de los Estados Unidos propuso en 1995 una definición de Rehabilitación Pulmonar, en la que se expresa:

*“La Rehabilitación Pulmonar es la entrega continua de servicios multidimensionales a personas con enfermedad pulmonar y sus familias, brindada por un equipo interdisciplinario de especialistas cuyo objetivo es alcanzar y mantener el máximo nivel individual de independencia funcional en la comunidad”*

Basados en la definición anterior, se propone la implementación del Programa de Rehabilitación Pulmonar en pacientes portadores de Fibrosis Quística en el Hospital San Juan de Dios, Servicio de Neumología, Clínica Aire.

Entre los valores que propone el Programa de Rehabilitación Pulmonar se encuentran:

1. Trabajo en equipo
2. Excelencia
3. Compromiso

Es muy importante que los pacientes conozcan su enfermedad. La explicación detallada por parte del médico neumólogo de las posibles causas de la misma, haciendo especial referencia a aquellas que tienen que ver con el estilo de vida del sujeto, y de los síntomas más frecuentes con los que se manifiesta, así como los síntomas guía pueden orientar al propio paciente acerca de una reagudización de su proceso crónico que le obligaría a una consulta profesional, serán parte fundamental de esta información.

No es suficiente con prescribir un tratamiento adecuado; es necesario además instruir al paciente tanto acerca de los beneficios que se van a derivar de su uso, como de la correcta utilización de los mismos.

Toda esta información debe ser transmitida de una correcta relación médico-paciente.

La utilización de material escrito (folletos, guías, etc.) y audiovisual (videos, diapositivas, etc.), en sesiones de grupo con otros pacientes, facilita su comprensión y cumplimiento

## **SELECCIÓN DEL PACIENTE:**

Los pacientes que se incluirán en el Programa de Rehabilitación Pulmonar, son aquellos provenientes del Hospital Nacional de Niños, con edades igual o superior a los 18 años, que sufren de Fibrosis Quística.

La Rehabilitación Pulmonar es una acción terapéutica y por lo tanto debe ir precedida de una indicación médica. Antes de incluir un paciente en el Programa de Rehabilitación Pulmonar; hay que analizar las características personales, su motivación, su capacidad de comprensión y su situación familiar, hay que asegurarse la integración familiar dentro del proceso de Rehabilitación.

Los factores clínicos a tener en cuenta son:

1. Edad.
2. Severidad de la capacidad respiratoria.
3. Tabaco.
4. Terapia empleada.
5. Presencia de otras enfermedades asociadas.
6. Nivel de colaboración.
7. Capacidad de comprensión.

La severidad del compromiso respiratorio puede influir en la motivación y en la ejecución de algunas actividades y en las personas con afectación leve puede sentirse muy poco motivado para realizar el programa.

Los pacientes tabaquistas activos, se deben incluir en el programa una vez que hallan pasado

por el programa de cesación de fumado que esta implementando la Clínica Aire. Si existen enfermedades asociadas, debe asegurarse la estabilidad en el momento de empezar el Programa de Rehabilitación mediante el tratamiento adecuado.

#### **COMPONENTES DEL PROGRAMA DE REHABILITACIÓN PULMONAR:**

Los componentes del Programa de Rehabilitación para pacientes portadores de Fibrosis Quística incluyen:

1. Control del tratamiento médico.
2. Educación del paciente y familia.
3. Cesación de fumado (en caso de presentarse).
4. Terapia Respiratoria:
  - Entrenamiento al ejercicio.
  - Entrenamiento músculos respiratorios.
  - Oxígeno terapia (en caso necesario).
  - Uso adecuado de inhaladores y espaciador.
  - Reeduación respiratoria y aclaramiento mucociliar.
5. Soporte sicosocial.
6. Control nutricional.

#### **EVALUACIÓN INICIAL DEL PACIENTE:**

El paciente debe ser evaluado inicialmente y determinar la severidad de los síntomas, el impacto de la enfermedad sobre la calidad de vida, identificar las necesidades educacionales, psicológicas y nutricionales. Además determinar e grado de deterioro respiratorio; en la evaluación funcional debe incluir análisis de los síntomas (sobre todo disnea), el estado físico general y pruebas funcionales.

Dentro de la intervención interdisciplinaria se evaluarán los siguientes aspectos:

- ❖ Historia clínica y examen físico.
- ❖ Valoración antropométrica y nutricional.
- ❖ Revisión del estado de inmunización actual.
- ❖ Pruebas de función pulmonar.
- ❖ Educación de broncodilatadores.
- ❖ Valoración por Terapia Respiratoria.
- ❖ Valoración por Trabajo Social.
- ❖ Radiografía de tórax, ultrasonido abdominal, TAC de tórax y senos paranasales en caso necesario
- ❖ Cultivo de esputo o frotis faríngeo.
- ❖ Exámenes de laboratorio.
- ❖ Revisión de medicamentos prescritos.

Otros análisis a considerar:

- 1 Prueba de función hepática.
- 2 Curva de tolerancia a la glucosa.
- 3 Estudios por aspergilosis bronco pulmonar alérgica.

**EQUIPO INTERDISCIPLINARIO:**

**MANEJO MEDICO**

**MÉDICO NEUMÓLOGO:**

Dentro del manejo del Programa de Rehabilitación Pulmonar, se ha recomendado la intervención interdisciplinaria, basada en el modelo altamente exitoso del sistema de cuidado del paciente pediátrico.

Es por ello, que dentro de los objetivos médicos primarios se encuentran:

1. Proveer cuidado óptimo.
2. Facilitar el acceso a las fuentes médicas pertinentes.
3. Coordinar entre especialistas y atención primaria.
4. Dar soporte en la calidad de vida y dar independencia para cada paciente.

El contacto frecuente con el equipo humano del Programa de Rehabilitación Pulmonar debe darse para cumplir con estos objetivos, y se recomienda al menos una evaluación anual de parte de cada uno de los miembros del equipo interdisciplinario. A continuación se detallan los aspectos que deben ser considerados del punto de vista médico, en el abordaje de los pacientes portadores de Fibrosis Quística:

**MANEJO DE LA ENFERMEDAD PULMONAR:**

El estado de los pacientes debe ser monitorizado regularmente valorando los síntomas, un examen físico y en la mayoría de las visitas una espirometría, valorando FEV1. La saturación de oxígeno debe ser medida en los pacientes con enfermedad pulmonar severa a moderada para establecer la necesidad de oxígeno domiciliar. Las mediciones de la oximetría durante el ejercicio y durante el sueño puede ser indicado en algunas situaciones.

Un análisis microbiológico completo para valorar el esputo, incluyendo la susceptibilidad antibiótica, debería ser realizado anualmente con el fin de aislar especímenes multiresistentes gram negativos como por ejemplo Burkholderia cepacia, Stenotrophomonas maltophilia, Achromobacter xylooxidans, los cuales se han encontrado hasta en un tercio de los adultos portadores de Fibrosis Quística.

Las observaciones del consenso no recomiendan el tamizaje anual con radiografía de tórax, lo que se debe hacer es un control cada 2 a 4 años si el estado clínico del paciente es estable. Las imágenes son necesarias en caso de exacerbación, neumotórax, atelectasias o hemoptisis.

**TRATAMIENTO:**

Dentro del tratamiento descrito en la literatura consultada, se recomienda la terapia antibiótica para las exacerbaciones, fisioterapia de tórax para aclaramiento de la vía aérea, ejercicio, terapia con mucolíticos, broncodilatadores, antiinflamatorios, oxígeno suplementario y soporte nutricional.

**EXACERBACIONES:**

Para el manejo de las exacerbaciones se recomienda la terapia con fluoroquinolonas las cuales son utilizadas en caso de exacerbaciones leves a moderadas. Para las exacerbaciones moderadas a severas, dos antibióticos antipseudomonas son utilizados en combinación (un betalactámico y un aminoglucósido).

Los médicos deben de estar prevenidos de que muchos antibióticos tienen volumen de distribución diferente y la tasa de eliminación en pacientes con Fibrosis Quística requiere dosis más altas e intervalos de dosis más cortos.

Los adultos tienden a estar más frecuentemente infectados por gérmenes como la B cepacia y gérmenes multidrogo resistentes. La combinación con antibióticos son típicamente usadas para el tratamiento de exacerbaciones relacionadas con estos organismos.



Se debe tratar de evitar la contaminación de persona a persona con estos organismos, utilizando medidas rigurosas en el control de infecciones en los pacientes ambulatorios y hospitalizados.

#### **TERAPIA ANTIBIÓTICA SUPRESORA CRÓNICA:**

La terapia antibiótica supresora crónica, es algunas veces utilizada ya que el tratamiento de exacerbaciones pulmonares no erradica la infección pulmonar. La tobramicina nebulizada sus siglas en inglés (TOBI) ha sido utilizada como terapia supresora y es la que más estudios de investigación posee. Se ha encontrado que produce mejoría significativa en la función pulmonar, disminuye la densidad de la P. aeruginosa en el esputo y disminuye los días de hospitalización. Un estudio de 2 años mostró una mejoría sostenida de la FEV1 comparado con el grupo placebo, por otro lado no hay un aumento de la prevalencia de B. cepacia o de otros organismos resistentes en el grupo tratado.

La mejoría sostenida de la función pulmonar parece sopesar el riesgo de la resistencia a la tobramicina, pero esto debe ser cuidadosamente evaluado en cada paciente. *¿A quién se debe considerar para esta terapia?*, la respuesta es potencialmente cualquier paciente adulto crónicamente infectado por P. aeruginosa.

Cada vez es más frecuente el uso de terapia más agresiva y de intervenciones más tempranas. El tamaño de las partículas es esencial para el depósito del antibiótico, si son muy pequeñas se deposita en los espacios aéreos terminales donde hay una absorción sistémica significativa. Partículas muy grandes se depositarían en las vías aéreas centrales, TOBI debe usarse con nebulizadores ya validados para este fin. Varios regímenes se han utilizado con tobramicina y gentamicina usando dosis desde 80 a 600 mg dos o tres veces por día.

La Colistina inhalada se ha reportado que tiene beneficios en casos de series y estudios no controlados.

Refiriéndonos a investigaciones científicas, podemos mencionar que en Dinamarca la terapia antipseudomona es una alternativa, utilizándose cursos antibióticos por dos semanas 4 veces al año independientemente de los síntomas, sin embargo en un estudio aleatorio no se encontró diferencia en la evolución por lo cual su uso rutinario no puede ser recomendado.

En lo que se refiere a la terapia para la panbronquiolitis difusa con el uso de macrólidos que ha ganado atención, el régimen utilizado es de 500 mg de azitromicina tres veces por semana para aquellos mayores de 40 Kg., o de 250 mg tres veces por semana para pacientes entre 25 y 40 kg. Un esputo en busca de BAAR debería ser solicitado antes del inicio de la terapia con macrólidos crónica por la posibilidad de infección por micobacterias no tuberculosas y el esputo debe controlarse al menos cada 6 meses.

#### **AGENTES MUCOLÍTICOS:**

La DNAasa recombinante (Pulmonzyme) disminuye la viscosidad del esputo en la fibrosis quística al catalizar el ADN extracelular en pequeños fragmentos. Un estudio fase III muestra una mejoría modesta en la función pulmonar en el grupo tratado con DNAasa; logrando disminución de las exacerbaciones. La droga puede ser utilizada seguramente durante una exacerbación al igual que durante un periodo estable. Se les debe recomendar su uso por algunos meses.

La N acetilcisteína reduce la viscosidad del esputo in Vitro, la forma nebulizada de la droga ha sido usado en pacientes con Fibrosis Quística pero no ha sido cuidadosamente estudiada. Estudios en pacientes EPOC no han demostrado un beneficio significativo en su efecto. No es claro que dosis orales penetren en la vía aérea para que tengan un efecto mucolítico. Por esta razón su eficacia y seguridad no ha sido establecida.

La solución salina al 12% aplicada dos veces al día resulta en una mejoría de las pruebas de función pulmonar en un estudio clínico corto, pero tiene el riesgo potencial de producir broncoespasmo en pacientes con fibrosis quística, sin embargo, puede ser prevenido con la

terapia broncodilatadora previa, cabe mencionar que es prematuro recomendar su uso indiscriminado, aunque los resultados son alentadores.

#### **BRONCODILATADORES:**

El salmeterol ha sido asociado con una mejor preservación de la función pulmonar y oxigenación a lo largo de la noche.

La Teofilina aumenta el aclaramiento mucociliar, la contractilidad diafragmática y el estímulo nervioso central. Desafortunadamente tiene un rango terapéutico estrecho que requiere una monitorización de las concentraciones plasmáticas.

#### **TERAPIA ANTIINFLAMATORIA:**

Algunos pacientes con Fibrosis Quística tienen asma o síntomas similares al asma que requiere más que una terapia broncodilatadora.

Una población con enfermedad menos severa tratado con 2 semanas de terapia diaria con corticosteroides (2 mg/kg/d), seguido por terapia esteroide alternada por un periodo de 10 semanas (1 mg/kg/d) muestra mejoría en la función pulmonar y una disminución en las citoquinas y de la IgG. En resumen los datos sugieren que los corticosteroides pueden tener un efecto beneficioso pero con un costo significativo. Por esta razón, el uso prolongado de corticosteroides, aún en terapia de días alternos, debería ser evitada. Sin embargo estos estudios sí sugieren que la terapia antiinflamatoria es prometedora.

Las dosis bajas de beclometasona (400 mcg/d) no muestran efecto en los marcadores inflamatorios. Las dosis más altas han sido prometedoras, pero estudios más prolongados con esta terapia necesitan ser llevados a cabo antes de recomendar este tratamiento.

Altas dosis de ibuprofeno (20 a 30 mg/kg, hasta 1600 mg bid) disminuyen la progresión de la enfermedad en pacientes con afectación pulmonar leve, pero los riesgos potenciales de sangrado y afectación renal deben ser valorados cuidadosamente.

El uso de modificadores de leucotrienos podría tener algún efecto y requieren estudios cuidadosos.

#### **OXÍGENO:**

Esta indicado durante el ejercicio si la saturación de oxígeno cae por debajo de 88 a 90%. La terapia de oxígeno nocturna esta indicada si la saturación es menor a 88 a 90% por más del 10% del tiempo de sueño. Los criterios para uso de oxígeno terapia son: PaO<sub>2</sub> menor 55 mmHg durante el día en aire ambiente o menor de 59 mmHg en presencia de poliglobulia, cor pulmonale, edema podálico y presencia de crecimiento ventricular derecha en el EKG.

#### **PÁNCREAS EXOCRINO:**

El 85 a 90% de los pacientes con Fibrosis Quística tienen insuficiencia pancreática, que es definida como una elevada excreción de grasa en las heces. Los pacientes que pueden tener función exocrina normal y pueden no requerir enzimas pancreáticas suplementarias son los que tienen mutaciones leves. La decisión de tratar a un paciente con suplementos enzimáticos esta basado en la presencia de esteatorrea. Esto correlaciona con los síntomas de diarrea, heces fétidas y grasosas, pérdida de peso incapacidad para recuperar peso, deficiencia de vitaminas liposolubles. La excreción fecal de más de un 7% de grasa indica esteatorrea en un adulto y es mandatorio para el inicio de enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos.

