



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

Programa de Educación para la Salud dirigido a familias con
un hijo/a diagnosticado con Fibrosis Quística

Health Education Program for families with a child recently
diagnosed with Cystic Fibrosis

Autor/es

Sara Martín Tobajas

Director/es

Raquel Sánchez Recio

Facultad de Ciencias de la Salud

2018/2019

ÍNDICE

RESUMEN.....	3
ABSTRACT.....	4
1. INTRODUCCIÓN.....	5
2. OBJETIVOS DEL TRABAJO.....	9
3. METODOLOGÍA.....	10
4. DESARROLLO DEL PROGRAMA.....	12
4.1. DIAGNÓSTICO.....	12
4.2. PLANIFICACIÓN.....	14
4.2.1. Objetivos.....	14
4.2.2. Población diana.....	14
4.2.3. Recursos y presupuesto.....	14
4.2.4. Estrategia.....	15
4.2.5. Actividades.....	16
4.2.6. Cronograma de Gantt.....	20
5. EVALUACIÓN.....	21
6. CONCLUSIONES.....	23
7. BIBLIOGRAFÍA.....	24
8. ANEXOS.....	31

RESUMEN

Introducción: La fibrosis quística es una enfermedad genética y multisistémica que afecta principalmente a los pulmones y al páncreas exocrino. Los pilares básicos de su tratamiento son conseguir un buen estado nutricional y respiratorio, por lo que es necesario educar sobre estos aspectos. Su diagnóstico no solo afecta al paciente, si no que afecta también a la familia, a quienes genera reacciones de miedo o ansiedad. Ayudarles a afrontar la situación y educarles sobre el manejo de la enfermedad favorece un correcto desarrollo del menor.

Objetivo: Diseñar un programa de educación sanitaria dirigido a familias con un hijo/a con fibrosis quística que haya sido diagnosticado de forma reciente.

Metodología: Se ha realizado una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Cuiden, Science Direct, Dialnet y Pubmed, con el objetivo de diseñar sesiones de educación para la salud sobre el manejo de la fibrosis quística.

Conclusiones: La educación sobre las medidas nutricionales y respiratorias permiten que las familias conozcan cómo manejar la enfermedad de su hijo/a. Además, Enfermería ayuda al afrontamiento de la enfermedad por parte de las familias, que poco a poco aceptan y normalizan la nueva situación en sus vidas.

Palabras clave: "fibrosis quística", "cuidados", "enfermería", "psicosocial", "tratamiento domiciliario", "pediatría", "nutricional", "digestivo", "respiratorio".

ABSTRACT

Introduction: Cystic fibrosis is a genetic and multisystemic disease that mainly affects the lungs and the exocrine pancreas. The basic pillars of its treatment are to achieve a good nutritional and respiratory status, so it is necessary to educate about these aspects. Its diagnosis not only affects the patient, but also affects the family, which generates reactions of fear or anxiety. Helping them to face the situation and educate the family about the management of the disease will favor the child's correct development.

Aim: Design a health education program for families with a child recently diagnosed with Cystic Fibrosis.

Methodology: A bibliographical review has been made in Cuiden, Science Direct, Dialnet and Pubmed databases, with the aim of designing health education sessions on the management of cystic fibrosis.

Conclusions: Education about nutritional and respiratory measures allows families to know how to manage their child's illness. In addition, nursing helps families to cope with the disease, who gradually accept and normalize the new situation in their lives.

Keywords: "cystic fibrosis", "care", "nursing", "psychosocial", "home treatment", "pediatrics", "nutritional", "digestive", "respiratory".

1. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) o mucoviscidosis es una enfermedad genética causada por la mutación de un gen que está localizado en el brazo largo del cromosoma 7. Este gen codifica una proteína llamada CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator), cuya alteración supone un aumento de la reabsorción de sodio y como consecuencia, una disminución de agua en la luz bronquial, produciendo un incremento de la viscosidad del moco y retención de secreciones, con manifestaciones en múltiples sistemas (1-4).

Como factores de riesgo predisponentes de la enfermedad encontramos: I. raza, siendo más frecuente en población de origen caucásico, con una incidencia de 1/3.500 nacidos vivos, frente a la raza negra y asiática cuya incidencia es de 1/17.000 y 1/32.000 nacidos vivos respectivamente, II. antecedentes familiares, ya que se trata de una enfermedad autosómica recesiva (1, 5).

Epidemiología

Desde la identificación del gen en 1989, se han conocido alrededor de 1.700 mutaciones, siendo la más frecuente la $\Delta F508$, que representa el 75% de todos los pacientes a nivel mundial (1, 4). En Europa, su prevalencia varía entre países, siendo la media de presencia de la enfermedad en 1 de cada 3.500 nacidos vivos. En nuestro país se estima que la incidencia de la enfermedad es de 1 caso de cada 5.000 nacidos vivos, mientras que uno de cada 35 habitantes son portadores sanos de la enfermedad (6). Se estima que en Aragón la incidencia es de un caso de cada 4.800 recién nacidos vivos (4).

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza mediante dos mecanismos: I. A través de la presencia de signos y síntomas clínicos y II. A través del cribado neonatal, mediante la determinación de los niveles séricos de tripsina inmunoreactiva (TIR) (Anexo 1) (7, 8).

En niños/as con dos determinaciones TIR positivas se debe realizar el test del sudor, con el objetivo de medir el nivel de cloro en su concentración. Niveles superiores a 60 mmol/l indicaría un test positivo a la enfermedad (Anexo 2)

(9, 10). Por último, y en aquellos casos que hayan dado positivo en dos mediciones, se deberá confirmar la presencia de la enfermedad mediante estudio genético y el estudio de la diferencia de potencial nasal (2, 7).

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas clásicas son la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia pancreática exocrina, un incremento del cloro en sudor (>60mmol/L) e infertilidad en los varones por azoospermia obstructiva (1).

En el aparato respiratorio puede comenzar con tos seca, dificultad respiratoria y sibilancias durante la lactancia y edad preescolar. En la edad escolar y adolescencia, se manifiesta con tos blanda, emetizante y broncoespasmo. Existe una afectación bronquial persistente, en la que se origina una evolución de patógenos característica (*Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus*) (1, 11-13).

En el aparato digestivo, la enfermedad se puede presentar con obstrucción intestinal secundaria a íleo meconial en el nacimiento. La insuficiencia pancreática exocrina aparece cuando la funcionalidad del páncreas es inferior al 10-15% de su capacidad. Se produce un espesamiento de las secreciones en los conductos y un incremento en el tejido conectivo fibroso, que progresa con la edad. Como consecuencia, va a producirse una malabsorción con esteatorrea y una pérdida de nutrientes, además de una absorción insuficiente de vitaminas liposolubles y oligoelementos, provocando una ganancia inadecuada, así como distensión abdominal y deposiciones abundantes, pálidas, fétidas y aceitosas. Además, se presenta una inflamación intestinal permanente añadida a esta alteración (1, 11, 14, 15).

Se produce también, de forma temprana y con relativa frecuencia, una afectación hepática (ictericia neonatal prolongada, esteatosis, cirrosis), que suele cursar de forma leve (14, 15).

A medida que aumenta la edad, se observa la aparición de diabetes mellitus relacionada con la enfermedad, causada por una falta de insulina debido a la progresiva pérdida de tejido pancreático (11).

Tratamiento

Los pilares básicos del tratamiento son la antibioterapia, conseguir una nutrición óptima y disminuir la obstrucción pulmonar mediante terapia respiratoria, ejercicio y la administración de aerosolterapia. (4, 12).

Antibioterapia: se administran antibióticos por vía oral, inhalada o intravenosa, y va a depender de la clínica que presente el paciente, el patógeno identificado y su antibiograma. Puede ser hospitalaria o, siempre que no sea grave, domiciliaria.