#### **SUPLEMENTOS PANCREÁTICOS ENZIMÁTICOS:**

Deben de darse con los alimentos y meriendas, con el número de cápsulas divididas entre el inicio y el final de la merienda. Algunos pacientes podrán tomar todas las cápsulas el inicio de la comida sin problemas. En general los pacientes necesitan entre 500 a 4000 U de lipasa por gramo de grasa ingerida por día. Este método de dosificación mimetiza la respuesta del cuerpo pero puede ser tedioso su cálculo. Menos fisiológico, pero es más frecuente por lo práctico, es la determinación de la dosis basado en el peso. Adultos deberían empezar con 500 U lipasa por kg de peso por comida y la mitad para la merienda. Esta dosis rápidamente corrige la mal absorción de grasa, y se debe intentar disminuir a la dosis mínima efectiva. Si los síntomas

de esteatorrea continúan, la dosis debería aumentarse aproximadamente entre 150 a 250 U de lipasa por kg por comida hasta que los síntomas mejoren (o 4000 U de lipasa por gramo de grasa por día). Dosis mayores que estos niveles deberían ser usados con cuidado por el riesgo de colonopatía fibrosante. Pacientes que reciben dosis mayores de 2500 U de lipasa por Kg por comida debería ser evaluados, e intentar disminuir la dosis de enzimas pancreáticas.

#### **PACIENTES CON POBRE RESPUESTA:**

Algunos van a continuar con esteatorrea a pesar de una dosis apropiada de las enzimas pancreáticas, la adherencia al tratamiento debe ser evaluado.

Dar algunas cápsulas a la mitad de la comida pueden generar algún beneficio. La hiperacidez de los pacientes con fibrosis quística es una de las razones más comunes para la respuesta subóptima a la terapia enzimática. El ácido gástrico puede no ser neutralizado debido a una inadecuada excreción de bicarbonato por el páncreas. Las drogas que disminuyen la acidez gástrica pueden mejorar la disolución de estos productos y reducir la diarrea. En pacientes que a pesar de adecuada dosis y que están con tratamiento supresor de ácido otros diagnósticos deberían considerarse (gastroenteritis infecciosa, infestación parasitaria, giardiasis, intolerancia a lactosa, sobrecrecimiento bacteriano, enfermedad celiaca, síndrome de intestino corto, Crhon, alergias a la comida y tumores intestinales.

#### **NUTRICIÓN EN EL PACIENTE CON FIBROSIS QUÍSTICA:**

Una dieta estándar de 35 a 40% de calorías de la grasa es recomendada. La tendencia a restringir grasa en estos pacientes debería ser desalentada dado a que la dieta en grasa tiene una alta densidad de fuentes calóricas, mejora el sabor de la dieta, permite el mantenimiento de los ácidos grasos esenciales, entre ellos las meriendas de nueces, queso, batidos pueden ser útiles.

Pacientes con un peso ideal mayor al 90% se consideran bien nutridos, los que están entre 85 y 89% son de bajo peso, los que tienen 80-84% levemente mal nutridos, 75 a 79% de peso corporal ideal moderadamente mal nutridos y menores de 75% mal nutridos severamente. Un índice de masa corporal menor de 19 indica malnutrición severa y necesita una intervención nutricional agresiva.

#### **PACIENTES MALNUTRIDOS:**

Las necesidades energéticas están basadas en los requerimientos nutricionales y pueden ser calculadas basados en las tasas de metabolismo basal usando las ecuaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS).

Para pacientes con pérdida de peso no relacionado con la ingesta calórica o mal absorción, un diagnóstico alternativo gastrointestinal o diabetes mellitus deben ser considerados dentro del diagnóstico diferencial.

Pacientes con malnutrición moderada o severa, son candidatos para una intervención más agresiva. Hay datos que sugieren que la recuperación nutricional tiene un impacto positivo en el curso de la enfermedad para estos pacientes. La colocación de una sonda nasogástrica es una opción pero para pacientes con enfermedad pulmonar severa esto puede ser particularmente difícil, por eso la colocación de una gastrostomía o yeyunostomía es un método aceptable para aumentar la ingesta calórica en pacientes seleccionados. Fórmulas semielementales no requieren enzimas pancreáticas, pero una fórmula completa son generalmente bien toleradas cuando se dan con enzimoterapia.

#### **SUPLEMENTOS VITAMÍNICOS:**

Pacientes con insuficiencia pancreática tienden más a la mal absorción de vitaminas liposolubles (vitaminas A, D, E y K). El déficit de vitamina A produce ceguera nocturna, la deficiencia de vitamina E degeneración espinocerebelar y anemia hemolítica. El déficit de vitamina D enfermedad ósea, y la diátesis hemorrágica como producto de la deficiencia de vitamina K.

Se recomienda suplemento vitamínico en las siguientes dosis:

- 1 Vitamina A 10.000 UI/d.
- 2 Vitamina E 200 a 400 UI/d.

3 Vitamina D 400 a 800 UI/d y exposición solar adecuada.

4 Vitamina K 2.5 a 5 mg/semana.

Para asegurarse adecuada cantidad de vitamina K, los pacientes que reciben cursos frecuentes de antibióticos o aquellos con historia de hemoptisis se le debería dar una dosis adicional de 2.5 a 5 mg de vitamina K cada semana.

Niveles de retinol, vitamina E y de 25-hidroxivitamina D deberían ser chequeados anualmente, y las dosis de vitaminas se ajustan de acuerdo a esto. También debe cuidarse los estados de zinc y antioxidantes, pero su monitoreo rutinario no es necesario.

#### **DIABETES ASOCIADA A FIBROSIS QUÍSTICA MANEJO MEDICO (DMAFQ):**

De la adolescencia a la edad adulta hay un progresivo aumento en la incidencia de DMAFQ, más del 15% de pacientes con más de 35 años tienen DMAFQ y están recibiendo insulino terapia, usando el test de tolerancia a la glucosa oral hasta 43% de pacientes mayores de 30 años presentan la situación descrita. La patogénesis esta asociada a la fibrosis y destrucción pancreática; este cuadro es más visto en pacientes con insuficiencia pancreática exocrina. Se observa un aumento del deterioro en la función pulmonar y deterioro del índice de masa corporal en los dos o cuatro años que preceden el diagnóstico. Las complicaciones microvasculares ocurren en un 5 a 16% para las retinopatías, en un 3 a 16% para las nefropatías, en un 5 a 21% para neuropatías, sin embargo las complicaciones macrovasculares parecen ser raras. Las mujeres con fibrosis quística que quedan embarazadas tienen un mayor riesgo de desarrollar diabetes gestacional, según la literatura consultada.

#### **DIAGNÓSTICO Y TAMIZAJE:**

Una determinación de glucosa menor a 126 mg/dl es considerado normal, un valor casual de glucosa mayor de 200 mg/dl en dos ocasiones es diagnóstico de DMAFQ o un nivel mayor o igual a 126 mg/dl asociado con un nivel de glucosa mayor de 200 mg/dl. En casos ambiguos una prueba de tolerancia a la glucosa usando 1.75 g/kg o un máximo de 75 g debe ser realizado. Una glucosa postprandial mayor de 200 mg/dl es considerado diagnóstico de DMAFQ, se debe realizar una prueba a toda mujer que piensa quedar embarazada y luego de su concepción.

#### **TRATAMIENTO:**

El tratamiento es multidisciplinario con la intervención del equipo de Fibrosis Quística y los endocrinólogos.

Las metas son:

- 1 Mantener un estado nutricional óptimo.
- 2 Control de hiperglicemia y reducir las complicaciones agudas y crónicas.
- 3 Evitar hipoglicemia severa.
- 4 Promover adaptación social, emocional y psicológica.
- 5 Tratar de ser flexible en el marco del estilo de vida.

La hiperglicemia en ayunas debe ser tratada con insulina, el uso de hipoglicemiantes no esta recomendado. En vista que existe algún grado de secreción de insulina, hace que la hiperglicemia del ayuno sea menos severa y que el desarrollo de cetosis sea extremadamente raro. En contraste la hiperglicemia postprandial es lo más frecuente en la fibrosis quística. Por eso, un régimen típico incluye el uso de insulina de muy corta acción tipo lispro antes de cada comida. El uso de una dosis adecuada requiere que los pacientes ingieran una comida predecible o que se estimen los requerimientos de insulina basados en la cuenta de carbohidratos. Una pequeña cantidad de insulina de acción larga puede ser requerida. El control regular de la glucosa monitorizada en el hogar es esencial para hacer los ajustes necesarios al régimen insulínico.

Se debe medir HbA1c, sus valores son menos útiles que en la diabetes tipo 1, pero valores similares menores de 7% para adultos y menores de 8% para adolescentes deben ser la meta. Sin embargo aún valores de hemoglobina glicosilada aceptables pueden estar asociados a niveles de hiperglicemia postprandial inaceptables. Las metas para el control glicémico en mujeres embarazadas son más estrictas que en los hombres o mujeres no embarazadas.

Todos los pacientes con diabetes asociada a la fibrosis quística deben ser tamizados anualmente en busca de retinopatía y medición de microalbuminuria, su presencia debe ser

manejada seriamente pues puede indicar nefropatía diabética y el uso de nefrotóxicos debe ser usado con mayor cuidado. Se deben utilizar inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina.

#### **LA ENFERMEDAD HEPATOBILIAR MANEJO MEDICO:**

El compromiso del árbol biliar y del hígado en la fibrosis quística puede llevar a una progresión de fibrosis biliar gradual y a cirrosis. Hasta 17% de los niños tienen enfermedad hepática significativa, en mayores de 15 años hasta 24% tenían hepatomegalia y alteración persistente de las pruebas de función hepática.

#### **TAMIZAJE DE ENFERMEDAD HEPÁTICA:**

El examen físico y la medición del hígado y bazo por palpación se debe hacer en cada visita, las pruebas de función hepática se deben hacer anualmente, pero ninguno de estos exámenes correlacionan con el grado de fibrosis, si los valores están más de 1.5 veces arriba del valor normal, los exámenes se deben repetir cada 3 a 6 meses, si están elevadas más de 3 a 5 veces necesitan una investigación más completa.

#### **EVALUACIÓN:**

Buscar otras causas como (hepatitis A, B, C, CMV, EBV, alcohol, drogas, toxinas), descartar con ultrasonido la presencia de colelitiasis; la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) puede ayudar a descartar alguna estrechez, dilatación o piedras en el árbol biliar. La gastroscopia se debe considerar en pacientes con hipertensión portal para determinar si hay o no várices esto tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas. La biopsia es útil en determinar la extensión de la fibrosis y cirrosis, sin embargo su valor es controversial por el carácter parcelar de la cirrosis en la fibrosis quística.

#### **MANEJO:**

Requiere la valoración multidisciplinaria, y se debe descartar el compromiso hepático por fibrosis quística:

- 1- Colestasis/cirrosis biliar/cirrosis multilobular.
- 2- Esteatosis hepática.
- 3- Congestión hepática por cor pulmonale.

El uso de ácido ursodeoxicólico retarda la progresión de la enfermedad hepática colestásica, mejorando la sobrevida y el tiempo libre de trasplante. La dosis recomendada es de 20 mg/kg /d dividido en dos tomas, el control de las pruebas de función hepática se debe hacer a los tres meses de iniciada la terapia y luego cada 6 a 12 meses.

#### **TERAPIA NUTRICIONAL:**

Monitorizar el estado de las vitaminas liposolubles es más importante en la presencia de enfermedad hepática. Suplementos de vitamina E con una dosis de 400 a 1200 UI/d corrige o previene las deficiencias. Los pacientes pueden requerir dosis mayores de vitamina D2 o D3 (800 a 1600 UI/d).

En caso de la vitamina A los niveles menores de 15 a 20 mcg/dl deberían suplementarse con 10 000 a 20 000 UI por día.

El TP debe monitorizarse para establecer el estado de la vitamina K, una prolongación significativa del TP debe tratarse con vitamina K de 5 a 10 mg y darlo una vez por semana, dependiendo de la respuesta al tratamiento. Los controles de laboratorio deben realizarse al mes o a los dos meses.

#### **TERAPIA PROFILÁCTICA:**

Todos los pacientes con enfermedad hepática por fibrosis quística deberían recibir inmunización contra Hepatitis A y B, y se debe evitar el uso de alcohol.

#### **OTRAS MANIFESTACIONES HEPATOBILIARES:**

Hasta 30% de los pacientes desarrollan microlitiasis, si estas no responden al uso de ácido ursodeoxicólico, y en caso de la presencia de síntomas, podrían ameritar tratamiento quirúrgico.

La estenosis del ducto biliar son comunes por compresión del ducto biliar por páncreas fibróticos.

#### **COMPLICACIONES GASTROINTESTINALES:**

El dolor abdominal puede ser secundario al síndrome de obstrucción intestinal distal (D.I.O.S) y la colonopatía fibrosante son únicos de la fibrosis quística, el diagnóstico diferencial se basa en la localización del dolor.

#### **DOLOR EPIGÁSTRICO:**

Una mayoría son por síntomas de reflujo gastroesofágico; la colelitiasis es otra causa de dolor epigástrico ocurriendo en hasta el 12% de los pacientes con fibrosis quística. La pancreatitis es otra causa de dolor en aquellos pacientes que aún tienen suficiencia pancreática. La enfermedad ácido péptica a pesar de que no esta aumentada su incidencia resulta una causa común de dolor epigástrico.

#### **DOLOR PERIUMBILICAL:**

Usualmente causado por síndrome de obstrucción intestinal distal, el diagnóstico de apendicitis aguda puede verse retardado pues se puede confundir con D.I.O.S, la intususcepción en la región iliocecal fue relativamente frecuente en adultos con fibrosis quística.

#### **DOLOR HIPOGÁSTRICO:**

La causa más frecuente es malabsorción, que hace que algunos nutrientes cuando alcanzan el colon son metabolizados a productos gaseosos, la indicación de que la malabsorción es la causa del dolor abdominal es cuando coexiste con esteatorrea. El tratamiento es optimizar el suplemento de enzimas pancreáticas. Otra posibilidad es D.I.O.S en aquellos pacientes con distensión abdominal y constipación intermitente. Menos probable es una colitis por *C. difficile* debe ser considerado en pacientes con uso de antibióticos, fiebre, leucocitosis y heces sanguinolentas, hay que tomar en cuenta los falsos positivos, en caso de duda una colonoscopia es de ayuda.

#### **OTROS CAUSAS:**

La colonopatía fibrosante se ve asociada con la ingestión de alta dosis de enzimas pancreáticas, manifestada por inflamación y estrecheces del colon derecho. El cáncer de colon impresiona tener aumentada la incidencia en pacientes con fibrosis quística.

#### **SÍNDROME DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL DISTAL (D.I.O.S):**

Episodios de obstrucción intestinal recurrente ocurren hasta en 3.5% de los pacientes con fibrosis quística, causada por contenido intestinal excesivo viscoso como resultado de la mutación de CFTR por una digestión anormal.

Anteriormente llamado como equivalente del ileo meconial, esta entidad ocurre casi exclusivamente en pacientes con insuficiencia pancreática, existen factores precipitantes como narcóticos, deshidratación, etc., pero muchos no tienen factor precipitante aparente. Uno de los errores más frecuentes es confundirlo con el síndrome digestivo irritable.

#### **RIESGO CÁNCER Y TAMIZAJE:**

Parecen tener un aumento en el riesgo para algunos cánceres específicos, hay aumento del riesgo de cáncer de tracto digestivo

#### **PLANEAMIENTO DEL EMBARAZO Y FAMILIAR:**

Mayoría de hombres con fibrosis quística son azospermicos por anormalidades anatómicas del conducto deferente y son funcionalmente estériles. Los hombres que son diagnosticados en la edad adulta y tienen mutaciones leves son más probables a ser fértiles. En contraste, las mujeres con fibrosis quística tienen una anatomía reproductiva normal. Es frecuente que las mujeres con fibrosis quística son menos fértiles que las mujeres saludables, sin embargo hasta más de 100 mujeres con fibrosis quística quedan embarazadas cada año en los Estados Unidos. Si la fertilidad en mujeres está disminuida, no está claro si es por su estado de salud general o está relacionado a anormalidades del moco cervical. La reología del moco cervical es diferente en mujeres comparado con las no afectadas.

#### **CONTRACEPCIÓN:**

Es similar a lo que ocurre con las mujeres que no tienen fibrosis quística. Los hombres con fibrosis quística no pueden asumir que son infértiles, se debe hacer un análisis de semen. Deben utilizar medidas de precaución para prevenir enfermedades de transmisión sexual.

#### **HACIENDO DECISIONES REPRODUCTIVAS:**

El consejo genético debe ser ofrecido a individuos con fibrosis quística, que han contemplado en iniciar una familia. La pareja debería ser aconsejada de los efectos potenciales de ser padres con un estado de salud limitado, el cuidado infantil implica alta responsabilidad, nadie se le garantiza la oportunidad de presenciar el crecimiento de sus hijos, pero los pacientes con fibrosis quística deben afrontar la posibilidad de su propia muerte en forma temprana. Es imperativo para los cuidadores de la salud reconocer que no se les debe imponer sus propios puntos de vista en la decisión individual de tomar la opción reproductiva, se deben abordar presentando la información médica para permitirles a ellos tomar la acción informados debidamente. La mujer con enfermedad pulmonar severa se debe aconsejar que los anticuerpos se puedan aumentar con el embarazo. En algunos centros de trasplante pueden considerar que niveles elevados de anticuerpos son una contraindicación para el trasplante pulmonar.

#### **ALTERNATIVAS PARA LA CONCEPCIÓN NORMAL:**

Para las parejas de hombres infértiles esta la inseminación artificial con semen de donantes. Microcirugía epididimal y aspiración de espermatozoides con inyección intracitoplasmática de esperma dentro del oocito pueden hacer que hombres con fibrosis quística se vuelvan padres biológicos, sólo disponible en grandes centros y una tasa de éxito de un 12 a 45%, además es un proceso muy costoso.

#### **EMBARAZO:**

Se ha reportado una buena evolución durante el embarazo, hay cambios normales que ocurren durante el embarazo que pueden afectar adversamente a las mujeres con fibrosis quística. Hay un aumento de la ventilación minuto un aumento del consumo de oxígeno, que puede ser problemático en mujeres embarazadas con enfermedad pulmonar severa.

El volumen sanguíneo y el gasto cardíaco está aumentado hasta más del 50% hacia el final del embarazo como resultado de la circulación placentaria y de la vasodilatación generalizada. Estos cambios pueden precipitar un fallo cardíaco derecho en la presencia de una enfermedad pulmonar severa, el umbral para la contraindicación médica del embarazo no se ha establecido, hay preocupación con aquellos casos que tienen enfermedad avanzada, malnutrición y diabetes.

#### **MANEJO DE LA MUJER CON FIBROSIS QUÍSTICA Y EMBARAZO:**

Se debe considerar como de alto riesgo, es importante proveer coordinación con el equipo experto en fibrosis quística, adicional a los parámetros pulmonares y nutricionales hay algunos específicos que se deben de cuidar como las alteraciones farmacocinéticas. El tamizaje y tratamiento de la diabetes durante el embarazo. Una parte esencial del cuidado materno es el reconocimiento temprano de una exacerbación pulmonar aguda. Si es posible se debe escoger medicamentos que produzcan el menor daño al feto, el uso de medicamentos clase C, como la tobramicina o la dornasa alfa se deben determinar su necesidad con base a las necesidades individuales.

#### **LECHE MATERNA:**

Parece ser normal en la mujer con fibrosis quística, incluyendo concentraciones normales iónicas y niveles normales de nutrientes. El amamantamiento requiere de 500 Kcal adicionales por día para mujeres saludables y parece ser bien tolerada en las mujeres con fibrosis quísticas mientras ella pueda mantener el aumento de las demandas calóricas.

#### **ENFERMEDAD ARTICULAR Y ÓSEA:**

Muchos individuos con fibrosis quística experimentan enfermedad articular y ósea, incluyendo bajos niveles de densidad mineral. La enfermedad ósea puede llevar a cifosis y fracturas. Estos problemas ocurren más comúnmente en adultos y en los que se les ha hecho trasplante pulmonar. La prevalencia de enfermedad ósea en pacientes con fibrosis quística depende del estado de salud del individuo (incluyendo estado nutricional y severidad de la enfermedad pulmonar). La prevalencia de osteoporosis en adultos con fibrosis quística varía entre 38 y 77 % y es mayor que la reportada en niños que es entre un 19 a 67 %.

Hay varios factores que contribuyen al desarrollo de la osteoporosis en estos pacientes como son los niveles bajos de vitamina D, la absorción reducida de calcio a nivel tracto gastrointestinal, el hipogonadismo y bajos niveles de factores de crecimiento pueden exacerbar esta situación, el uso crónico de esteroides, la disminución de la actividad física, etc.

#### **TAMIZAJE Y DIAGNÓSTICO:**

Las radiografías son poco sensibles, sin embargo fácilmente disponibles por lo cual se deben buscar cambios de osteopenia, cifosis, o fracturas vertebrales lo cual obligaría a un análisis cuantitativo con un examen como la radiografía de absorción dual de energía (DEXA). El tamizaje se debe hacer cada dos a cinco años, el T score es usado más frecuentemente para definir enfermedad ósea en adultos, por cada desviación estándar por debajo de la masa pico, el riesgo de fractura se duplica. La osteopenia se define como un T score entre -1 y -2.5 y la osteoporosis como un T score menor a -2.5.

#### **TRATAMIENTOS Y RECOMENDACIONES:**

Promover el ejercicio, la exposición solar, mantener un buen estado nutricional, el uso de calcio y vitamina D suplementaria es probable que sea una intervención útil basado en estudios clínicos en pacientes no portadores de fibrosis quística. El suplemento de calcio debe ser de al menos un gramo diario, una intervención que no aumenta el riesgo de nefrolitiasis. Predecir el suplemento vitamínico de vitamina D no es fácil porque hay mucha variabilidad en la absorción de la vitamina D.

Si hay osteopenia se debe dar suplemento de vitamina D para mantener la 25-OHD mayor a 18 a 20 ng/ml, se debe buscar apoyo del endocrinólogo a descartar deficiencia de hormonas sexuales y otras condiciones predisponentes. Si el paciente tiene osteoporosis se debe ser más agresivo usando bifosfonatos, el uso de calcitonina puede ser de utilidad en caso de fracturas vertebrales.

#### **ENFERMEDAD ARTICULAR:**

La artropatía ocurre en más del 12% de los pacientes con fibrosis quística, es más común en adultos, parece estar causado por procesos inmunológicos. Episodios agudos pueden afectar todas las articulaciones, usualmente son asimétricos, se presentan con edema, calor, rubor y dolor articular, frecuentemente causando dolor incapacitante típicamente dura por 7 a 10 días, usualmente no son erosivas. Se debe excluir otras causas de artritis con análisis serológicos. Análisis del fluido articular es usualmente no específico y puede no ser inflamatorio, el tejido sinovial es frecuentemente hiperémico e inflamado. Cursos cortos de antiinflamatorios no esteroideos y esteroideos son muy útiles en el manejo de la artritis de la fibrosis quística. La artropatía hipertrófica pulmonar es más común en la edad adulta, afectando el 8% de los pacientes, es caracterizada por periostitis crónica, proliferativa de huesos largos, causando dolor óseo simétrico y oligosinovitis dolorosa en huesos largos. A diferencia de la artritis la osteoartropatía hipertrófica tiende acompañar las exacerbaciones infecciosas. La etiología esta poco clara. Hallazgos radiológicos, los cuales son poco específicos pero no altamente sensibles, incluyendo formación ósea nueva periostica y en las porciones distales de huesos largos. La terapia con AINES es usualmente exitosa, pero algunos requieren analgesia



más potente.

#### **CUIDADOS AL FINAL DE LA VIDA:**

El estado terminal del paciente con fibrosis quística es diferente al del paciente con cáncer donde todos los tratamientos son discontinuados y solo queda con tratamiento para el dolor, a diferencia el paciente con fibrosis quística, el oxígeno, los antibióticos intravenosos, la fisioterapia de tórax deben ser continuados. Pocas publicaciones han lidiado con el tema del final de la vida en la fibrosis quística, y no está claro como se debe proveer a los pacientes con fibrosis quística.

Se sabe que la principal causa de muerte es de origen respiratorio. El tratamiento de los pacientes con fibrosis quística debe tener al menos una fase preventiva, terapéutica y paliativa.

Las barreras para el cuidado óptimo al final de la vida de estos pacientes, incluye lo siguiente:

1. Dificultad para predecir el momento de la muerte. El modelo más ampliamente usado predictivo se hace por cuestionario.
2. La influencia de trasplante pulmonar en decisiones acerca del final de la vida.
3. Temores personales o falta de confianza ha llevado a muchos médicos a evitar lidiar con la realidad de informar malas noticias y el pronóstico, negociando claras metas de cuidado y avanzar el manejo de planes.
4. Temor a la adicción con opiáceos y riesgos exagerados de efectos adversos resultan en un tratamiento inadecuado de los síntomas de pacientes moribundos.

#### **CUIDADO PALIATIVO:**

Evitar el sufrimiento humano es una meta importante para los proveedores de salud. Las actitudes, destrezas y comportamientos de los médicos en el uso de técnicas para liberar del sufrimiento y mejorar la calidad de vida de pacientes con enfermedades terminales se ha llamado cuidado paliativo.

El cuidado paliativo incluye:

1. Manejo interdisciplinario.
2. Manejo de habilidades de síntomas que pueden causar sufrimiento (dolor y disnea). Este es el sine qua non de cuidado paliativo para pacientes con fibrosis quística. Cefalea y dolor torácico aumenta en los 6 a 12 meses antes de la muerte. Opiáceos pueden ser efectivos para el dolor y disnea sin causar depresión respiratoria, capítulos como ansiedad, depresión y fatiga también requieren atención.
3. Esfuerzos para maximizar la calidad de vida de los pacientes y familiares.
4. Educación familiar y al equipo de apoyo para el entrenamiento en mejorar el cuidado del paciente.
5. Evaluar y tratar el aspecto social, psicológico, y espiritual.
6. Planear la asistencia del último día de vida, preparar sus deseos y otros documentos importantes, planear la muerte, servicios fúnebres, etc.
7. Apoyo para los familiares y el personal de equipo de apoyo ante la pérdida.

#### **PLANEAR CUIDADOS AVANZADOS:**

El planear es esencial y debería ocurrir tempranamente en el curso de la enfermedad. El equipo debe ser abierto y honesto, y sensible a los sentimientos familiares y culturales. La meta es respetar los deseos de los pacientes. Es un proceso que ayuda a los pacientes a identificar y clarificar sus valores personales y metas de su salud, enfermedades crónicas y tratamiento

médico. Los pacientes deben comunicar quien tomará las decisiones en su lugar cuando ellos no lo puedan hacer por sí mismos. El sentido de control y paz mental que esto lleva a la familia, reducirá la ansiedad y traerá beneficios importantes. Los médicos y el equipo de fibrosis quística deben ser flexibles y deben ofrecer opciones por la localización del cuidado terminal y muerte (unidad de cuidado crítico, cuarto privado en el hospital, hospicio, o en el hogar con requisitos de soporte-básicos).

#### **VENTILACIÓN ASISTIDA:**

Una vez se pensó que su uso era fútil, sin embargo este concepto ha cambiado con el advenimiento de la ventilación no invasiva y el trasplante pulmonar. Hay un reporte que ha sugerido que pacientes con fallo respiratorio puede beneficiarse del soporte ventilatorio y que esta forma de terapia puede ser considerada. El capítulo de usar o no ventilación mecánica en pacientes con fibrosis quística puede complicar el tema de final de la vida.

El final de la vida puede ser más difícil en una unidad de cuidado crítico. Mientras se de alguna esperanza, el equipo debe ser realista en presentar opciones a los pacientes y familiares. En la mayoría de centros solo una minoría de pacientes sobrevivirían a un episodio de fallo ventilatorio.

#### **NUTRICIONISTA:**

El tratamiento dietoterapéutico es indispensable para el manejo y control de pacientes con fibrosis quística. Es por esto que el nutricionista, como parte del equipo interdisciplinario para el tratamiento de fibrosis quística, debe utilizar todas las herramientas que estén a su alcance para manejar, controlar y detectar a tiempo cualquier signo o indicador que ponga en riesgo la vida del paciente; y a su vez debe de comunicar de manera oportuna a los demás integrantes del equipo cualquier anomalía detectada para la toma de medidas destinadas a la corrección del problema.

La adecuada valoración del estado nutricional y la terapéutica oportuna han probado restablecer los depósitos energéticos mejorando la capacidad para el ejercicio, la fuerza de los músculos respiratorios y la respuesta frente a las infecciones respiratorias.

- ❖ **Funciones del Nutricionista en la Unidad de Fibrosis Quística del Hospital San Juan de Dios**
  1. Brindar atención dietoterapéutica a los pacientes portadores de fibrosis quística según sus requerimientos y necesidades nutricionales con el fin de mantener o mejorar su calidad de vida
  2. Brindar educación nutricional a los pacientes fibroquísticos y sus familiares con el fin de mejorar sus hábitos de alimentación.
  3. Realizar la valoración nutricional a cada paciente por medio de una anamnesis nutricional adaptada a las necesidades de estos pacientes.
  4. Participar como miembro activo en el Comité de FQ contribuyendo al mejoramiento continuo del mismo.
  5. Elaborar o actualizar material educativo en nutrición de la patología en cuestión.
  6. Asistir a las reuniones del Comité de FQ.
  7. Recibir capacitación continua en materia de FQ.
  8. Investigar constante los últimos hallazgos en cuanto al manejo nutricional de los pacientes fibroquísticos.
  9. Impartir los talleres o charlas educativas que le sean asignadas por el comité.
  10. Brindar al paciente una atención humana y de la mejor calidad para mejorar su estado nutricional.