Es característico que presenten exacerbaciones de la infección pulmonar, cuyo tratamiento será por vía oral si es leve/moderada o por vía intravenosa si es moderada/grave (16).

La administración de antibióticos por vía parenteral en pacientes pediátricos ha supuesto un aumento en su calidad de vida, ya que les permite realizar la mayor parte de sus actividades y reduce el número de ingresos hospitalarios y el gasto sanitario, pero deben cumplir una serie de requisitos para poder realizarla de este modo (Anexo 3) (12, 16-18).

Nutrición: el tratamiento nutricional debe ser individualizado, teniendo en cuenta su grado de afectación, y estará basado en incrementar el aporte de calorías en forma de proteínas y grasas, manteniendo un nivel adecuado de minerales y vitaminas (12, 19).

Debido a la insuficiencia pancreática exocrina, se produce una gran reducción de las secreciones de agua, bicarbonato, electrolitos y enzimas. Como consecuencia, la absorción de proteínas y grasas disminuye, por lo que se administrarán enzimas pancreáticas que mejorarán su absorción (11, 14).

Terapia respiratoria: se realiza por lo general, una o varias veces al día y evita la acumulación bronquial de secreciones viscosas y espesas que contienen elevadas concentraciones de bacterias y que favorecen infección y la inflamación del árbol bronquial. Hay técnicas que requieren mayor colaboración como el drenaje postural, y otras que requieren menos tiempo y dotan de mayor independencia como el drenaje autogénico, peep mask, espiración forzada o la compresión torácica de alta frecuencia (12).

Se hace uso también de la aerosolterapia mediante la administración de sustancias como broncodilatadores o antibióticos nebulizados (12, 13).

Cuidados de enfermería y educación para la salud en FQ

El papel de enfermería en el cuidado de niños con FQ es fundamental (20).

Algunos autores destacan la importancia del enfermero/a como coordinador de la unidad de FQ, ya que es quien establece una buena relación entre el paciente, la familia y la unidad interdisciplinar, cerciorándose de que cada enfermo recibe el mejor cuidado para sus necesidades, y valorando la presencia de problemas para abordarlos de forma multidisciplinar (4, 20, 21).

Tras el diagnóstico inicial, es común encontrar en la familia reacciones de impotencia (59,7%), rabia (47,7%), culpa (18,9%), negación (15,9%), entre otras, y la forma de comunicarlo es importante ya que ayuda a disminuir el impacto emocional y facilitar el proceso de adaptación (22). Debido a estos sentimientos que surgen en la familia y el cambio que supone en sus vidas el diagnóstico de la enfermedad, es importante incluir en los cuidados de enfermería, la atención a la familia y el abordaje de las posibles situaciones de crisis (21, 23).

La educación para la salud incluye el fomento del autocuidado, el aporte de recomendaciones, ajustes en la calidad de vida y disminución de los niveles de angustia de los pacientes. Realizarla en edad tempranas es necesario, ya que la mayoría de los hábitos adquiridos a estas edades suelen persistir durante toda la vida (24).

En el caso de la FQ, el objetivo de enfermería es el de formar a los pacientes y a sus familias, y fomentar la adherencia al tratamiento.

Desde enfermería se puede realizar educación a nivel nutricional, ya que la enfermedad supone un cambio en los hábitos alimentarios y realizarlos adecuadamente supone que el niño se desarrolle de forma correcta, y a nivel respiratorio, educando sobre el manejo de la aerosolterapia, nebulizadores y destacando la importancia de la realización de ejercicio, para así conseguir un control óptimo de su enfermedad, minimizando las probabilidades de presentar complicaciones agudas o crónicas.

2. OBJETIVOS DEL TRABAJO

Objetivo general:

- Diseñar un programa de educación sanitaria dirigido a familias con un hijo/a con fibrosis quística que haya sido diagnosticado de forma reciente.

Objetivos específicos:

- Proporcionar a las familias las herramientas necesarias para llevar a cabo un manejo adecuado de la Fibrosis Quística.
- Resaltar el papel de Enfermería en la educación para la salud y la continuidad de los cuidados, en relación a la enfermedad crónica.

3. METODOLOGÍA

Se ha realizado una revisión bibliográfica en las bases de datos Cuiden, Science Direct, Dialnet y Pubmed, con el objetivo de encontrar bibliografía referente al manejo de la Fibrosis Quística.

Se ha buscado bibliografía que haga referencia a los aspectos psicosociales, nutricionales y respiratorios de la enfermedad, con la finalidad de desarrollar el programa de educación para la salud.

Las palabras clave utilizadas han sido: "fibrosis quística", "cuidados", "enfermería", "psicosocial", "tratamiento domiciliario", "pediatría", "nutricional", "digestivo" y "respiratorio". En inglés se han utilizado los siguientes términos MeSH: "Cystic fibrosis", "child", "nursing". Se ha incluido en la búsqueda el operador booleano "AND".

Asímismo, se han consultado las páginas de la Federación Española de Fibrosis Quística y la Asociación aragonesa de Fibrosis Quística.

Para realizar los diagnósticos NANDA se ha utilizado el recurso NNNConsult.

Criterios de inclusión:

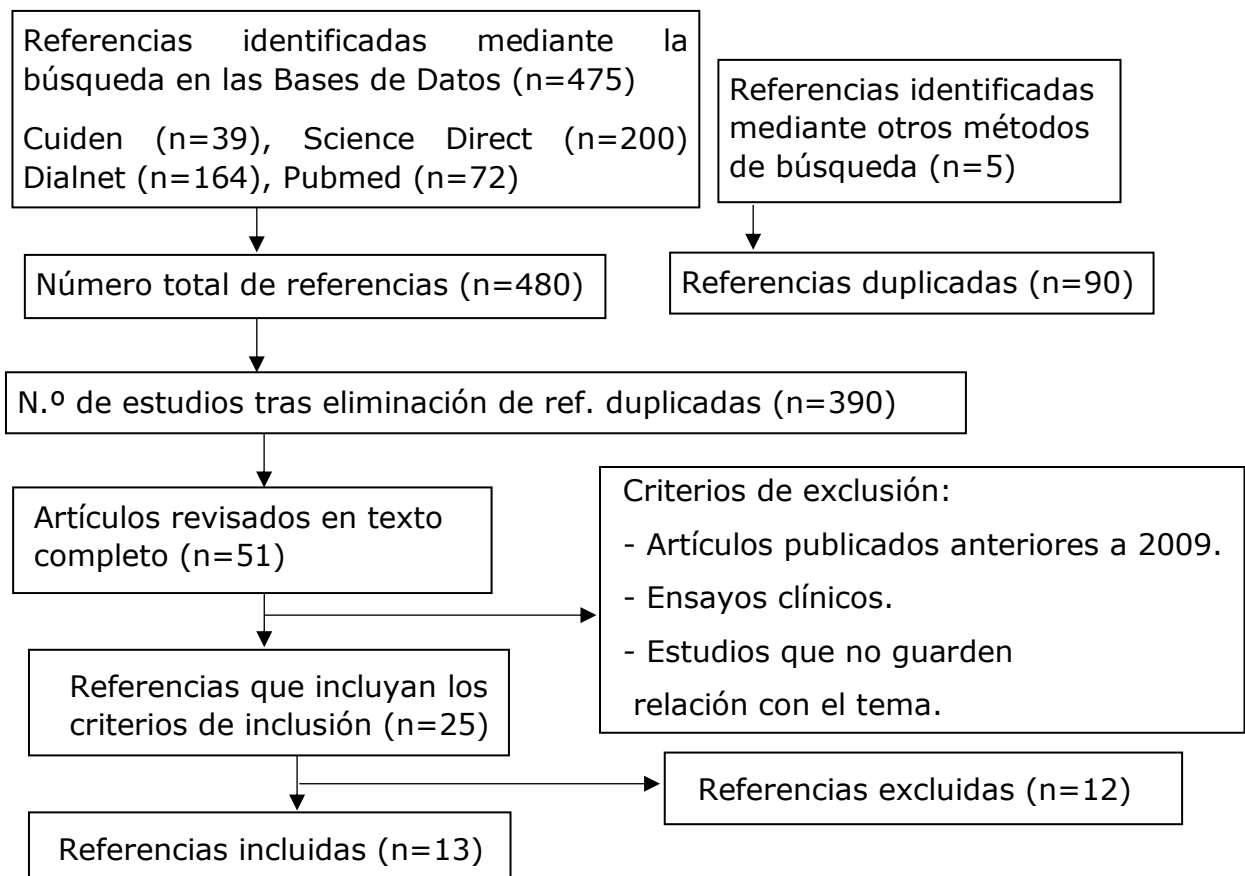
- Artículos publicados entre el 1 de enero del 2009 y el 20 de febrero del 2019 que trataran sobre la fibrosis quística.
- Artículos publicados en español e inglés.
- Estudios que incluyeran a pacientes con edad inferior a 18 años.
- Estudios realizados en humanos.

Criterios de exclusión:

- Artículos publicados anteriores a 2009.
- Ensayos clínicos.
- Estudios que no guarden relación con el tema.

Bases de datos	Filtros	Palabras clave	Artículos encontrados	Artículos utilizados
Cuiden	2009-2019	"fibrosis quística" AND "cuidados"	14	1
		"fibrosis quística" AND "enfermería"	21	2
		"fibrosis quística" AND "psicosocial"	4	2
Science Direct	2009-2019	"fibrosis quística AND tratamiento domiciliario"	19	1
		"fibrosis quística AND pediatría"	181	1
Dialnet		"fibrosis quística" AND "nutricional"	46	3
		"fibrosis quística" AND "digestivo"	15	1
		"fibrosis quística" AND "respiratorio"	103	1
Pubmed	2009-2019	"cystic fibrosis" AND "child" AND "nursing"	72	1
	Humans Ages: birth-18 years			

DIAGRAMA PRISMA



4. DESARROLLO DEL PROGRAMA

Se va a llevar a cabo un programa de educación sanitaria dirigido a familias con un hijo/a que haya sido diagnosticado de forma reciente de fibrosis quística en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza, Aragón.

1. **DIAGNÓSTICO**

Análisis y priorización

La fibrosis quística se considera una enfermedad rara, y por su carácter multisistémico y crónico, representa un grave problema de salud.

Según el Registro Español de Fibrosis Quística, en el 2016 se obtuvieron datos de 1.898 pacientes con diagnóstico confirmado, con una cobertura aproximada del 70%, siendo 837 pacientes menores de 14 años (25).

Su baja prevalencia supone que sea una gran desconocida para la población general. Lo es también en el ámbito sanitario debido al pequeño número de casos diagnosticados. Además, requiere de una formación específica y una atención especializada.

Su diagnóstico, especialmente en niños/as pequeños, supone un cambio total en la dinámica familiar, tanto a nivel laboral como social. La familia pasa a ser la responsable del tratamiento del menor, por lo que es necesario educarles sobre la enfermedad y su manejo para que sean capaces de proporcionar todos los cuidados necesarios y adaptarse a la nueva situación.

Ante el diagnóstico de la enfermedad, es probable la aparición en la familia de los siguientes diagnósticos:

(00161) Disposición para mejorar los conocimientos	
NOC	(1847) Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica. <ul style="list-style-type: none">- Curso habitual del proceso de la enfermedad.
NIC	(5602) Enseñanza: proceso de enfermedad <ul style="list-style-type: none">- Evaluar el nivel actual de conocimientos del paciente relacionado con el proceso de enfermedad específico.- Explorar recursos/apoyo posibles, según cada caso.

(00075) Disposición para mejorar el afrontamiento familiar	
NOC	(2602) Funcionamiento de la familia <ul style="list-style-type: none"> - Se adapta a los cambios de desarrollo.
NIC	(7040) Apoyo al cuidador principal <ul style="list-style-type: none"> - Explorar con el cuidador cómo lo está afrontando. - Enseñar al cuidador técnicas de manejo del estrés.
(00146) Ansiedad	
NOC	(1211) Nivel de ansiedad
NIC	(5820) Disminución de la ansiedad <ul style="list-style-type: none"> - Animar la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos. - Proporcionar información objetiva respecto del diagnóstico, tratamiento y pronóstico

2. PLANIFICACIÓN

OBJETIVOS DEL PROGRAMA

Objetivo general:

- Capacitar a los padres para proporcionar los cuidados que requiere la nueva situación de su hijo/a.

Objetivos específicos:

- Fomentar la aceptación y normalización de la nueva patología en el entorno familiar.
- Proporcionar información nutricional que permita un adecuado desarrollo y crecimiento del menor.
- Instruir sobre la correcta realización de ejercicios y técnicas respiratorias para promocionar la autonomía personal del niño.
- Promover la participación y aprendizaje del niño en sus cuidados, de acuerdo a su edad.

POBLACIÓN DIANA

La población a la que va dirigido este programa son las familias con un hijo/a que haya sido diagnosticado de forma reciente con fibrosis quística en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza, Aragón.

RECURSOS MATERIALES:

- Despacho del hospital
- Ordenador
- Pen Drive
- Folios y bolígrafos
- Guía práctica para los padres sobre el manejo de la enfermedad

RECURSOS HUMANOS:

- Profesional de Enfermería formado en el manejo de la Fibrosis Quística.

PRESUPUESTO

Artículo	Cantidad	Precio/unidad	Total
Folios	50	0.02€	1€
Bolígrafos	15	0.50€	7,5€
Ordenador	1	Propio del hospital	
Pen Drive	1	5€	5€
Guía práctica	1	De acceso gratuito	
Cuestionarios	15	0.02€	0.30€
Material de nebulización		Proporcionado por el hospital	
Enfermera	1	50€ brutos/h (26)	162,5€
			176,3€

ESTRATEGIA

El programa se llevará a cabo cada vez que un niño sea diagnosticado con fibrosis quística en el Hospital Universitario Miguel Servet.

Será impartido por un profesional de Enfermería formado en el manejo de la enfermedad.

Constará de tres sesiones: en la primera sesión se realizará un abordaje de la nueva situación, identificando las necesidades de los padres sobre el cuidado de la enfermedad, y se entregará un cuestionario para conocer el nivel de conocimientos que tienen sobre ella. En la segunda sesión se darán pautas y recomendaciones nutricionales. En la tercera sesión se explicará el funcionamiento y cuidados del material de aerosolterapia.

Las sesiones se realizarán con las familias (padres y madres) en todas las sesiones. En la tercera sesión, si su edad lo permite, participará el niño/a en el manejo de los nebulizadores.

Las sesiones tendrán una duración de:

- Primera sesión: 1h 30 min
- Segunda sesión: 45 min
- Tercera sesión: 1h

ACTIVIDADES

1ª Sesión: Afrontamiento de la situación.

Inicialmente se realizará la presentación del profesional de enfermería, se explicarán los objetivos del programa y los temas a tratar en las sesiones.

En esta primera sesión se deberán valorar las diferentes necesidades que presenta la familia: deseos, expectativas y necesidades formativas o de capacitación respecto al manejo de la enfermedad. Se entregará a los padres el Cuestionario de conocimientos sobre la fibrosis quística (CF-KQ) para valorar los conocimientos actuales sobre el tema (Anexo 4) (27).