#### **Objetivo General del Tratamiento Nutricional**

- ❖ Contribuir al mejoramiento o mantenimiento de un adecuado estado nutricional en los pacientes portadores de FQ por medio del aporte de macronutrientes y de micronutrientes claves para el manejo de la patología.

#### **Objetivos Específicos del Tratamiento Nutricional**

- Lograr un peso corporal deseable o saludable.
- Corregir la anorexia causada por la insuficiencia respiratoria.
- Proporcionar cantidades óptimas de proteína para el crecimiento, desarrollo y resistencia a la infección. Aumentar la masa corporal magra si está depletada.
- Disminuir la pérdida de electrólitos en vómito y esteatorrea.

- Lograr un reemplazo enzimático adecuado para alcanzar una digestión casi normal.
- Reducir la pérdida excesiva de nutrientes por una mala digestión y malabsorción, y modificar la ingesta según se requiera.
- Proporcionar los ácidos grasos esenciales en forma tolerada. Reducir el ácido araquidónico para disminuir la cascada inflamatoria.
- Corregir edema, diarrea, anemia, esteatorrea.
- Prevenir la enfermedad pulmonar progresiva o complicaciones como intolerancia a la glucosa, obstrucción intestinal, cirrosis, enfermedades pancreáticas o cardiopatía.
- Mejorar la tolerancia a las terapias y medicamentos.

En los protocolos de atención al enfermo con fibrosis quística los aspectos nutricionales constituyen un punto fundamental ya que está demostrado que la malnutrición condiciona un empeoramiento de la función pulmonar y por lo tanto de la supervivencia. Por ello se ha propuesto al estado nutricional como factor pronóstico predictor de la morbi-mortalidad. Diferentes mecanismos relacionados con la fisiopatología de la enfermedad provocan aumento de las demandas energéticas y deficiencias de vitaminas y micronutrientes (Akiki et al, 2006).

### **Evaluación Nutricional de pacientes con FQ**

Los individuos con fibrosis quística corren un alto riesgo de desnutrición. La digestión y absorción deficientes, lo mismo que las complicaciones progresivas de la enfermedad, hacen que sea difícil satisfacer los mayores requerimientos nutricionales. Entre los factores que interfieren con el consumo adecuado y la retención de nutrimentos están disnea, tos y vómito inducido por esta, malestar gastrointestinal, anorexia durante crisis infecciosas, posible alteración en el sentido del gusto y del olfato, y glucosuria.

Respecto a los cuidados de los aspectos nutricionales en pacientes con fibrosis quística son verdaderos desafíos:

- La incompleta corrección de la malabsorción relacionada con la insuficiencia pancreática.
- El déficit de insulina.
- La enfermedad hepática.
- Ciertas anomalías metabólicas aún no aclaradas como los trastornos del metabolismo lipídico.

Las consecuencias de la malnutrición pueden ser evaluadas desde diferentes áreas: alteraciones en el crecimiento y en la composición corporal, retraso puberal, mayor susceptibilidad a las infecciones, deterioro de la función pulmonar, baja tolerancia al ejercicio, baja autoestima y aumento de la mortalidad.

La evaluación del crecimiento y desarrollo debe ser rutinaria en la consulta de todo paciente y la frecuencia de las consultas dependerá de la evolución. Se sugiere que los adolescentes sean controlados cada tres meses (Akiki et al, 2006).

### **Anamnesis**

La anamnesis nutricional en el manejo de la fibrosis quística deberá incluir los siguientes aspectos:

- Reagudizaciones respiratorias;
- Cumplimiento del tratamiento y de las recomendaciones dietéticas prescritas
- Problemas digestivos.
- Historia y conducta alimentaria: este es un punto fundamental en la evaluación de pacientes con fibrosis quística. Esta valoración se realizará en los controles trimestrales mediante la historia dietética (alimentos y cantidades habituales consumidos en cada una de las comidas del día, así como la frecuencia de consumo de los principales grupos de alimentos y alternativas empleadas para mejorar la densidad energética). Esta información aunque no permite una cuantificación muy precisa, aporta datos cualitativos y semicuantitativos que son muy útiles para corregir hábitos inadecuados y establecer nuevas recomendaciones dietéticas.

Cambios en el apetito: Anualmente, como mínimo, es conveniente realizar un cálculo de la ingesta energética y de los nutrientes específicos mediante encuestas cuantitativas. Se recomienda la combinación de varios métodos. Lo habitual es la realización de encuestas de registro o tipo dietario (food records) durante tres días consecutivos, incluyendo un día festivo, en las que se miden las cantidades consumidas y un recordatorio de 24 horas (24 hours recall), que consiste en la recogida de todos los alimentos y bebidas consumidas el día anterior con aproximación de las cantidades. No hay que olvidar en los cálculos los aportes procedentes de los suplementos ingeridos por el paciente (Manzanares et al, 1999). Signos de carencias nutricionales en piel, faneras, dientes, mucosas, entre otros.

### **Evaluación antropométrica y análisis de la composición corporal**

En este punto es importante que se tomen en cuenta mediciones tal y como:

- peso
- talla
- índice de masa corporal (IMC)
- área de circunferencia del brazo
- pliegues cutáneos: tricípital, bicipital, subescapular y suprailíaco.

Además, se sugiere que se tomen dos veces al año pliegues y área de circunferencia del brazo. Obtención del área de masa magra y de masa grasa corporal (Akiki et al, 2006).

Con las medidas del peso y talla, se pueden calcular diversos índices o razones que permiten interpretar el estado de nutrición y orientarnos para la toma de decisiones terapéuticas (Manzanares et al, 1999).

### **Evaluación Bioquímica**

Según el Protocolo Argentino al momento del diagnóstico se deben realizar:

- ✓ Balance de grasa fecal de 72 horas (prueba de Van de Kamer).
- ✓ Hemograma y metabolismo del hierro.
- ✓ Proteinograma electroforético (PEF).
- ✓ Glicemia.
- ✓ Función hepática
- ✓ Tiempo de protrombina.

La mayoría de los artículos consultados coinciden que para dar un adecuado seguimiento a los pacientes se deben de realizar los siguientes exámenes de laboratorio:

- ✓ Prueba de Van de Kamer, semestral o anual para ajustar el tratamiento enzimático sustitutivo.
- ✓ PEF(prueba de esfuerzo pulmonar), anual.
- ✓ Función hepática, anual.
- ✓ Tiempo de protrombina, anual.
- ✓ Hemograma y metabolismo del hierro, anual. El hemograma nos informará de la existencia de anemia carencial. En pacientes con hipoxia crónica, hay que sospecharla cuando no exista poliglobulia compensadora. La carencia de hierro es frecuente en la fibrosis quística y puede contribuir al retraso del desarrollo y a la anorexia, por lo que es preciso detectarla precozmente (Manzanares et al, 1999).
- ✓ Niveles séricos de zinc. El zinc puede estar disminuido por la malabsorción grasa, por lo que debe determinarse dada su implicación esencial en el crecimiento, en la respuesta inmune y en otras muchas funciones, como el metabolismo de la vitamina A.
- ✓ Glicemia, anual
- ✓ Curva de glicemia que se realizará en aquellos pacientes que no responden a un adecuado aporte nutricional, y también en los adolescentes como control anual
- ✓ Perfil lipídico, anual.
- ✓ Dosificación de vitaminas A, D y E, anual. Por diversas razones los pacientes con fibrosis quística mantienen malabsorción de vitaminas liposolubles a pesar del adecuado tratamiento enzimático, de allí que sea importante la dosificación de estas vitaminas (Akiki et al, 2006).
- ✓ Calcio y fósforo en mayores de 8 años cuando tengan factores de riesgo de osteoporosis.
- ✓ Para valorar la mineralización ósea pueden aplicarse técnicas de absorcimétrica de energía dual, determinación más útil que la medición de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina (Manzanares et al, 1999).
- ✓ El compartimento proteico se cuantificará con proteínas de diferente vida media como la albúmina, la prealbúmina y la proteína fijadora del retinol (Sira Carrazco).
- ✓ La cuantificación de la esteatorrea (balance de grasas en heces de 72 horas), se realizará semestral o anualmente de forma rutinaria para ajustar el tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticos. En caso de deterioro nutricional, se efectuará con más frecuencia para constatar que persiste la esteatorrea, modificar el tratamiento con enzimas, si es preciso y plantear la asociación de otros tratamientos, que optimicen la absorción grasa, como son los inhibidores de la acidez gástrica (Manzanares et al, 1999)

En el seguimiento del paciente se realizarán los exámenes anteriores con la frecuencia mínima referida, pero debe tenerse presente que será la situación clínica de cada paciente en

particular la que determine el momento y la frecuencia real de realización de estudios (Akiki et al, 2006).

### **Evaluación Clínica**

Conviene conocer el estado de la función respiratoria y la presencia de infecciones agudas, así como descartar clínicamente posible patología asociada con repercusión nutricional. En este sentido conviene descartar la insuficiencia pancreática, la Diabetes Mellitus o la osteoporosis una vez al año.

La placa de tórax se indicara cada 6 meses a un año o ante la sospecha de una exacerbación infecciosa.

El estudio de la función respiratoria (EFR) o espirometría debe de realizarse en cada consulta en los pacientes mayores de 6 años. Existe una clara asociación entre evolución clínica, sobrevida y el VEF1 (Volumen espiratorio forzado en el primer segundo). El VEF1 es además un excelente parámetro a tener en cuenta para el diagnóstico de exacerbación y evaluar la eficacia del tratamiento con antibióticos. Para estos procedimientos se recomienda seguir la normativa de la American Thoracic Society (Segal et al, 1999).

También en este mismo artículo se sugiere que en cada consulta se realice la evaluación microbiológica de las secreciones bronquiales para la detección de agentes patógenos bacterianos. Pese a que el cultivo orofaríngeo muchas veces no coincide con la flora de la vía aérea baja, se considera de utilidad cuando no es posible obtener un cultivo de esputo espontáneo. El examen abdominal incluyendo ruidos intestinales, tamaño de hígado y bazo, masas palpables, tensión y distensión debe de ser evaluados en cada consulta. Evaluar el estado de la piel y faneras y búsqueda de indicadores de déficit vitamínico (Segal et al, 1999).

### **Evaluación Dietética**

En general se recomienda tomar en cuenta las siguientes métodos dietéticos para realizar una adecuada evaluación nutricional de los pacientes con FQ: historia dietética cualitativa, recordatorio de 24 horas y registro de 3 días.

La evaluación de la dieta a través del interrogatorio, o bien mediante un recordatorio de tres días, ayuda a corregir malos hábitos alimentarios, mejorar la calidad calórica y conseguir un mejor ajuste de enzimas pancreáticas.

Las encuestas dietéticas son imprescindibles para evaluar hábitos y gramos ingeridos de cada nutriente.

Según Segal et al, un recordatorio cuantitativo de tres días es recomendable para:

-Pacientes con estado nutricional o crecimiento subóptimo, como la falta de aumento de peso en 6 meses en pacientes menores de 18 años.

-Evidencia clínica de déficit de vitaminas liposolubles.

-Evidencia clínica de insuficiencia pancreática mal controlada.

-Cambios en el gasto energético, infecciones pulmonares frecuentes u otras causas de necesidades nutricionales aumentadas.

Interrogar acerca de cambios de síntomas abdominales, tales como náuseas, vómitos, saciedad precoz y dolor. Debe consignarse la localización, frecuencias y síntomas asociados con el dolor. Y además se debe de investigar la posibilidad de sangrado digestivo.

Los cambios en las características de las deposiciones pueden ser indicadores de mala digestión y malabsorción.

La medicación y el cumplimiento de las indicaciones son así mismo puntos importantes para la evaluación correcta de estos pacientes: enzimas, vitaminas, suplementos, antiácidos, bloqueadores de H<sub>2</sub>, agentes proquinéticos y ácido ursodeoxicólico. Se de deben de evaluar sus dosis y frecuencias (Segal et al, 1999).

A continuación se presentan los principales indicadores que a nivel antropométrico, bioquímico, clínico y nutricional se deben de tomar en cuenta para realizar una adecuada valoración de pacientes con fibrosis quística.

**Cuadro 1**

**Indicadores utilizados normalmente para la valoración de pacientes con fibrosis quística.**

Indicadores antropométricos	Indicadores Bioquímicos	Indicadores Clínicos	Indicadores Dietéticos
Peso Talla IMC Perímetro Braquial Pliegues cutáneos: tricipital, bicipital, subescapular y suprailiaco	Colesterol Triglicéridos Balance de grasa de fecal de 72 horas (Prueba de Van de Kamer) Glicemia Electrolitos en sangre (Na, K, Cl) Función hepática Tiempo de protrombina Hemograma y metabolismo del hierro Perfil lipídico Dosificación de vitaminas A, D y E Calcio, fósforo y zinc Azoemia y creatinemia	Placa de tórax Prueba de funcionamiento pulmonar	Historia dietética cualitativa Recordatorio de 24 horas Registro de 3 días

**Necesidades Nutricionales de macro y micronutrientes en pacientes portadores de FQ**

Las necesidades nutricionales en estos pacientes van a depender del estado del aparato respiratorio y el tipo de colonización e infección de las vías respiratorias, la presencia de insuficiencia pancreática exocrina, grado de afectación hepática (que abarca desde pequeñas alteraciones en los conductos biliares intrahepáticos, fibrosis focal biliar, multifocal o franca cirrosis biliar), presencia de Intolerancia a la glucosa o Diabetes Mellitus, del estado y función del intestino.

Todos los autores coinciden en dar en general dietas hipercalóricas, con alto contenido de proteínas, grasas, carbohidratos (CHO), vitaminas y sales minerales. En el estudio de Corey y cols, se encontraron diferencias significativas en cuanto a supervivencia en dos grupos de pacientes cuya única diferencia fue el tratamiento nutricional, siendo el grupo con una dieta más rica en energía y sin restricción de grasas el que mostraba una mayor supervivencia.

En virtud de todas las complejas manifestaciones y complicaciones de la FQ, es preciso determinar individualmente los requerimientos y asistencia nutricional para cada persona afectada. Los individuos con riesgo especialmente alto son lactantes, niños, adolescentes, mujeres embarazadas y en lactación (Maham, 2001)

**REQUERIMIENTO ENERGETICO**

La fibrosis quística es una enfermedad multisistémica, crónica y progresiva cuya expresión clínica varía en cada paciente. Por ello no puede darse una cifra o porcentaje fijo para el aumento de los requerimientos de energía, y hay que individualizar el tratamiento para cada paciente y para cada fase evolutiva en el mismo paciente. Las causas que contribuyen en mayor medida a las variaciones en las necesidades de energía son las alteraciones pulmonares y digestivas por lo que el comité de expertos de la Fundación Americana recomienda la siguiente fórmula para la estimación de las mismas:

Cuadro 2:

$$\text{Aporte Energético} = \text{Gasto basal} \times (\text{Coeficiente actividad} + \text{Coeficiente afectación pulmonar}) \times (0,93 / \text{coeficiente reabsorción grasa})$$

En ella los aportes se expresan en kilocalorías/día y para valorar el gasto energético basal se emplean las ecuaciones de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Estos requerimientos deben ser considerados como punto de partida y debe comprobarse desde el punto de vista clínico que conducen a un crecimiento y estado nutricional adecuado, y si no es así deben aumentarse hasta conseguirlos.