Durante la sesión es importante conseguir los siguientes objetivos (28-30):

- Facilitar la expresión de sentimientos por parte de los padres. Para ello se pueden utilizar técnicas de afrontamiento y manejo del estrés.
- Comprensión, por parte de la familia, del manejo correcto de la enfermedad, así como su tratamiento.
- Explicarles los diferentes estilos parentales que se pueden desarrollar durante el cuidado del menor. Ayudarles a comprender las consecuencias de dichos roles (sobrepotección, permisividad, sobreexigencia...implican una menor adherencia al tratamiento).

Durante la sesión será importante la entrega de la guía "Controlando la fibrosis quística", guía para el manejo familiar de la enfermedad editada por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) (Anexo 5) (31).

Para finalizar la sesión, se recomendará consultar la página de la Federación Española de Fibrosis Quística y contactar con la Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística, que presta todos los servicios necesarios, como apoyo psicosocial, suministros de fisioterapia respiratoria, y programas sobre los diferentes cuidados (6, 32). También presenta una oportunidad para conocer a otros padres de niños con fibrosis quística, que les puede ayudar a afrontar la situación y no sentir que están solos en esa situación, compartiendo sus experiencias.

Sesión 1: Afrontamiento de la situación.	
Lugar	Despacho docente del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza
Duración	1h 30 min
Docente	Profesional de Enfermería
Dirigido a	Familias con un hijo/a diagnosticado de FQ
Material necesario	Ordenador Material de papelería (folios, bolígrafos) Guía "Controlando la fibrosis quística"
Objetivo	Valorar las necesidades de la familia sobre el manejo de la enfermedad
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Breve presentación de los contenidos del programa. - Valorar los conocimientos sobre la enfermedad. - Realización del Cuestionario de conocimientos sobre la fibrosis quística (CF-KQ) - Facilitar la expresión de sentimientos. - Aportar técnicas de afrontamiento y manejo del estrés. - Entrega de la Guía de práctica clínica. - Recomendación de recursos de apoyo disponibles.

2ª Sesión: Abordaje nutricional.

En esta segunda sesión se realizará el abordaje nutricional.

Las necesidades variarán dependiendo de la edad (Anexo 6) (33), el grado de malabsorción, esteatorrea, velocidad de crecimiento, entre otras. Por ello, es necesario individualizar tratamiento en cada paciente.

Se deberá recomendar que la dieta aporte entre un 120-150% de la energía recomendada para la edad y sexo (Anexo 7) (33-36):

- 15-17% de la energía se aporte como proteínas.
- 40-48% como carbohidratos de absorción lenta.
- 35-40% como grasas, siendo:

<10% Ácidos grasos saturados.

<10% Ácidos grasos poliinsaturados.

El resto ácidos grasos monoinsaturados.

- La ingesta de líquidos debe estar aumentada para favorecer la fluidificación de las secreciones. Recomendar de 2 a 2.5 litros de líquidos al día.
- Resaltar la importancia de la administración de enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos en casos de avitaminosis.
- La dieta se centrará en los gustos y preferencias del paciente.

Para finalizar se les puede recomendar diferentes técnicas y platos culinarios indicados a utilizar en pacientes pediátricos con FQ. Informarles del uso de las TICS (e-health) como medios informativos (si están previamente contrastados). A modo de ejemplo se les mostrará un blog de alimentación en niños/as con FQ formado por Dietistas/Nutricionistas que pertenecen al Grupo Español de Dietistas/Nutricionistas de Fibrosis Quística (37).

Sesión 2: Abordaje nutricional.	
Lugar	Despacho docente del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza
Duración	45 min
Docente	Profesional de Enfermería
Dirigido a	Familias con un hijo/a diagnosticado de FQ
Material necesario	Ordenador Material de papelería (folios, bolígrafos)
Objetivo	Educar sobre las necesidades nutricionales.
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Distribución de los macronutrientes. - Favorecer la ingesta de líquidos. - Importancia de la administración de enzimas pancreáticas y vitaminas. - Recomendar el uso de las TICs.

3ª Sesión: Abordaje respiratorio.

Durante la sesión es importante que conseguir los siguientes objetivos (38-42):

- Comprobar que han entendido correctamente la pauta de administración de los antibióticos y las vías indicadas para ello.
- Destacar los beneficios del uso de la aerosolterapia.
- Explicar el manejo de los nebulizadores o inhaladores según el tratamiento prescrito.
- Fomentar la realización de actividades físicas dos o tres veces por semana de acuerdo a la capacidad y tolerancia a la actividad del niño (nadar, trotar, montar en bicicleta).
- Recordar la importancia del uso de medidas higiénicas para evitar infecciones (lavado de manos, enjuagarse la boca después del uso de inhaladores, limpieza de materiales del nebulizador).

Sesión 3: Abordaje respiratorio.	
Lugar	Despacho docente del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza
Duración	1h
Docente	Profesional de Enfermería
Dirigido a	Familias con un hijo/a diagnosticado de FQ
Material necesario	Ordenador Material de papelería (folios, bolígrafos) Material de nebulización
Objetivo	Educar sobre el manejo respiratorio
Actividades	<ul style="list-style-type: none"> - Comprobar si han entendido el tratamiento y cómo llevarlo a cabo. - Explicar el manejo y beneficios del uso de la aerosolterapia y nebulizadores. - Fomentar la realización de ejercicio físico. - Importancia del uso de medidas higiénicas.

DIAGRAMA DE GANTT

En la siguiente tabla se presenta el cronograma de las actividades del programa en función de los meses estimados de duración:

	Enero	Febrero	Momento del diagnóstico	Primera semana tras el dx.	Segunda semana tras el dx.	1 mes tras fin del programa	1 año Tras fin del programa	Responsable
Análisis del tema								Enfermera
Diseño y planificación								Enfermera
Valoración								Enfermera
Sesión 1								Enfermera
Sesión 2								Enfermera
Sesión 3								Enfermera
Evaluación								Enfermera

La valoración y la programación de actividades es orientativo. Dependerá de la predisposición de la familia en el momento del diagnóstico para realizarles la valoración y empezar la primera sesión de afrontamiento de la enfermedad.

La realización de la segunda y tercera sesión podría realizarse con anterioridad si el tratamiento pautado lo exigiera.

5. EVALUACIÓN

Para valorar los conocimientos adquiridos durante el programa, se hará entrega al mes del Cuestionario de conocimientos sobre la fibrosis quística (CF-KQ) realizado ya en la primera sesión, con el objetivo de valorar la mejora de conocimientos y la utilidad del programa. Además, al final de cada una se resolverá cualquier duda que pueda surgirles a los padres durante el proceso de la enfermedad y los cuidados a realizar.

Se entregará también una encuesta de satisfacción, que será rellenada por los padres evaluando distintos ítems con una puntuación de 1 a 5 (Anexo 9).

Al mes de haber finalizado el programa se valorarán dos indicadores:

- El número de familias satisfechas con la realización del programa.

$$\frac{\text{Familias satisfechas con el programa}}{\text{Total de familias que han realizado el programa}} \times 100$$

- El número de pacientes que realizan correctamente el uso de aerosolterapia.

$$\frac{\text{Nº de pacientes que realizan correctamente el uso de la aerosolterapia}}{\text{Nº pacientes que realizan aerosolterapia}}$$

Las familias acudirán tras un mes para valorar que está siendo eficaz su aplicación.

Además, se valorarán de forma anual dos indicadores sobre los conocimientos adquiridos sobre el estado nutricional y respiratorio. Los datos se obtendrán a partir de las historias clínicas.

En el primero se valorará la aparición de desnutrición, lo que indicaría una posible mala adquisición de conocimientos sobre el manejo nutricional:

$$\frac{\text{Nº Anual de pacientes con FQ desnutridos incluidos en el programa}}{\text{Nº Anual de pacientes incluidos en el programa}} \times 100$$

Un resultado de <5% de los pacientes indicaría una buena adquisición.