En los enfermos de fibrosis quística el cálculo del gasto energético mediante la fórmula de la O.M.S subestima las necesidades, pudiéndose mejorar la predicción individual con el uso de la calorimetría indirecta. Sin embargo la mayor imprecisión viene condicionada por la corrección por actividad física, pudiendo sólo conocer el gasto energético total de forma más ajustada mediante la realización de determinaciones de éste mediante agua doblemente marcada, lo que es imposible en la práctica clínica. (Manzanares et al, 1999)

Los factores que deben de considerarse son género, edad, tasa metabólica basal (TMB), actividad física, infección respiratoria, gravedad de la neuropatía y gravedad de la absorción deficiente. Cuando no se cuenta con la determinación de los requerimientos energéticos mediante calorimetría indirecta, se pueden utilizar ecuaciones iniciales para calcular las recomendaciones calóricas. Se debe de recomendar a los pacientes con fibrosis quística que no disminuyan sus niveles de actividad, sino que más bien aumenten su consumo de energía (Maham, 2001)

La energía requerida puede ser evaluada basada en el patrón de ganancia de peso y reserva grasa pues no hay un método perfecto para estimar las necesidades calóricas de un individuo con fibrosis quística (Akiki et al, 2006).

El balance energético dependerá de la ingesta, del gasto energético y la pérdida de nutrientes: pérdidas digestivas y estados de hipermetabolismo.

Por este motivo se define que el requerimiento de energía en individuos portadores de FQ aumentará en un 20-50% del total de las calorías recomendadas según edad.

## PROTEÍNAS

En la fibrosis quística se incrementan los niveles de proteína aumentaría debido a la absorción deficiente. Sin embargo, cuando se satisfacen en forma adecuada las necesidades energéticas, estos individuos pueden generalmente cumplir con sus necesidades de proteína siguiendo una dieta norteamericana típica, con por lo menos 15-20% de las calorías totales consumidas a expensas de las proteínas o el RDA de proteína apropiada para el género, la edad y la estatura del paciente (Maham, 2001). En Manzanares et al y en Akiki et al se aumenta el margen de aporte de proteínas en la dieta el cual debe ser del 12-15% del valor calórico total.

Clásicamente se ha recomendado una alimentación rica en proteínas para hacer frente al aumento de las pérdidas (heces, esputo). Sin embargo, investigaciones recientes sugieren una utilización proteica deficiente, al analizar la ingesta de estos pacientes, como en otras enfermedades crónicas, se observa que el aporte no es insuficiente en proteínas (ingieren hasta el 200-300% de las RDA para sexo y edad) en energía.

El exceso de aporte proteico y la creación de hábitos alimentarios correctos tiene interés a largo plazo pues al aumentar la supervivencia de estos pacientes, pueden desarrollar alteraciones hepáticas o renales que obliguen a dietas con restricción proteica, muy difíciles de llevar a cabo cuando los hábitos alimentarios previos son totalmente opuestos.

Es importante proporcionar suficiente cantidad de proteínas de alto valor biológico (2/3 del total en las primeras edades y la mitad en la adolescencia). El aporte proteico restante debe provenir del consumo de productos de origen vegetal cuyo contenido de carbohidratos, vitaminas y fibra es muy importante para estos pacientes (Manzanares et al, 1999)

## GRASAS

En el artículo de Manzanares et al se establece que las grasas deben aportar el 40% de las necesidades calóricas diarias. Mientras que en Akiki et al y en el KRAUS se menciona que el aporte de este macronutriente debe de ser del 35 al 40% o más de la RDD según se tolere, distribuido de la siguiente manera: un 10 % de grasas saturadas, menos del 10% como poliinsaturadas y el resto monoinsaturadas.

La grasa alimentaria ayuda a proporcionar la energía requerida, los ácidos grasos esenciales y las vitaminas liposolubles. Por otra parte la grasa limita el volumen de alimento que se requiere para satisfacer las demandas energéticas y mejora el sabor de la dieta (Maham,

2001). Ello permite hacer frente a las pérdidas por heces y disminuir la formación de ácido carbónico en comparación al que se produciría si el aumento de energía se realizara a expensas de carbohidratos (Manzanares et al, 1999).

En estos pacientes es frecuente el hallazgo de déficit de ácidos grasos esenciales (AGE) condicionado por la malabsorción grasa, la disminución de la ingesta calórica y la mayor utilización de los ácidos grasos poliinsaturados de la dieta para producir energía (Manzanares et al, 1999).

Entre las indicaciones de intolerancia a las grasas están un aumento en el número de defecaciones, heces grasosas y calambres abdominales.

Puede haber deficiencias de AGE, incluso en enfermos que son tratados adecuadamente con enzimas pancreáticas para controlar la absorción deficiente. Aunque pueden no ser notorios algunos signos visibles de la deficiencia de AGE como las lesiones cutáneas típicas, el clínico deberá realizar de forma sistemática las pruebas de perfiles de lípidos en sangre para detectar posibles anomalías (Maham, 2001)

La adherencia al consumo de un porcentaje mayor de alimentos conteniendo ácidos grasos esenciales (Ω3 y Ω6) es mejor que aumentar el volumen de las porciones (Akiki et al, 2006). Es necesario estimular los pacientes para que incluyan fuentes de AGE (por ejemplo, aceite de canola, de sésamo, de soya o de maíz, frutos secos) como parte de su consumo diario de grasas (Maham, 2001)

La administración de ácidos grasos Ω3 puede tener efectos beneficiosos, fundamentalmente en el pulmón por su acción antiinflamatoria. El enriquecimiento habitual de la dieta debe realizarse con triglicéridos de cadena larga. La adición de triglicéridos de cadena media que no precisan del concurso de las secreciones biliares ni pancreáticas para su absorción, es un arma terapéutica útil para aumentar el aporte graso de la dieta aunque debería reservarse para los casos en que exista intestino corto, colestasis o esteatorrea grave de difícil control con fermentos (Manzanares et al, 1999).

## CARBOHIDRATOS

A medida que progresa la enfermedad, se requieren cambios en el consumo de carbohidratos. Se puede presentar intolerancia a la lactosa y la afección endocrina pancreática requiere de ajustes en los carbohidratos (Maham, 2001)

La cantidad de carbohidratos debe representar el 45-48% del aporte calórico total de la dieta, siendo deseable el consumo mayoritario, como en cualquier dieta, de carbohidratos complejos y fibra, y evitar la adición o el consumo de alimentos enriquecidos en azúcares simples.

En la metabolización de los carbohidratos se obtiene como producto final anhídrido carbónico que se elimina por el pulmón. En casos graves de insuficiencia respiratoria, su exceso puede empeorar el cuadro pulmonar provocando retención de anhídrido carbónico y/o aumento de la dificultad respiratoria.

En pacientes con insuficiencia pancreática grave y clínica secundaria a malabsorción grasa, puede ser necesario aumentar el aporte de carbohidratos y disminuir el de grasas, aunque lo recomendable es mantener el aporte graso y ajustar la dosis de enzimas pancreáticos añadiendo medicación coadyuvante para optimizar la absorción grasa. Es fundamental un buen aporte de fibra para prevenir el síndrome de obstrucción intestinal distal y otros síntomas digestivos.

Por otra parte, los enfermos con diabetes precisan una administración cuidadosa de carbohidratos, preferentemente complejos, acoplando las raciones de hidratos de carbono a sus necesidades calóricas y ajustando por último la insulina (Manzanares et al, 1999).

### Cuadro 3

#### Distribución porcentual de macronutrientes en pacientes con fibrosis quística

Macronutriente	%VET
Energía	20-50% más de las kcal totales
CHO	La diferencia
Proteína	15-20%*
Grasa	40%

\*Adolescentes: 2 g/ kg /día

Adultos: 1.5 g/ kg /día

### VITAMINAS HIDROSOLUBLES

Las vitaminas hidrosolubles al parecer se absorben adecuadamente en pacientes con FQ, y los requerimientos en condiciones normales suelen satisfacerse con la dieta (Maham, 2001).



Las vitaminas hidrosolubles se darán en forma de un preparado multivitamínico estándar, aunque no existen recomendaciones precisas al respecto. Se ha descrito el aumento de las pérdidas por el sudor y, a excepción de la vitamina B12, la absorción y utilización de las mismas es normal (Manzanares et al, 1999).

El déficit de vitamina B12 se corrige con el adecuado suplemento de enzimas pancreáticas. El aporte de vitamina C puede resultar beneficioso como antiinflamatorio (Akiki et al, 2006).

En el caso de resecciones intestinales a nivel de íleon terminal es necesario el tratamiento con vitamina B12 intramuscular (Manzanares et al, 1999).

## VITAMINAS LIPOSOLUBLES

Deben suplementarse en todos los pacientes con insuficiencia pancreática de acuerdo a la edad. Se debe recordar que las vitaminas tienen que ser ingeridas junto con enzimas pancreáticas para que se absorban (Akiki et al, 2006). Sin embargo, aun con la suplementación de enzimas pancreáticas, las vitaminas liposolubles por lo general no se absorben correctamente (Maham, 2001).

Su administración es obligada en aquellos pacientes que tienen insuficiencia pancreática. La ingestión de los preparados liposolubles debe acompañarse de la toma de alimentos con grasa y fermentos pancreáticos. Es necesario controlar periódicamente los niveles séricos de las vitaminas A y E para lograr una correcta suplementación (Manzanares et al, 1999).

La reunión de consenso de expertos americanos en fibrosis quística recomienda:

- Vitamina A: 3.000 a 10.000 UI/día. Puede aportarse como multivitamínico o bien en forma aislada, preferentemente como compuesto hidrosoluble. Está contraindicada cuando existe alteración hepática.

- Vitamina D: 400-800 UI/día. Sólo es necesario aportarla en casos de baja o nula exposición solar o si el paciente tiene enfermedad hepática.

Estudios recientes sugieren administrarla de forma rutinaria, junto con suplementos de calcio, para mejorar la aposición cálcica ósea.

- Vitamina E: La dosificación varía con la edad, aunque de modo general se debe aportar en la cantidad suficiente para mantener un nivel sérico adecuado: 0-6 meses: 25 UI/día; 6-12 meses: 50 UI/día; 1-4 años: 100UI/día; 4-10 años 100-200 UI/día y >10 años: 200-400 UI/día. Hay que recordar que las dosis excesivas de vitamina E pueden exacerbar la coagulopatía por déficit de vitamina K.

- Vitamina K: Aunque se precisan más estudios para definir los requerimientos óptimos de vitamina k, el aporte de ésta se realizará solo en caso de colestasis, cuando el tiempo de protrombina esta prolongado, cuando se indican antibióticos y previo a procedimientos o cirugía.

La administración de vitaminas liposolubles asociadas en una presentación farmacéutica tiene ventajas respecto a la administración de cada una de ellas por separado. Por un lado se tiene garantizada la suplementación dado que es sin duda distinto tomar 1 comprimido en lugar de 4 o 5; también existen beneficios en la absorción de las mismas y además el suplemento multivitamínico contiene zinc. En este momento no hay en el mercado esas preparaciones, pero deberá conseguirse su introducción a la brevedad posible

( ADEKs® u otras) (Akiki et al, 2006).

Investigaciones recientes han demostrado que en la fibrosis quística hay un desequilibrio entre la formación de radicales libres y los mecanismos de defensa antioxidantes como la vitamina E, carotenoides y el selenio. Este hecho podría influir en el deterioro progresivo de la función pulmonar. Aunque todavía no se pueden hacer recomendaciones al respecto, es prudente promover la ingesta de alimentos ricos en carotenoides activos biológicamente, como son las zanahorias y los vegetales de hoja verde y de otros alimentos ricos en vitamina E y selenio: aceites vegetales sobre todo oliva, nueces, pescados (Manzanares et al, 1999).

## MINERALES

En la fibrosis quística aumentan los requerimientos de sodio a causa de las mayores pérdidas en el sudor. Cuando el consumo de sodio es inadecuado, ocurre letargia, vómito y deshidratación. Los adultos requieren de sal adicional durante periodos de fiebre, diarrea, vómito, clima caliente o esfuerzo físico. Se utiliza sal de mesa o soluciones de restitución electrolítica comerciales.

Se ha presentado en la fibrosis quística menor mineralización ósea, bajas reservas de hierro y bajos niveles de magnesio. Los niveles de zinc en plasma pueden ser bajos en caso de desnutrición moderada a grave (Maham, 2001)

Se realizará suplementación con hierro cuando el paciente presente un patrón de anemia ferropélica (Manzanares et al, 1999).

Se recomienda la suplementación rutinaria con zinc, como sulfato de zinc 5 mg/día, vía oral.

En cuanto al Calcio, se debe asegurar que la ingesta alimentaria cubra las recomendaciones adecuadas para la edad (Akiki et al, 2006).

Puede haber disminución de los niveles séricos de magnesio en casos de obstrucción intestinal distal en tratamiento con n-acetil cisteína y por aumento de las pérdidas urinarias secundarias a la utilización de antibióticos aminoglucósidos (Manzanares et al, 1999).

Los demás minerales no se administran en suplemento de manera sistemática, aunque habrá que valorar en forma individual el estado del enfermo en cuanto a estos elementos (Maham, 2001).

**Cuadro 4**

**Suplementos de vitaminas y minerales en la Fibrosis Quística**

Nutrimento	Cantidad
Vitamina A	1-2 el RDA/día*
Vitamina D	1-2 el RDA/día*
Vitamina E:	
• Lactantes	
• Niños < 10 años de edad	25-50 UI/día+
• Niños > 10 años de edad	100 UI/día
Vitamina K	200-400 UI/día
➤ Lactantes (< 1 año de edad)	
➤ Niños y adultos que reciben antibioticoterapia a largo plazo o con hepatopatía	2.5-5.0 mg a la semana 2.5-5.0 mg dos veces a la semana
Sodio	
○ Lactantes	
○ Niños y adultos en momentos de ejercicio vigoroso, estrés térmico o diarrea profusa	¼ cdta de sal diaria 250 mg - 2 g de 2-3 veces por día

(Con adaptaciones de Ramsey BW, et al. Nutritional Assessment and Management in Cystic Fibrosis. A consensus report. Am J Clin Nutr 55:108, 1992.)

(Maham, 2001)

\*se puede proporcionar vitaminas A y D mediante 1-2 multivitaminas al día

+se proporciona vitamina D en una forma hidrosoluble

**MANEJO NUTRICIONAL DE LAS ENFERMEDADES RELACIONADAS CON LA FIBROSIS QUÍSTICA**

**Síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID)**

EL tratamiento incluye hidratación adecuada, aporte de fibra dietética y ajuste de enzimas pancreáticas.

Tratamiento preventivo: Aporte adecuado de líquidos y fibra en la dieta, dosificación adecuada de enzimas pancreáticas y administración de laxantes si hubiera estreñimiento.

**Enfermedad ósea relacionada con fibrosis quística**

Se promoverá una dieta más rica en calcio, ejercicios con esfuerzos de pesos. Si la DMO está disminuida y no hay respuesta a las medidas sugeridas, se considerará la terapia con bifosfonatos y otras terapias específicas.

**Diabetes relacionada con FQ (DRFQ)**

Las metas de la terapia son las siguientes:

1. Mantener un óptimo estado nutricional.
2. Controlar la hiperglicemia para reducir las complicaciones agudas y crónicas de la diabetes.
3. Evitar las hipoglicemias severas.
4. Promover la adaptación psicológica, social, y emocional de convivir con diabetes.
5. Ser tan flexible como sea posible con el estilo de vida del paciente.

El manejo nutricional es similar al de otros pacientes con fibrosis quística pero se debe prestar mayor atención al ritmo de las comidas y evitar los carbohidratos concentrados. El monitoreo en el hogar de la glucemia es fundamental para adecuar el manejo. El control de la terapia debe realizarse con dosificaciones cuatrimestrales de la hemoglobina glucosilada.

### **Enfermedad Hepatobiliar**

Se debe monitorizar el estado de las vitaminas liposolubles es más importante en la presencia de enfermedad hepática. Suplementos de vitamina E con una dosis de 400 a 1200 UI/día corrige o previene las deficiencias. Los pacientes pueden requerir dosis mayores de vitamina D2 o D3 (800 a 1600 UI/día).

En caso de la vitamina A los niveles menores de 15 a 20 mcg/dl deberían suplementarse con 10 000 a 20 000 UI/día.

El tiempo de protrombina debe monitorizarse para establecer el estado de la vitamina K, una prolongación significativa del TP debe tratarse con vitamina K de 5 a 10 mg y darlo una vez por semana dependiendo de la respuesta al tratamiento. Los controles de laboratorio deben de realizarse al mes o a los dos meses (Vargas, 2007).

### **INTERVENCIÓN NUTRICIONAL EN PACIENTES PORTADORES DE FIBROSIS QUÍSTICA**

Los pacientes con fibrosis quística con insuficiencia pancreática exocrina y esteatorrea que están malnutridos tienen peor pronóstico en términos de crecimiento, función pulmonar y supervivencia a largo plazo que los pacientes con suficiencia pancreática.

El déficit nutricional puede variar desde una depleción de los depósitos grasos hasta una clara malnutrición energético-proteica. Es más probable que los déficits aparezcan en los periodos de crecimiento rápido sobre todo si coinciden con reagudizaciones respiratorias y también si la gravedad de la afectación respiratoria es mayor.

En el consenso americano de 1992 se hizo un énfasis especial en la necesidad de monitorizar regularmente tanto la ingesta como los datos antropométricos, así como en instruir adecuadamente a los pacientes y familias en el tratamiento dietético con el fin de mantener un crecimiento adecuado y prevenir los déficits nutricionales en el paciente con fibrosis quística de cualquier edad.

El crecimiento y un estado nutricional adecuado se relacionan directamente con un tratamiento enzimático de sustitución bien ajustado y con la indicación de dietas hipercalóricas así como con el tratamiento enérgico de las infecciones pulmonares.

La mayor atención prestada a estos aspectos ha dado como resultado una clara mejoría del crecimiento y del estado nutricional en comparación con series más antiguas. A pesar de todo, datos recientes muestran que el 50% de los pacientes aproximadamente, están situados en o por debajo del percentil 10 de peso o talla para la edad. Parece adecuado iniciar un tratamiento nutricional intensivo ante el primer dato de deterioro del estado nutricional y quizás también en la función pulmonar.

En muchos de los programas de trasplante pulmonar se rechazan como candidatos activos a los pacientes malnutridos (peso real < 80% peso ideal), basándose en el hecho de que la malnutrición se asocia a peores resultados quirúrgicos y menor supervivencia.

En toda intervención nutricional se deben de tomar en cuenta los siguientes aspectos:

- los niveles de actuación deben de adecuarse a las necesidades de cada paciente
- iniciar la intervención lo más pronto posible, antes de que exista una afectación respiratoria importante.

No en todos los pacientes en los que utilizamos soporte nutricional se obtiene una ganancia ponderal a largo plazo. Lo ideal sería identificar qué factores nos podrían ayudar a determinar los pacientes que se beneficiarían del mismo y el momento en el que debería iniciarse, como marcadores bioquímicos (concentraciones plasmáticas de determinados ácidos grasos), o pruebas de función pulmonar (FEV1) (Manzanares et al, 1999).

### **REHABILITACION NUTRICIONAL**

#### **Alimentación enteral**

Se utilizará una vez que las etapas previas han sido agotadas y especialmente en pacientes con deterioro de la función pulmonar.

Se realizará a través de:

- sonda nasogástrica (SNG), no se utilizará por períodos mayores de 2 o 3 meses.
- gastrostomía.

Ambas técnicas deben ser destinadas a la implementación domiciliaria y adecuado entrenamiento de los familiares. La alimentación será por débito continuo utilizando bomba de

infusión. Se realizará durante la noche (10 - 12 horas nocturnas) para preservar los hábitos de alimentación y la actividad diurna.

La fórmula que se utilice debe aportar entre el 30 y 50 % de los requerimientos de energía calculados para el paciente. Los pacientes en riesgo nutricional recibirán fórmulas enteras o de alta densidad calórica. Para pacientes malnutridos se recomiendan fórmulas con hidrolizados de proteínas y ácidos grasos de cadena media.

No existe consenso respecto a como implementar el uso de enzimas pancreáticas durante la administración de la alimentación enteral. Se pueden administrar 3 dosis orales antes, durante y sobre el final de la infusión. Las enzimas con cubierta entérica no pueden pasarse por SNG o por gastrostomía. Las fórmulas elementales y semielementales se podrían utilizar en infusión continua sin suplementación enzimática.

### **Alimentación parenteral**

Debe indicarse en situaciones especiales (gastroenteritis severas, manejo postoperatorio de condiciones en las que no puede indicarse alimentación enteral) y por períodos cortos (Akiki et al, 2006).

Cuando el paciente tiene un estado nutricional deficiente el tiempo mínimo de la suplementación es el tiempo de la recuperación.

En general el tiempo medio de suplementación para conseguir una adecuada recuperación ponderal y de la velocidad de crecimiento es de un año.

Se deben utilizar los suplementos siempre que no se consiga una cobertura energética adecuada con la dieta normal, manteniéndose el menor tiempo posible y siempre asociados a tratamientos de modificación de la conducta alimentaria (Manzanares et al, 1999).

### **TRABAJADOR (a) SOCIAL Y PSICÓLOGO (a) CLÍNICO:**

Esta enfermedad tiene importantes implicaciones sicosociales que pueden ser adecuadamente prevenidas con un planteamiento serio, manteniendo y promoviendo el bienestar emocional del paciente y de su familia; particularmente en los momentos críticos perfectamente definidos como son el momento del diagnóstico, entrada a la etapa adulta, inicio de un trabajo, etc. Todos estos objetivos pueden conseguirse con las entrevistas habituales, ya sean individualizadas con los padres, hermanos o paciente, o mediante trabajos en grupo.

Una alternativa de ayuda y canalización de necesidades se puede obtener a través de asociaciones privadas y programas existentes, quienes dirigirán al paciente y a la familia hacia programas de rehabilitación y ayuda financiera, con el fin de conseguir un bienestar y una preparación para una vida independiente en la etapa adulta.

Es ampliamente conocido el impacto emocional que sobre el paciente y la familia tiene el diagnóstico de la fibrosis quística, las limitaciones que la enfermedad impone, las exigencias de adaptación que su manejo requiere y la sobrecarga adicional de responsabilidades que deben asumir.

Las complicaciones que a lo largo del proceso de enfermedad van surgiendo afectarán al funcionamiento sicosocial del paciente y de su familia que deberán poner en marcha todo tipo de recursos, no sólo para manejar el estrés que conlleva el diagnóstico, la impredecible naturaleza de la enfermedad, su agravamiento y por último la muerte del paciente.

La actuación específica del psicólogo podrá centrarse en ayudar a las familias ante las reacciones de adaptación que producen los momentos críticos de la enfermedad, bien de manera individual o a través de grupos de autoayuda que minimicen el impacto emocional de la enfermedad, favoreciendo la expresión de emociones y su manejo. También se asesorará a la familia en el desarrollo de habilidades que permiten controlar la situación mejorando su ajuste y detectará grupos de riesgo que por sus características de falta de estrategias de afrontamiento o por la presencia adicional de sicopatología, necesiten de orientaciones o intervenciones distintas a las anotadas anteriormente.

**ENFERMERA (o):**

**PROGRAMA DE CUIDADO DE ENFERMERIA**

Objetivo General

Ofrecer un programa de cuidado de enfermería para pacientes con fibrosis quística y sus familias.

Objetivos Específicos

1. Determinar el cuidado de enfermería en un programa interdisciplinario dirigido a pacientes con fibrosis quística
2. Identificar las necesidades de cuidado de pacientes y sus familias
3. Iniciar un seguimiento de enfermería pacientes inscritos en el programa de la Clínica, que permita una asistencia personalizada y oportuna
4. Contribuir al afrontamiento eficaz de la enfermedad, asegurando continuidad en el tratamiento.

**ACTIVIDADES DE ENFERMERIA**

**Consulta de enfermería**

Se realizará teniendo en cuenta:

- Anamnesis: se incluirán datos de identificación, antecedentes y estructura familiar paciente
- Manejo de la situación crónica de salud, en donde se incluyen aspectos relacionados con el estilo de vida paciente y su familia
- Como afronta la situación, limitaciones y/o incapacidades que han surgido durante la evolución de la enfermedad
- Manejo de situaciones especiales relacionadas con conocimiento, recursos, hábitos familiares para autocuidado y realización del tratamiento médico
- Sistemas de apoyo con que cuenta la familia y su accesibilidad.
- Examen físico: será realizado, con valoración por sistemas, patrones funcionales, haciendo énfasis en el respiratorio, gastrointestinal, nutricional, con indicadores precisos que logren determinar su evolución con signos y síntomas que puedan revelar complicaciones .

Se hará monitoreo sobre: saturación de oxígeno, peso y talla, etc.

- Tratamiento:
- Se indagará sobre el tipo, manejo y efectos de los medicamentos que está recibiendo
- Se reforzará sobre indicaciones, mecanismos de acción, efectos secundarios, cuidados y precauciones especiales
- Si es necesario administrar algún medicamento, se aplicará con la previa orden médica
- Mecanismos que aseguren continuidad y cumplimiento del tratamiento
- Asesorar indicaciones especiales sobre la oxigenoterapia
- Determinar el manejo de la terapia respiratoria.

- Remisión: si durante la valoración se identifican complicaciones relacionadas con: alteración significativa del sistema respiratorio, gastrointestinal, nutricional y/o estado emocional. Se coordinará la remisión teniendo en cuenta la prioridad
- Si requiere exámenes especiales de rutina, establecidos dentro del protocolo de manejo, se realizarán, por ejemplo, toma de laboratorios.

#### **Educación:**

Esta inmersa en todo el proceso, se desarrolla en forma personalizada, dirigida a potencializar el auto cuidado y evitar complicaciones. En forma grupal, a través de talleres participativos, con una frecuencia de uno mensual.

#### **Seguimiento:**

- Indagar sobre el rol del paciente en el hogar y actividades de recreación.
- Está condicionado a remisión médica, demanda del paciente y su familia y frecuencia de controles médicos Ejemplo: los que estén con tiempo más distante de control médico
- Se cuentan con registros de enfermería que aseguren: seguimiento, control del estado de salud, evolución y cumplimiento del tratamiento
- Ficha de identificación general: identificación, control de citas programadas, asistencia a talleres
- Valoración de enfermería: lista de chequeo, seguimiento terapéutico, medios de diagnóstico, remisiones, problemas identificados, plan de cuidados, metas y evaluación.

#### **Cuidados específicos a nivel hospitalario:**

· Guías de cuidado integral y específico de enfermería dirigidas al paciente y a la familia Se basan en los síntomas manifestados por los pacientes. Los más frecuentes son de origen respiratorio: tos, disnea, congestión de vías respiratorias, hipoxia. De origen digestivo: dolor abdominal, flatulencia, inapetencia y diarrea.

Los emocionales: angustia y depresión.

Se desarrollan actividades fundadas en metas, que se logran evaluar en corto, mediano y largo plazo.

- Se desarrollan talleres de sensibilización con el personal de enfermería que labora en los servicios de urgencias y hospitalización.

#### **CONCLUSIONES**

Elaborar un programa dirigido a pacientes con alteraciones crónicas, como la fibrosis quística, resulta para el profesional de enfermería un privilegio, se tiene la oportunidad de reorientar el cuidado de enfermería, basado en necesidades reales que permiten un crecimiento mutuo y un trascender en el cuidado.

Es importante continuar procesos investigativos para fortalecer el programa, especialmente de tipo cualitativo, además, se determina que hay grandes vacíos, sobre todo los relacionados con los cuidadores.

#### **Plan de cuidados**

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 1:

Limpieza ineficaz de las vías respiratorias relacionado con aumento de secreciones e inflamación.

Expectativas: Mantener la permeabilidad de las vías aéreas, evidenciado por ausencia de disnea o taquipnea, acompañado de fluidificación de las secreciones.

Acciones de enfermería:

1. Evaluar las características de las respiraciones.
2. Observar cambios de la frecuencia respiratoria y la profundidad de las respiraciones.
3. Observar aparición de polipnea, aleteo nasal, utilización de músculos accesorios para respirar.
4. Aspirar secreciones siempre que sea necesario.
5. Colocar al paciente en posición semisentado.
6. Ayudar al paciente a expectorar proporcionándole nebulizaciones adecuadas.
7. Asegurar la ingestión adecuada de líquidos.
8. Proporcionar atmósfera húmeda.
9. Estimular la tos.
10. Valorar densidad de secreciones y la capacidad del paciente para expulsarlas.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 2:

Patrón respiratorio ineficaz relacionado con proceso inflamatorio.

Expectativas: Recuperar el patrón respiratorio observando respiraciones no trabajosas y frecuencia respiratoria dentro de límites normales.

Acciones de enfermería:

1. Mantener permeables las vías respiratorias.
2. Auscultar tórax para comprobar características de los ruidos respiratorios y presencia de secreciones.
3. Evitar comidas copiosas y alimentos que puedan provocar distensión abdominal.
4. Observar reacciones adversas de medicamentos indicados para favorecer la respiración.
5. Colocar al paciente en posición de máxima eficacia respiratoria.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 3:

Temor/ansiedad relacionado con hospitalización y con dificultad respiratoria.

Expectativas: Desaparezca el temor y la ansiedad observando que mantenga la calma y responda positivamente a las medidas adoptadas por su comodidad.

Acciones de Enfermería:

1. Explicar al paciente y/o familiares los procedimientos y equipos que no le resulten familiares.
2. Permanecer a su lado durante las intervenciones.
3. Emplear modales tranquilos.
4. Mantener actitudes relajadas.
5. Evitar cualquier actividad que genere más ansiedad de la que ya tiene.
6. Proporcionar objetos que den seguridad al paciente, como juguetes, etc.
7. Conocer y respetar el ciclo sueño reposo del paciente al planear las actividades de enfermería.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 4:

Potencial de lesión relacionado con presencia de microorganismos infecciosos.