En el segundo se valorará la reducción de la función pulmonar de al menos 5% del FEV1 en niños, que implicaría un posible manejo inefectivo de la función respiratoria:

$$\frac{\text{Nº Anual de enfermos con reducción significativa del FEV1 incluidos en el programa}}{\text{Nº total de pacientes con FQ}} \times 100$$

Un resultado de <20% de los pacientes indicaría una buena adquisición.

6. CONCLUSIONES

La intervención de enfermería en la educación sobre la FQ resulta necesaria para llevar un buen control de la enfermedad.

La FQ requiere de diversos cuidados y su realización de una forma adecuada y constante supone un aumento en la calidad de vida del menor y de su esperanza de vida, por lo que una buena actuación enfermera es imprescindible.

La educación sobre las medidas higieno-dietéticas y respiratorias aumenta los conocimientos de la familia y permiten que conozcan cómo manejar la enfermedad de su hijo/a, favoreciendo su desarrollo. Además, el contacto con el profesional de enfermería ayuda al afrontamiento de la enfermedad por parte de las familias, que poco a poco aceptan y normalizan la nueva situación de sus vidas.

Por tanto, la aplicación del programa de educación para la salud capacita y ayuda a los padres para proporcionar los cuidados que requiere la nueva situación de su hijo/a.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramírez Navarro C, Hernández Saborío I. Diagnóstico y manejo de la fibrosis quística pulmonar. Rev Med Costa Rica y Centroamérica [Internet]. 2011 [citado 19 febrero 2019];68(597):199-205. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2011/rmc112m.pdf>
2. Fuentes Fernández G, Abreu Suárez G, Pérez Brunet AP, González Valdés, Portuondo Leyva R. Caracterización de la fibrosis quística en el primer año de vida. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2014 [citado 19 febrero 2019];86(4). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312014000400003&lang=pt
3. Aparicio García F, Barranco Moreno MP, Pellitero Santos A, Rodríguez Corbatón R, Calvo Godoy MC, Fernández Cuesta AI. Fibrosis quística atípica: la importancia de un diagnóstico precoz. Med Gen y Fam Edición Digit [Internet]. 2015 [citado 19 febrero 2019];4:119–122. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.mgyf.2015.09.001>
4. Salcedo Posadas A, Gartner S, Girón Moreno RM, García Novo MD. Tratado de Fibrosis Quística. Asociación Española de Pediatría. 2012 [citado 21 febrero 2019]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf
5. Ester Pizarro M, Espinoza-Palma T. Tratamiento de fibrosis quística: pasado y presente. Neumol Pediatr [Internet]. 2016 [citado 24 febrero 2019];11(1):38-43. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatrica.cl/wp-content/uploads/2017/07/tratamiento-fq.pdf>
6. Federación Española de Fibrosis Quística [Internet]. [citado 24 febrero 2019]. Disponible en: <http://www.fibrosisquistica.org>
7. Ortigosa, L. Fibrosis quística. Aspectos diagnósticos. Colomb Med [Internet]. 2007 [citado 25 febrero 2019]; 38(1):41-49. Disponible en:

<https://www.redalyc.org/html/283/28309907/>

8. Paz Valiñas L. Cribado neonatal de la fibrosis quística. Eficacia/efectividad y protocolos de implementación. [Internet]. Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013. [citado 26 febrero 2019]. Disponible en: <https://www.sergas.es/Docs/Avalia-t/avaliat201201fibrosis-Quistica.pdf>

9. Gartner S, Cobos N. Cribado neonatal para la fibrosis quística. Anales de Pediatría [Internet]. 2009 [citado 10 marzo 2019];71(6):481-482. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-protocolo-diagnostico-seguimiento-los-pacientes-articulo-S1695403309003919>

10. Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio de la Cruz O, Alonso MJ, Álvarez M, Andrés Martín A, et al. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. Anales de Pediatría [Internet]. 2019 [citado 11 marzo 2019];90(4):251.e1-251-e10. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-protocolo-seguimiento-pacientes-con-fibrosis-articulo-resumen-S1695403318305393>

11. Escobar Castro H, Sojo Aguirre A, Gil Ortega D, Nadal Ortega JM. Fibrosis Quística. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica [Internet]. [citado 15 marzo 2019];9:77-84. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/fquistica.pdf>

12. Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística: antibioterapia, fisioterapia, nutrición [Internet]. Valencia: Federación Española contra la Fibrosis Quística; 2008. [citado 19 marzo 2019]. Disponible en: <http://fqvalenciana.com/wp-content/uploads/2014/11/Los-tres-pilares-del-tratamiento-en-FQ.pdf>

13. Salcedo Posadas A, Gartner S, Girón Moreno RM, García Novo MD. Tratado de Fibrosis Quística. [Internet]. Editorial Justim S.L; Febrero de 2012. [citado 22 marzo 2019]. Disponible en:

https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf

14. Barja S, Rebollo MJ. Manejo Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística. Rev chil pediatr [Internet]. 2009 [citado 31 marzo 2019];80(3):274-284. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S037041062009000300010

15. Sojo Aguirre A, Bousoño García C. La fibrosis quística en la actualidad (II): aspectos nutricionales. Acta Pediatr Esp [Internet]. 2011 [citado 31 marzo 2019];69(1):31-37. Disponible en: <http://www.actapediatrica.com/index.php/secciones/nutricion-infantil/50-la-fibrosis-qu%C3%ADstica-en-la-actualidad-ii-aspectos-nutricionales>

16. Barrio Gómez de Agüero MI, García Hernández G, Gartner S, Prats M. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. Anales de Pediatría [Internet]. 2009 [citado 31 marzo 2019];71(3):250-264. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-protocolo-diagnostico-seguimiento-los-pacientes-articulo-S1695403309003919>

17. Rubí-Guirado NY, Hidalgo-Hidalgo M. Tratamiento antibiótico intravenoso domiciliario en fibrosis quística. Evidentia [Internet]. 2016 [citado 30 marzo 2019]; 13(55-56). Disponible en: <http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/evidentia/n55-56/ev10437.php>

18. Peláez Cantero MJ, Madrid Rodríguez A, Urda Cardona AL, Jurado Ortiz A. Tratamiento antimicrobiano parenteral domiciliario: análisis prospectivo de los últimos 12 años. Anales de pediatría [Internet]. 2014 [citado 2 abril 2019]; 81(2):67-138. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403313002361>

19. Esplugas Montoya A, Razón Behar R, Ojea Menéndez A. Soporte alimentario y nutricional en niños con fibrosis quística. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2011 [citado 4 abril 2019];83(11). Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S003475312011000100006&script=sci_arttext&tlng=pt

20. Gutiérrez H. Implementación de atención multidisciplinaria del paciente con fibrosis quística. *Neumol Pediatr* [Internet]. 2016 [citado 4 abril 2019];11(1):5-9. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl/wp-content/uploads/2017/07/paciente-fq.pdf>

21. Ramos Rodríguez V, Abreu Suárez G, Fuentes Fernández G, Portuondo Leyva R, Moreno Mora T, Ramírez García B, et al. Características de los cuidadores principales de niños y adolescentes con fibrosis quística. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2019 [citado 5 abril 2019];91(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312019000100002

22. Ríos Cortes A, Escribano Montaner A, Solé Juver A, Monfort Gil B, Esteban Romaní L, Garriga García M, et al. Investigación sobre la situación psicosocial de las personas con Fibrosis Quística en España 2011. Disponible en: <http://fqvalenciana.com/wp-content/uploads/2014/11/investigacion-sobre-la-situacion-psicosocial.pdf>

23. Gaspar García I, Oliveira Fuster C, Oliveira Fuster G, Espíldora Hernández F, Jimeno Galván R, A. Dorado Galindo A, et al. Síntomas depresivos y ansiosos en pacientes con fibrosis quística: influencia sobre la calidad de vida relacionada con la salud. *Rev Esp Patol Torac* [Internet]. 2012 [citado 10 abril 2019];24(2):159-167. Disponible en: <https://www.neumosur.net/files/1.%20ORIGINAL%2024-2.pdf>

24. Soto P, Masalan P, Barrios S. La educación en salud, un elemento central del cuidado de enfermería. *Rev Med Clin Condes* [Internet]. 2018 [citado 15 abril 2019];29(3):288-300. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864018300543#bib0020>

25. Federación Española de Fibrosis Quística [Internet]. [6 febrero 2019; 24 febrero 2019]. Registro Español de Fibrosis Quística: Informe anual 2016. Disponible en: <https://fibrosisquistica.org/download/registro-espanol-de-fibrosis-quistica/>

26. Portal de Transparencia del Gobierno de Aragón. Retribuciones personal estatutario del Servicio Aragonés de Salud; 2019. Disponible en: https://transparencia.aragon.es/sites/default/files/documents/retribuciones_personal_estatutario_salud_2019.pdf

27. Cuestionario de conocimientos sobre la fibrosis quística (CF-KQ). Disponible en: https://www.psy.miami.edu/ksa_measures/downloads/KDM14_spanish_ado.pdf

28. Illán Noguera CR, Álvarez Martínez MC, Martínez Rabadán M, Pina Díaz LM, Guillén Pérez F, Bernal Barquero M, et al. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica. *Enferm Docente Esp* [Internet]. 2014 [citado 16 abril 2019]; 102:67-74. Disponible en: <http://www.indexf.com/roble.unizar.es:9090/edocente/102pdf/10267.pdf>

29. Terrón Moyano R, Metro Sánchez MP, Aragón Suárez D, Herrera Suárez MC, González Romero M. Programa de apoyo psicosocial de la Enfermera Especialista en Salud Mental dirigido a niños y adolescentes con fibrosis quística y a sus padres. *Biblioteca Lascasas* [Internet]. 2011 [citado 16 abril 2019];7(3). Disponible en <http://www.indexf.com/lascasas/documentos/lc0613.php>

30. Martínez García MS, Casado Sánchez ML. Fibrosis quística, diagnóstico desde Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria* [Internet]. 2011 [citado 17 abril 2019];13(49):83-88. Disponible en: <https://pap.es/articulo/11447/fibrosis-quistica-diagnostico-desde-atencion-primaria>

31. Sánchez Gómez E, Bernal Prados F, Llamazares Carral C, González Sánchez AB, Estrambasaguas Martín M, Prunera Pardell MJ et al. Controlando la Fibrosis Quística. [Internet]. Editorial respira; 2012. [citado 17 abril 2019]. Disponible en: <https://www.separ.es/?q=node/696>
32. Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística [Internet]. [citado 18 abril 2019]. Disponible en: <https://fibrosisquistica.org/aragonesa/>
33. López Legarrea P, Martínez JA. Nutrición en el enfermo con fibrosis quística. Nutrición clínica y dietética hospitalaria [Internet]. 2010 [citado 18 abril 2019];30(2):13-19. Disponible en: http://www.nutricion.org/publicaciones/revista_2010_02/Nutricion%20fibrosis%20quistica.pdf
34. Sojo Aguirre A, Bousoño García C. La fibrosis quística en la actualidad (I): aspectos digestivos. Acta Pediatr Esp [Internet]. 2010 [citado 19 abril 2019];68(11):555-560. Disponible en: www.actapediatrica.com/index.php/.../225_e1dd83284d43d694ba87ad1ad6a781f4
35. Garriga M, Horrisberger A, Ruiz de las Heras A, Catalán N, Fernández G, Suárez M, et al. Guía de práctica clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística. Rev Esp Nutr Hum Diet [Internet]. 2017 [citado 20 abril 2019];21(1):74-97. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6051853>
36. Gómez Rodríguez A, Montero Rodriguez MG, Domínguez Rodríguez E. Nociones básicas sobre Fibrosis Quística para Enfermería en Atención Primaria. Hygia de Enfermería [Internet]. 2014 [citado 20 abril 2019];87:45-57. Disponible en: http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/new/cuiden/extendida.php?cdid=695792_1
37. Garriga García M, Catalán García N, Fernández Martínez-Manso G, Horrisberger A, Monje Pardo L, Porrás Pérez et al. Alimentación en Fibrosis Quística. Disponible en: <http://alimentacionfibrosisquistica.blogspot.com.es/>

38. Rivas Cilleros E, Fernández Rodríguez Á, López Alonso JC, Rodríguez Fernández P. Los cuidados respiratorios domiciliarios en el paciente pediátrico con fibrosis quística. *Nuberos Científica* [Internet]. 2017 [citado 21 abril 2019];3(23):21-27. Disponible en: <http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/nuberos/2017pdf/2321.pdf>
39. Solé Jover A, Girón Moreno RM. Antibioterapia inhalada y dispositivos de inhalación en patología infecciosa pulmonar. *Rev Esp Quimioter* [Internet]. 2015 [citado 21 abril 2019];28(1):19-24. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6298740>
40. Barrio Gómez de Agüero MI, García Hernández G, Gartner S, Grupo de Trabajo de Fibrosis Quística. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. *Anales de Pediatría* [Internet]. 2009 [citado 22 abril 2019];71(3):185-280. Disponible en: <https://www.analesdepediatría.org/es-protocolo-diagnostico-seguimiento-los-pacientes-articulo-S1695403309003919>
41. Óscar Fielbaum C. Avances en fibrosis quística. *Rev Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2011 [citado 15 abril 2019];22(2):150–159. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864011704072>
42. Lahiri T, Hempstead S, Brady C, Cannon C, Clark K, Condren M, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. *Pediatrics* [Internet]. 2016 [citado 20 abril 2019];137(4). Disponible en: <https://pediatrics.aappublications.org/content/137/4/e20151784..info>

ANEXOS

Anexo 1. Prueba del talón.

La prueba del talón consiste en la obtención de una muestra de sangre del talón recogida en un papel secante específico para ello. Se realiza entre el segundo y quinto día de vida, y si resulta positiva (>60ng/ml), se realiza por segunda vez entre la tercera y quinta semana de vida.

Fuente: (7) Ortigosa, L. Fibrosis quística. Aspectos diagnósticos. Colomb Med [Internet]. 2007 [citado 25 febrero 2019]; 38(1):41-49. Disponible en: <https://www.redalyc.org/html/283/28309907/>

(9) Gartner S, Cobos N. Cribado neonatal para la fibrosis quística. Anales de Pediatría [Internet]. 2009 [citado 10 marzo 2019];71(6):481-482. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-protocolo-diagnostico-seguimiento-los-pacientes-articulo-S1695403309003919>

Anexo 2. Prueba del sudor.

Esta prueba nos permite conocer la concentración de cloro que hay en el sudor, y consta de tres fases:

- 1) Estimulación mediante iontoforesis con pilocarpina, aplicando una corriente de 1,5mA entre los dos electrodos durante cinco minutos con un control de la intensidad y duración de la estimulación.
- 2) Se recoge la muestra obtenida durante 30 min mediante el sistema Macroduct o por el papel de filtro o prepesados, sistema original de Gibson y Cooke.
- 3) Determinación de la concentración de cloro mediante titulación por coulometría en cloridómetro.

Un valor superior a 60mmol/L significaría la presencia de la enfermedad.

En el caso de que salga positiva, se realizan pruebas complementarias como el estudio genético, y el estudio de la diferencia de potencial nasal.