Expectativas: Disminuya riesgo de lesión constatando que los síntomas del paciente disminuyan de forma evidente.

Acciones de enfermería:

1. Observar reacciones de los antibióticos.
2. Emplear medidas apropiadas de control de infecciones (lavado de manos, no compartir equipos de fisioterapia, no dejar muestras de esputo descubiertas, etc.)
3. Enseñar dichas medidas a los padres y al resto del personal que interviene en sus cuidados.
4. Enseñar a los pacientes métodos preventivos para evitar contagios (lavado de manos, eliminación de pañuelos sucios, no compartir utensilios como vasos y cubiertos, cubrirse la boca al toser, no toser sobre otros y evitar que otros tosan sobre ellos).
5. Valorar la situación doméstica y aplicar en cada caso las medidas protectoras factibles.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 5:

Deterioro del intercambio gaseoso relacionado con aumento en la producción de moco.

Expectativas:

Aporte óptimo de oxígeno constatando respiraciones entre límites normales y la no-aparición de signos de hipoxia.

Acciones de enfermería:

1. Valorar estado respiratorio cada 4 horas.
2. Valorar frecuencia respiratoria y auscultar los campos pulmonares.
3. Observar aparición de signos y síntomas que evidencien hipoxia.
4. Realizar fisioterapia respiratoria.
5. Realizar drenaje postural.
6. Humidificar aire inspirado.
7. Aumentar Ingesta de líquidos.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 6:

Alteración de la nutrición por defecto relacionada con malabsorción de nutrientes.

Expectativas: Mejore su estado nutricional constatándose una pérdida mínima de peso, turgencia cutánea adecuada y aumento de las ingestas.

Acciones de enfermería

1. Proporcionar una dieta conforme a las preferencias del paciente y a su capacidad de ingerir alimentos.
2. Pesar al paciente cada día, a la misma hora y en la misma pesa.
3. Administrar enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos.
1. Aportar dieta rica en calorías, proteínas e hidratos de carbono.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 7:

Potencial de infección relacionado con aumento en la producción de moco y exposición a gérmenes patógenos.

Expectativas: No presente signos de infección evidenciado por la no aparición de fiebre, escalofríos o aumento de la frecuencia respiratoria.

Acciones de enfermería

1. Controlar signos vitales enfatizando en la temperatura y frecuencia cardiaca.
2. Realizar controles seriados de recuento leucocitario.
3. Evitar exponer al paciente en lugares donde otras personas presenten enfermedades infecciosas.
4. Observar reacciones secundarias a los antibióticos.
5. Evitar que el paciente conviva en habitaciones hacinadas.
6. Aumentar la fluidificación de secreciones.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 8:

Intolerancia a la actividad relacionada con desequilibrio entre aporte y demanda de oxígeno.

Intolerancia a la actividad relacionada con desequilibrio entre aporte y demanda de oxígeno.

Expectativas: Realice actividades apropiadas.

Acciones de enfermería:

1. Fomentar actividades apropiadas a la capacidad de cada paciente.
2. Valorar grado de tolerancia a la actividad.
3. Proporcionar amplias oportunidades de reposo y actividades tranquilas.
4. Mantener a su alcance los objetos que pueda necesitar.
5. Ayudar al paciente en sus actividades sociales y escolares.
6. Excusar al paciente de ciertas actividades físicas en la escuela.

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 9:

Potencial de lesión relacionado con desequilibrio hidroelectrolítico.

Expectativas: Disminuya riesgo de lesión conservando estables las concentraciones de electrolitos.

Acciones de enfermería:



1. Observar signos y síntomas de deshidratación.
2. Mantener un estado de hidratación adecuado.
3. Aumentar el aporte de sal en todas las comidas.
4. Vigilar la frecuencia respiratoria y cardíaca.

**DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 10:**

Alteración de los procesos familiares relacionado con hospitalización y/o enfermedad crónica.

Expectativas: Restablezca la familia su ritmo normal observando la participación positiva de la misma en el cuidado del paciente.

**Acciones de enfermería**

1. Reconocer la preocupación familiar y la necesidad de información y apoyo.
2. Explicar el tratamiento y la conducta del paciente.
3. Proporcionar ayuda necesaria.
4. Animar a la familia a participar en la atención del paciente.
5. Vigilar los signos de rechazo o de sobreprotección de los padres.
6. Utilizar cualquier oportunidad para que los padres y el paciente entiendan mejor su enfermedad y su tratamiento.
7. Remitir a la familia a grupos de apoyos y a servicios sociales adecuados.
8. Vigilar posibles signos de depresión en el paciente o miembros de la familia.
9. Intervenir para que proceda de forma adecuada, cuando resulte evidente una mala adaptación.

**DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA 11:**

Déficit de conocimiento relacionado con los cuidados que requiere el paciente en la casa.

Expectativas: Conozca la familia y personas allegadas los cuidados a tener con el paciente fuera del hospital.

**Acciones de enfermería:**

1. Enseñar a los padres cómo administrar tratamiento y explicarles los posibles efectos adversos de los mismos.
2. Enseñar a padres, maestros, etc., cuales son los síntomas y signos que sugieren dificultad respiratoria.
3. Insistir en la importancia de que el paciente ingiera líquidos.
4. Enseñar la importancia de una dieta adecuada.
5. Aceptar la tos como normal y corriente para que los demás compañeros lo hagan.
6. Permitir que salga de clases para ingerir líquidos siempre que lo necesite.
7. Evitar comentarios sobre el apetito excesivo y las medicinas que toma.

**Recomendaciones**

Continuar perfeccionando el Proceso de Atención de Enfermería, con un sistema propio de diagnósticos en la especialidad.

Cuando en una familia se diagnostica un paciente fibroquístico, a los otros hermanos, aunque sean saludables, debe realizárseles la determinación de electrolitos en sudor y si se encuentran elevados se comenzará tratamiento.

Si se sospecha una fibrosis quística en un paciente con tos crónica, con o sin deposiciones anormales, se debe aconsejar y guiar a los padres a la consulta médica adecuada, pues cuanto pueda hacerse a favor de los enfermos, especialmente de los pacientes, tanto en la prevención como en el diagnóstico precoz, redundará en una mejor atención y en una mejor calidad de vida.

**TERAPEUTA RESPIRATORIO:**

**FISIOTERAPIA DE TÓRAX:**

El objetivo de la fisioterapia de tórax es aliviar las manifestaciones respiratorias en la enfermedad, evitando el incremento de la discapacidad. La práctica sistemática de ejercicios facilita la eliminación de secreciones, mejora la dinámica de intercambio a nivel pulmonar y evita las complicaciones. Las limitaciones respiratorias tienden a que el paciente reduzca progresivamente su actividad física evitando participar en deportes, actividades la aire libre, etc., y ello agrava más la limitación funcional; es importante educar al paciente en como aumentar progresivamente su capacidad de tolerancia al ejercicio. Aprender los ejercicios, realizarlos

diariamente con calidad y en la frecuencia establecida es un compromiso directo del paciente y de su familia.

El ejercicio terapéutico debe obedecer a los principios básicos del entrenamiento:

- a) Sobrecarga, referida al aumento en la carga contra la que el músculo debe trabajar o al incremento en las repeticiones de su acción, lo cual genera aumento en su fuerza y resistencia.
- b) Especificidad, referida al diseño de ejercicios específicos para el músculo o un grupo de músculos que realizan la misma acción.
- c) Reversibilidad, referida a la pérdida de efectos si el ejercicio es suspendido.

#### **EJERCICIOS PROPUESTOS:**

1. Ejercicios para aumentar la permeabilidad de las vías aéreas, ya que impiden la acumulación de secreciones en la vía aérea, aumentan el volumen de la expectoración y favorecen el intercambio de gases en el árbol bronquial.
2. Ejercicios para optimizar la mecánica respiratoria, mejorando la expansibilidad, optimizando la función de los músculos principales y accesorios de la respiración.
3. Ejercicios para optimizar la capacidad funcional.
4. Drenaje postural, el cual permite movilizar muchas secreciones del árbol bronquial al exterior, pudiendo ser expulsadas por la tos. (Para aplicar drenaje postural es muy importante la colocación del paciente en la posición adecuada de acuerdo a la zona del pulmón que deseamos drenar, con el objetivo de verticalizar los conductos bronquiales y evacuar aprovechando la fuerza de la gravedad. Se debe mantener la posición durante 5 minutos mientras el paciente respira de forma profunda y rítmica. Se debe realizar antes de comer y nunca después; con frecuencia la aplicación de nebulización o el empleo de broncodilatadores es un facilitador de la actividad).
5. La percusión y la vibración, consiste en percutir la caja torácica para desprender las secreciones espesas adheridas a las paredes bronquiales.
6. Ejercicios diafragmáticos, el principal objetivo es reeducar el patrón diagramático para recuperar la funcionalidad fisiológica. La inspiración es nasal para preservar las funciones de la vía aérea superior y entregar a los pulmones gas de adecuadas características fisiológicas; el abdomen debe proyectarse hacia fuera durante esta fase. En la exhalación el abdomen debe proyectarse hacia adentro, no por contracción de la musculatura abdominal, sino por acción del retroceso elástico del pulmón. Es conveniente exhalar contra los labios semicerrados para incrementar la presión endobronquial que tiende a mantener permeables las vías aéreas. (El ejercicio se realiza durante 10 veces, después del cual sigue un periodo de recuperación completa, antes de su próxima ejecución).
7. A partir del ejercicio anterior podemos diseñar otros asociando el movimiento de los brazos, el cual incrementa la expansión torácica y la participación activa de los músculos accesorios de la respiración.
8. Ejercicio de elevación de ambos brazos durante el movimiento inspiratorio y bajarlos en el espiratorio de forma rítmica y duración apropiada.
9. Ejercicio acostado de lado, con separación del brazo del cuerpo, llevándolo hacia la cabeza durante la inspiración y el movimiento contrario con la exhalación, comprimiendo ligeramente el tórax y el abdomen para expulsar todo el aire.
10. Educación de la tos: Esta técnica consiste en enseñar a toser, después de una inspiración profunda durante la exhalación, procurando hacerla en dos o tres tiempos para un mejor arrastre de las secreciones.
11. Respiración con los labios semicerrados.

## 12. Ejercicio con Inspirometría Incentiva

### **TÉCNICAS DE PRESIÓN POSITIVA ESPIRATORIA:**

A continuación se detallan diversos dispositivos empleados comercialmente, y que han demostrado su efectividad en la movilización de secreciones a nivel pulmonar.

#### **THERA PEP®:**

Con el uso de este dispositivo, se produce mejoría potencial en el manejo de secreciones, debido al desprendimiento de éstas de las paredes de la vía aérea como consecuencia del incremento de la presión en fase exhalatoria. Una de las ventajas más grandes con el empleo de Thera PEP®, reside en que es autoadministrada, lo cual genera mayor independencia del paciente. El equipo requerido para realizar terapia con Thera PEP® consta de una boquilla, un resistor de presión, un indicador de presión espiratoria y un clip nasal.

#### **FLUTTER® ESPIRATORIO:**

Este es un pequeño dispositivo manual que proporciona presión positiva espiratoria. Está conformado externamente por un tubo con una boquilla plástica endurecida en un extremo y una cubierta plástica perforada en el otro extremo. Internamente posee un cono circular plástico en el que se aloja una esfera de acero de alta densidad. Los principios físicos del Flutter® como dispositivo adyuvante en la separación del moco de las paredes de la vía aérea se basan en:

- 1 La capacidad del aparato de producir vibración intraluminal.
- 2 El aumento intermitente de la presión endobronquial.
- 3 La aceleración del flujo espiratorio.

La combinación de estos tres efectos provoca movilización ascendente del moco a través de las vías aéreas. Los efectos tienen lugar durante la fase exhalatoria del ciclo ventilatorio. El beneficio del dispositivo se debe a las oscilaciones generadas durante la fase exhalatoria, las cuales incrementan la presión y la velocidad de flujo de aire que circula en el sistema. Cuando la frecuencia de oscilación se aproxima a la frecuencia de resonancia del sistema pulmonar, se amplifican las oscilaciones endobronquiales produciendo vibración. Estas vibraciones desprenden moco de las paredes de la vía aérea

#### **CORET®:**

Este es un dispositivo semejante al Flutter®, que utiliza el principio de oscilación durante la presión positiva espiratoria. El aparato está conformado por una boquilla con una marca central, un tubo de válvula colapsado (semejante a un globo desinflado), un tubo externo curvo y un "silenciador". La curva en el tubo externo hace que el tubo de válvula se curve a un punto específico. Al soplar en el tubo de válvula, se producen dos efectos:

- 1 El flujo de aire espirado se detiene por obstrucción en la curva del tubo de válvula hasta que se alcanza una presión crítica, lo que causa que éste se enderece.
- 2 Cuando el tubo se endereza el aire escapa, al mismo tiempo el extremo del tubo se vuelve hacia afuera, causando una nueva curvatura que opone resistencia nuevamente, hasta que la presión la vence y se repite el efecto. El extremo del tubo regresa a la posición inicial después de remover el aire.

Una ventaja del Cornet® sobre el Flutter® es que su uso es independiente de la posición y puede ser adaptado individualmente al paciente para obtener la presión y condiciones de flujo más agradables y útiles

#### **ACAPELLA®:**

Este dispositivo combina las vibraciones endobronquiales con la presión positiva espiratoria

para promover la movilización de secreciones pulmonares y la resolución de atelectasias.

**CONTRAINDICACIONES DE LA TERAPIA CON:**

THERA PEP®, FLUTTER®, CORNET® y ACAPELLA®

1. Intolerancia por incremento del trabajo respiratorio (crisis asmática).
2. Presión Intracraneal mayor de 20 mmHg.
3. Inestabilidad hemodinámica.
4. Cirugía facial, oral, cráneo o traumas de las mismas.
5. Sinusitis.
6. Epistaxis.
7. Cirugía de esófago, de la vía aérea o Barotrauma no tratado.
8. Hemoptisis.
9. Náuseas
10. Ruptura timpánica comprobada o sospechada.

**DRENAJE AUTÓGENO:**

Es una maniobra indicada en condiciones hipersecretoras y en la inestabilidad bronquial para conseguir movilizar secreciones dístales.

Por tratarse de una técnica activa de eliminación de secreciones su mayor utilidad esta referida a aquellos pacientes que requieren limpieza del árbol respiratorio una o más veces al día, sin la presencia de un profesional en salud.

El drenaje autógeno se realiza en tres fases:

1. Desprendimiento de secreciones periféricas: Respirando a volúmenes o capacidades pulmonares bajas (movimiento de aire lento).
2. Recolección de secreciones en vías aéreas centrales: Respirando a volúmenes y capacidades pulmonares medias (movimiento de aire lento).
3. Evacuación de secreciones de las vías aéreas centrales: Respirando a volúmenes o capacidades pulmonares altas.

El drenaje autógeno no utiliza posiciones de drenaje postural, si no que se realiza principalmente en posición sedente.

**TÉCNICA DE REALIZACIÓN:**

- 1 Paciente sentado con cuello levemente extendido.
- 2 Los ciclos ventilatorios deben realizarse utilizando patrón diafragmático.
- 3 Realizar pausa inspiratoria (2-3 seg).
- 4 Exhalación lenta a través de la boca.
- 5 Inspiración lenta, progresando en profundidad.

- 6 Aquí termina un ciclo de ejercicios. La duración depende de la cantidad y la viscosidad de las secreciones. Dura entre 30 y 45 minutos, durante 2 veces al día.

#### **RESULTADOS DE LA REHABILITACIÓN PULMONAR:**

De todos los elementos de valoración, la tendencia actual es considerar no los fisiológicos, si no más bien aquellos que traducen la capacidad funcional del sujeto, esto es la tolerancia al ejercicio y la calidad de vida.

La calidad de vida, actualmente resulta fundamental en la valoración de los programas de rehabilitación. Se ha observado que los pacientes incluidos en estos programas mejoran en numerosos aspectos relacionados con la calidad de vida, entre ellos la reducción de los síntomas respiratorios, el incremento de la tolerancia al ejercicio y la actividad física, y el mayor grado de independencia para realizar actividades de la vida diaria, lo que permite que algunos pacientes puedan incorporarse a su trabajo. Esto conlleva una mejoría síquica importante, con lo que disminuye la ansiedad y los síntomas depresivos.

Mantener a largo plazo los resultados obtenidos con la Rehabilitación Pulmonar constituye un importante objetivo en este campo ya que considerando las características de prevalencia y progresión de la enfermedad pulmonar crónica, el objetivo no puede ser obtener resultado sólo mientras esta ligado a un programa de Rehabilitación Pulmonar.

Cuando se revisan los resultados publicados en la bibliografía, en la mayoría de los casos las mejorías observadas en capacidad y tolerancia al ejercicio disminuyen a partir del sexto mes y prácticamente han desaparecido después de un año, mientras los cambios en la calidad de vida suelen ser más persistentes. Sin embargo, aunque no todos los autores estén de acuerdo, parece que cuando se introducen programas de mantenimiento, consistentes en sesiones semanales o mensuales, se observa una persistencia en las mejorías obtenidas a los 12 y 18 meses.

#### **CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN:**

La Ley General de Salud, contempla en su texto el derecho de todos los ciudadanos no solo a la salud física, sino también a la social, en el marco de ese principio, los pacientes pertenecientes al Programa de Rehabilitación Pulmonar, podrán recurrir a los servicios de hospitalización cuando así lo requiera.

Dentro de los criterios empleados en el manejo de estos pacientes, se establece la hospitalización con regularidad, ya sea de forma electiva (para recibir antibióticos endovenosos, realización de estudios complejos, cirugía, etc.) o por exacerbación pulmonar aguda o deterioro de algún otro sistema.

Se estima que lo más conveniente. Es que estos pacientes sean hospitalizados en camas del Servicio de Neumología, salvo en condiciones especiales que contraindiquen dicha medida.

En términos generales los criterios de hospitalización serán:

1. Aumento en la frecuencia de la tos productiva.
2. Aumento en la cantidad y/o cambios en la apariencia del esputo.
3. Aumento de la frecuencia respiratoria.
4. Aparición de disnea durante el reposo.
5. Hipoxia (por oximetría de pulso).
6. Disminución marcada del murmullo vesicular.
7. Aparición de nuevos cambios en los Rx. de tórax.

8. Deterioro en las pruebas de función pulmonar.
9. Pérdida de peso o ganancia ponderal inadecuada.
10. Hemoptisis.

Otras condiciones fuera de la lista deberán ser evaluadas por el médico neumólogo.

El tratamiento del paciente con Fibrosis Quística y hospitalizado tiene como objetivo lo siguiente:

1. Mejorar la condición nutricional del paciente.
2. Administrar fisioterapia de tórax en forma regular.
3. Manejo de la infección.
4. Educación del paciente.

Todo paciente que requiera hospitalización debe realizar pruebas de función pulmonar previas al internamiento y a su egreso.

#### **FASES DEL DESARROLLO DEL PROGRAMA DE REHABILITACIÓN PULMONAR EN PACIENTES PORTADORES DE FIBROSIS QUÍSTICA:**

##### **I FASE:**

1. Duración: 2 sesiones.
2. Pruebas de evaluación e inicio del programa educativo por parte de todo el equipo interdisciplinario y la intervención de cada disciplina.

##### **II FASE:**

1. Duración: 9 sesiones.
2. Hay progreso de complejidad:
  - 1 Anatomía y fisiología.
  - 2 Control ambiental.
  - 3 Aerosol terapia.
  - 4 Maniobras e higiene bronquial.
  - 5 Ejercicios respiratorios.

En la novena sesión se enseña el principio de reversibilidad del ejercicio con el objetivo que tome conciencia de que la suspensión del programa revierte los efectos conseguidos.

##### **III FASE:**

1. Duración: 1 sesión.
2. Separación de los pacientes del programa.

**Cuadro 5: INTERVENCIÓN EQUIPO INTERDISCIPLINARIO**

<b>EVALUACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•1 Valoración inicial •1 Laboratorios •2 Pruebas de función pulmonar •3 Rx de tórax •4 Gases arteriales •5 EKG •6 Oximetría de pulso	•7 Equipo interdisciplinario
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•1 Anatomía y fisiopatología de la enfermedad •2 Control Ambiental •3 Aerosol terapia •4 Maniobras de higiene bronquial •5 Ejercicios respiratorios	•6 Neumólogo •7 Terapeuta Respiratorio
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•8 Estrategias de autocuidado •9 Aerosolterapia •10 Maniobras de higiene bronquial •11 Ejercicios respiratorios •12 Reacondicionamiento físico	•13 Msc. Salud mental •14 Terapeuta Respiratorio •15 Enfermera
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•1 Estrategias de autocuidado •2 Enseñanza del uso y cumplimiento de la prescripción de medicamentos •3 Enseñanza del uso de inhaladores y espaciador •4 Aerosolterapia •5 Maniobras de higiene bronquial •6 Ejercicios respiratorios	•8 Neumólogo •9 Terapeuta Respiratorio •10 Enfermera
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•16 Reforzar los aspectos relevantes de la nutrición y modificaciones dietéticas	•17 Nutricionista
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
(SE EJECUTA EN DOS SESIONES) •7 Manejo del estrés •8 Enseñanza de técnicas de relajación	•11 Msc. Salud mental
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•18 Aspectos emocionales, afectivos y sociales de la enfermedad. •19 Retorno o reubicación a la actividad laboral •20 Técnicas de relajación	•21 Msc. Salud mental •22 Trabajadora Social
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•9 Actividades recreativas, viajes. •10 Enseñanza del retorno a una sexualidad sana •11 Técnicas de relajación	•12 Msc. Salud mental •13 Enfermera
<b>EDUCACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•23 Evaluación final •24 Programa de ejercicio continuado domiciliario •25 Citas de control •26 Principio de reversibilidad	•27 Equipo interdisciplinario
<b>EVALUACIÓN</b>	<b>INTERVENCIÓN</b>
•12 Visitas de refuerzo del paciente a los 1, 3, 6, 12 meses •13 Reevaluación en cada visita •14 Implementar refuerzos positivos •15 Evitar factores de riesgo relacionados con la aparición de complicaciones	•14 Equipo interdisciplinario

**ENCUESTA SOBRE CUMPLIMIENTO TERAPEÚTICO:**

**9.1 FISIOTERAPIA:**

1. **¿Sueles hacer fisioterapia?:** Sí (+1 punto) / NO (-2 puntos)

2. **En caso de realizar fisioterapia:**

a. **¿Con cuánta frecuencia?:**

- Diariamente (+2 puntos)
- De tres a cinco veces por semana (+1 punto)
- Ocasionalmente (-1 punto)
- Sólo cuando me siento peor (-2 puntos)

b. **¿Crees que es un aspecto del tratamiento imprescindible?:**

SI (+2 puntos) / NO (-2 puntos)

c. **¿Qué importancia le das dentro de todos los tratamientos que realizas?**

Puntúa del 1 al 10.....

9-10: (+1 punto)

7-8: (-1 punto)

≤ 6: (-2 puntos)

d. **¿Crees que repercute en tú calidad de vida?**

- NO (-1 punto)
- SI: **¿Cuánto?:** mucho, poco, bastante (+1 punto)

e. **¿Cuánto hace que practicas fisioterapia?.....**

**¿A que edad comenzaste a realizar fisioterapia? .....**

3. **Si no sueles hacer fisioterapia, indica la causa:**

- a. Yo creo que no la necesito, me siento bien sin ella.
- b. Interfiere con mi vida social
- c. No tengo suficiente tiempo para realizarla
- d. No creo en su beneficio. No me hace sentir mejoría
- e. La sustituyo por el ejercicio
- f. Yo simplemente lo olvido.
- g. Tengo muchos tratamientos que cumplir y la fisioterapia es el menos importante
- h. Me hace sentir peor.
- i. No sé como hacerla, nadie me ayuda.
- j. Otra causa.....

4. **¿Cómo consideras que cumples con la fisioterapia?**

- a. La hago todo lo que debería
- b. Debería hacerla más frecuentemente
- c. Con lo que hago es suficiente
- d. No la hago

5. **Sigo las indicaciones de mi especialista al:**

100%      75%      50%      25%      0%



- ≥76% (+1 punto)
- 50-75% (-1 punto)
- ≤50% (-2 puntos)

## 9.2 ENZIMAS PANCREÁTICAS, VITÁMINAS, ANTIÁCIDOS, MINERALES:

### 1. ¿Suele tomar medicación digestiva?

- a. NO (-2 puntos)
- b. SI, indica cual (+1 punto) .....
- .....
- .....
- .....
- .....

### 2. En caso de tomar medicación de este grupo:

#### a. ¿Con cuánta frecuencia tomas las enzimas pancreáticas?:

- Con todas las comidas, incluidos los snacks (+2 puntos)
- Con las comidas principales (+1 punto)
- Ocasionalmente (-2 puntos)

#### b. ¿Crees que es un aspecto del tratamiento imprescindible?:

SI (+2 puntos) / NO (-2 puntos)

#### c. ¿Qué importancia le das dentro de todos los tratamientos que realizas?

Puntúa del 1 al 10.....

9-10: (+1 punto)

7-8: (-1 punto)

≤ 6: (-2 puntos)

#### d. ¿Crees que repercute en tú calidad de vida?

NO (-1 punto)  
SI: ¿Cuánto?: mucho, poco, bastante (+1 punto)

### 3. Si no cumples con la medicación digestiva es por:

- a. Me avergüenzo de tomarla delante de la gente
- b. No me gusta el sabor o la textura
- c. Tengo dificultades para conseguir las prescripciones
- d. Yo simplemente lo olvido
- e. Sólo la tomo cuando me siento peor
- f. No quiero que mis amigos sepan que tengo FQ
- g. No consigo entender por qué necesito tomarlos
- h. Tengo muchos tratamientos que cumplir
- i. No creo que me haga sentir mejor
- j. Me hace sentir peor
- k. Otra causa.....

### 4. ómo consideras que cumples con la medicación digestiva?

- a. La tomo todo lo que debería
- b. Debería tomarla más frecuentemente

- c. Con lo que tomo es suficiente
- d. No la tomo

5. **Sigo las indicaciones de mi especialista al:**

100%      75%      50%      25%      0%

≥76% (+1 punto)  
50-75% (-1 punto)  
≤50% (-2 puntos)

**9.3 BRONCODILATADORES, ANTIBIÓTICOS:**

1. **¿Sueles tomar medicación respiratoria?**

a. NO (-2 puntos)

b. SI, indica cual..... (+1 punto)

.....  
.....  
.....  
.....

2. **En caso de tomar medicación de este grupo:**

a. **¿Con cuanta frecuencia?:**

- Diariamente (+2 puntos)
- De tres a cinco veces por semana (+1 punto)
- Ocasionalmente (-1 punto)
- Sólo cuando me siento peor (-2 puntos)

b. **¿Crees que es un aspecto del tratamiento imprescindible?:**

SI (+2 puntos) / NO (-2 puntos)

c. **¿Qué importancia le das dentro de todos los tratamientos que realizas?**

Puntúa del 1 al 10.....

9-10: (+1 punto)

7-8: (-1 punto)

≤ 6: (-2 puntos)

d. **¿Crees que repercute en tú calidad de vida?**

- NO (-1 punto)
- SI: **¿Cuánto?:** mucho, poco, bastante (+1 punto)

3. **Si no cumples con la medicación respiratoria es por:**

- a. No creo en su beneficio.
- b. Interfiere con mi vida social
- c. Creo que no la necesito
- d. No tengo suficiente tiempo para realizarla
- e. Me parece muy complicada.
- f. Yo simplemente lo olvido.
- g. Sólo la tomo cuando me siento peor
- j. Otra causa.....

4. ¿Cómo consideras que cumples con la medicación respiratoria?

- a. La tomo todo lo que debería
- b. Debería tomarla más frecuentemente
- c. Con lo que tomo es suficiente
- d. No la tomo

5. Sigo las indicaciones de mi especialista al:

100%      75%      50%      25%      0%

≥76% (+1 punto)  
50-75% (-1 punto)  
≤50% (-2 puntos)

9.4 SUPLEMENTOS NUTRICIONALES:

1. ¿Recibes suplementos alimenticios comerciales (batidos, flanes, otros postres..)?

- a. NO (-2 puntos)
- b. SI, indica cual (+1 punto).....  
.....  
.....

2 .En caso de tomar medicación de este grupo:

a. ¿Con cuánta frecuencia los tomas ?:

- Diariamente (+2 puntos)
- De tres a cinco veces por semana (+1 punto)
- Ocasionalmente (-1 punto)
- Sólo cuando me siento mal (-2 puntos)

b. ¿Crees que es un aspecto del tratamiento imprescindible?:

SI (+2 puntos) / NO (-2 puntos)

c. ¿Qué importancia le das dentro de todos los tratamientos que realizas?

Puntúa del 1 al 10.....

9-10: (+1 punto)

7-8: (-1 punto)

≤ 6: (-2 puntos)

d. ¿Crees que repercuten en tú calidad de vida?

NO (-1 punto)

SI: ¿Cuánto?: mucho, poco, bastante (+1 punto)

3. Si no cumples con los suplementos nutricionales es por:

- a. Me avergüenzo de tomarlos delante de la gente
- b. No me gusta el sabor o la textura
- c. Tengo dificultades para conseguir las prescripciones
- d. Yo simplemente lo olvido
- e. Sólo la tomo cuando me siento peor
- f. No quiero que mis amigos sepan que tengo FQ
- g. No consigo entender por qué necesito tomarlos

- h. Tengo muchos tratamientos que cumplir
- i. No creo que me haga sentir mejor
- j. Me hace sentir peor
- k. Otra causa.....

4. **¿Cómo consideras que cumples con los suplementos nutricionales?**

- a. La tomo todo lo que debería
- b. Debería tomarla más frecuentemente
- c. Con lo que tomo es suficiente
- d. No los tomo

5. **Sigo las indicaciones de mi especialista al :**

100%      75%      50%      25%      0%

**≥76% (+1 punto)**  
**50-75% (- 1 punto)**  
**≤50% (-2 puntos)**