Fuente: Gartner S, Cobos N. Cribado neonatal para la fibrosis quística. Anales de Pediatría [Internet]. 2009 [citado 10 marzo 2019];71(6):481-482. Disponible en: <https://www.analesdepedia.org/es-protocolo-diagnostico-seguimiento-los-pacientes-articulo-S1695403309003919>

Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio de la Cruz O, Alonso MJ, Álvarez M, Andrés Martín A, et al. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. Anales de Pediatría [Internet]. 2019 [citado 11 marzo 2019];90(4):251.e1-251-e10. Disponible en: <https://www.analesdepedia.org/es-protocolo-seguimiento-pacientes-con-fibrosis-articulo-resumen-S1695403318305393>

Anexo 3. Requisitos para que la administración de antibióticos pueda realizarse de forma hospitalaria.

Para que un paciente pueda realizarla de esta forma, deberá reunir los siguientes requisitos: presentar una exacerbación de leve a moderada, tener una función renal normal, no requerir otro tipo de soporte terapéutico, no presentar antecedentes de alergia a los antibióticos y tener una vía de acceso venoso segura y unas condiciones mínimas en el domicilio. Además, siendo un paciente pediátrico, es necesario un buen soporte familiar y la capacidad física y mental de los padres para realizar la terapia en casa. La administración de la primera dosis siempre se debe realizar en el hospital, y después debe seguir controles semanales.

Fuente: Rubí-Guirado NY, Hidalgo-Hidalgo M. Tratamiento antibiótico intravenoso domiciliario en fibrosis quística. Evidentia [Internet]. 2016 [citado 30 marzo 2019]; 13(55-56). Disponible en: <http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/evidentia/n55-56/ev10437.php>

Peláez Cantero MJ, Madrid Rodríguez A, Urda Cardona AL, Jurado Ortiz A. Tratamiento antimicrobiano parenteral domiciliario: análisis prospectivo de los últimos 12 años. Anales de pediatría [Internet]. 2014 [citado 2 abril 2019]; 81(2):67-138. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403313002361>

Anexo 4. Cuestionario de conocimientos sobre la fibrosis quística (CF-KQ)

En cada pregunta lea todas las opciones de respuesta con atención antes de seleccionar la respuesta que considere la mejor.

Test de respuesta única.

Marcar con una X la casilla que corresponda.

1. Pruebas funcionales respiratorias (PFT en inglés) es el nombre de las pruebas que:

- a) Indican cómo están funcionando tus pulmones
- b) Solamente necesitan hacerse de vez en cuando
- c) Dependen de tu esfuerzo al soplar
- d) Respuestas a y c

2. La mayor parte de los alimentos que comes es absorbida en el:

- a) Estómago
- b) Intestino
- c) Hígado

3. La comida sin digerir pasará a través de tu sistema digestivo si tomas:

- a) Demasiadas enzimas
- b) Muy pocas enzimas
- c) La cantidad correcta de enzimas
- d) Enzimas justo antes de comer

4. ¿Cuál de las siguientes es una señal de que tu organismo está perdiendo demasiada sal?

- a) Debilidad
- b) Fiebre
- c) Calambres musculares
- d) Dolor abdominal
- e) Respuestas b y c
- f) T 40

5. Las personas con fibrosis quística deben comer _____ merienda(s) por día.

- a) 1
- b) 2
- c) 3
- d) Más de 4

6. La limpieza de las vías respiratorias:

- a) Evita que tu organismo produzca moco
- b) Ayuda a prevenir infecciones pulmonares
- c) Debe hacerse solamente cuando estás enfermo(a)
- d) Puede combinarse con cualquier tratamiento inhalado

7. Los antibióticos inhalados generalmente tienen la mayor eficacia si se administran:

- a) Antes de la limpieza de las vías respiratorias
- b) Después de la limpieza de las vías respiratorias
- c) En la mañana

8. Los cólicos y gases pueden ser señales de hambre y:

- a) Haber comido en exceso
- b) Falta de vitaminas
- c) Grasa mal digerida
- d) No necesitan tratamiento

9. Cuando hagas ejercicio, debes:

- a) Comer más sal
- b) Prestar atención a tu respiración
- c) Sentarte con frecuencia y descansar
- d) Beber más agua
- e) Respuestas a y d

10. Las bacterias de la fibrosis quística en tus pulmones siempre serán destruidas con antibióticos intravenosos.

- a) Verdadero

b) Falso

11. Si expectoras una pequeña cantidad de sangre al toser un viernes en la noche, ¿qué debes hacer?

- a) Hacer tus tratamientos nebulizados y limpieza de las vías respiratorias.
- b) Esperar a ver si sucede otra vez
- c) Contactar al médico de la fibrosis quística de turno
- d) Llamar a la clínica de fibrosis quística y pedir una cita

12. Los broncodilatadores se usan para:

- a) Abrir tus vías respiratorias
- b) Reducir el moco
- c) Prevenir la tos
- d) Descongestionar la nariz tapada

13. Si tu organismo no está digiriendo la grasa de los alimentos que comes, puede que tus heces fecales:

- a) Floten
- b) Cambien de color
- c) Se hundan
- d) Huelan mal
- e) No cambien
- f) Respuestas a, b y d

14. Para que aproveches tu consulta clínica al máximo, debes:

- a) Escribir tus preguntas antes de ir a tu consulta en la clínica
- b) Pedirle a tu Equipo que anote los cambios en tu plan de tratamiento
- c) Mantener un diario o anotar los cambios en tu salud
- d) Hacer preguntas si no entiendes algo
- e) Respuestas a y d
- f) Todo lo anterior

15. ¿Cuál de los siguientes previene el daño a los pulmones?

- a) La solución salina hipertónica
- b) Las enzimas

- c) La limpieza de las vías respiratorias
- d) El ejercicio
- e) Ingerir más calorías

16. ¿Cómo puedes disminuir el número de infecciones

- a) Permaneciendo apartado(a) de personas que estén enfermas
- b) Tratando de toser menos
- c) Manteniéndote al día en la limpieza de tus vías respiratorias
- d) Respuestas a y c
- e) Todo lo anterior

17. Tu Equipo de FQ siempre está hablando de tu percentil del IMC (índice de masa corporal), el cual:

- a) Debe ser el mismo que tu edad
- b) Se obtiene midiendo tu peso
- c) Debe estar en el 50º percentil o por encima para tu edad
- d) Debe estar entre el 10º y el 25º percentil para tu edad
- e) Respuestas b y c

18. El estrés, tener mucha tarea o problemas con un amigo pueden afectarte en cuanto a:

- a) El comer
- b) El estado de ánimo
- c) La salud
- d) Respuestas b y c
- e) Todo lo anterior

19. El ejercicio puede reemplazar la limpieza regular de las vías respiratorias.

- a) Verdadero
- b) Falso

20. Los cambios en tu moco, tos o niveles de energía:

- a) Deben vigilarse hasta la próxima consulta en la clínica
- b) Pueden significar que estás contrayendo una infección
- c) Indican que necesitas comer más

21. Las comidas que contienen la mayor cantidad de energía/calorías son:

- a) Las grasas
- b) Los carbohidratos
- c) Las proteínas

22. Los medicamentos inhalados como Pulmozyme® y la solución salina hipertónica:

- a) Tratan las bacterias en los pulmones
- b) Ayudan a sacar el moco de los pulmones
- c) Mejoran el apetito
- d) Pueden reemplazar la limpieza de las vías respiratorias

23. Tu Equipo de FQ revisará tu nivel de glucosa en la sangre:

- a) Para ver si estás comiendo suficiente
- b) Porque las personas con FQ tienen más probabilidades de contraer diabetes
- c) Para ver si te estás haciendo tus tratamientos
- d) Para ver si necesitas más vitaminas
- e) Todo lo anterior

24. La coordinación es esencial. ¿En qué orden se deben administrar los tratamientos siguientes?

- a) Limpieza de vías respiratorias, antibióticos inhalados, broncodilatadores inhalados de acción breve
- b) Broncodilatadores inhalados de acción breve, limpieza de vías respiratorias, antibióticos inhalados
- c) Antibióticos inhalados, broncodilatadores inhalados de acción breve, limpieza de vías respiratorias

25. Cuando pudieras tener una reagudización pulmonar, debes:

- a) Esperar una semana a ver si mejoras
- b) Tomar vitaminas adicionales
- c) Llamar a tu Equipo de FQ cuando presentes fiebre
- d) Llamar a tu Equipo de FQ enseguida

26. Los adolescentes con FQ deben comer:

- a) Hasta el doble de la cantidad de comida que los adolescentes sin FQ
- b) La misma cantidad de comida que los adolescentes sin FQ
- c) Más grasas que los adolescentes sin FQ
- d) Menos leche y queso que los adolescentes sin FQ
- e) Respuestas a y c

27. Cuando te sientas bajo estrés, puede beneficiarte hacer lo siguiente:

- a) No hacerle caso
- b) Manifestarlo en acciones (gritar, golpear)
- c) Hacer algo divertido
- d) Hablar con alguien
- e) Respuestas a y b
- f) Respuestas c y d

28. Lo mejor es tomar enzimas:

- a) Tan pronto como lo recuerdes
- b) Al principio de cada comida o merienda
- c) Durante una comida o merienda
- d) Poco después de comer

29. Con la FQ, la tos:

- a) Debe controlarse con medicinas para la tos
- b) Puede enfermar a otros
- c) Te hace más difícil combatir las infecciones
- d) Te ayuda a expectorar el moco

30. Una manera de añadir calorías a los huevos revueltos es:

- a) Mezclarlos con leche de 2% en lugar de leche entera
- b) Añadir queso rallado
- c) Añadir sal y pimienta
- d) Añadir vegetales

31. Es importante ser abierto(a) y comunicativo(a) con tu Equipo de FQ porque:

- a) Tú eres quien más conoce sobre tu propio cuerpo
- b) El equipo quiere entrometerse en tu vida
- c) El equipo necesita obtener información de ti
- d) Contribuye a que tus consultas en la clínica tarden menos tiempo e)

Respuestas a, c, y d

- f) Todo lo anterior

32. Las enzimas deben mantenerse en un lugar fresco y oscuro.

- a) Verdadero
- b) Falso

33. Para evitar que te entren nuevas bacterias de FQ en los pulmones, debes:

- a) No pasar tiempo con otras personas que tengan FQ
- b) Toser en pañuelos desechables y tirarlos a la basura
- c) Quedarte en casa el mayor tiempo posible
- d) Respuestas a y b
- e) Todo lo anterior

34. Los adolescentes con FQ necesitan comer más porque:

- a) Se pierde alguna energía cuando los alimentos no se digieren adecuadamente
- b) Su metabolismo es más rápido
- c) Tienen que combatir las infecciones
- d) Tienen más apetito por naturaleza
- e) Respuestas a, b, y c

35. Las personas con FQ toman vitaminas A, D, E y K porque estas vitaminas:

- a) No se pueden absorber bien de los alimentos
- b) Necesitan más agua para ser absorbidas
- c) No se encuentran en los alimentos que las personas comen normalmente
- d) Respuestas a y b

Fuente: Cuestionario de conocimientos sobre la fibrosis quística (CF-KQ).
Disponible en:

https://www.psy.miami.edu/ksa_measures/downloads/KDM14_spanish_ado1.pdf

Anexo 5. Guía de práctica clínica.



Respira
Fundación Española
del Pulmón - FEPR



Sociedad Española
de Neumología
y Cirugía Torácica
SEPAR



Boehringer
Ingelheim



Fuente: Sánchez Gómez E, Bernal Prados F, Llamazares Carral C, González Sánchez AB, Estrambasaguas Martín M, Prunera Pardell MJ et al. Controlando la Fibrosis Quística. [Internet]. Editorial respira; 2012. [citado 17 abril 2019]. Disponible en: <https://www.separ.es/?q=node/696>

Anexo 6. Requerimientos energéticos.

Tabla 3. Cálculo de requerimientos energéticos²⁸.

$$GET = GEB \times (CA + CAP) \times (0,93/CAG)$$

Recomendaciones de la OMS para el gasto energético basal			
EDAD (años)	MUJERES	HOMBRES	
0-3	61 x peso (kg) - 51	60,9 x peso (kg) - 54	
3-10	22,5 x peso + 499	22,7 x peso + 495	
10-18	12,2 x peso + 746	17,5 x peso + 651	
18-30	14,7 x peso + 496	15,3 x peso + 679	
30-60	8,7 x peso + 829	11,6 x peso + 879	

Coeficiente de actividad			
Actividad)	Adultos varones	Adultos mujeres	Niños
Encamados	1,3	1,3	1,3-1,4
Ligera	1,6	1,5	1,7-2
Moderada	1,7	1,6	
Intensa	2,1	1,9	
Muy intensa	2,4	2,2	

Coeficiente de afectación pulmonar		
FEV 1 > 80%: 0	FEV 1 40-79%: 0,2	FEV 1 < 40%: 0,3 a 0,5

Coeficiente de absorción de grasas
(Grasa ingerida - Grasa eliminada)/Grasa ingerida] x 100

GET: gasto energético total; **GEB:** gasto energético basal; **CA:** coeficiente de actividad; **CAP:** coeficiente de afectación pulmonar; **CAG:** coeficiente de absorción de grasas.

Fuente: López Legarrea P, Martínez JA. Nutrición en el enfermo con fibrosis quística. Nutrición clínica y dietética hospitalaria [Internet]. 2010 [citado 18 abril 2019];30(2):13-19. Disponible en: http://www.nutricion.org/publicaciones/revista_2010_02/Nutricion%20fibrosis%20quistica.pdf

Anexo 7. Aporte calórico extra.

La pauta orientativa del aporte extra de kcal en forma de suplemento puede ser:

- 1-3 años: 200-400 kcal/día.
- 3-8 años: 400-800 kcal/día.
- >8 años: 400-1.000 kcal/día.

Fuente: López Legarrea P, Martínez JA. Nutrición en el enfermo con fibrosis quística. Nutrición clínica y dietética hospitalaria [Internet]. 2010 [citado 18 abril 2019];30(2):13-19. Disponible en: http://www.nutricion.org/publicaciones/revista_2010_02/Nutricion%20fibrosis%20quistica.pdf

Anexo 8. Dosis iniciales de enzimas pancreáticas en lactantes y niños.

Tabla 13. Dosis iniciales de la terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas expresadas en unidades de lipasa^{6,16,35}.

Lactantes y niños:

- 1.000 a 2.000 U/120 mL de alimentación* o
- 400 a 800 U/g de grasa dietética (ajustada a la velocidad de crecimiento y las deposiciones y mejor aún, al CAG)

Adultos:

- 500 a 4.000 U/g de grasa dietética o
- 500 a 2.500 U/kg de peso corporal/comida

No sobrepasar nunca (para evitar la colopatía fibrosante) la dosis de:

- 4.000 U/g de grasa dietética/día o
- 10.000 U/kg de peso corporal/día o
- 2.500 U/kg/dosis

* en caso de lactantes que tomen menos de 120 ml, la TREP debe iniciarse de todos modos.

Fuente: López Legarrea P, Martínez JA. Nutrición en el enfermo con fibrosis quística. Nutrición clínica y dietética hospitalaria [Internet]. 2010 [citado 18 abril 2019];30(2):13-19. Disponible en: http://www.nutricion.org/publicaciones/revista_2010_02/Nutricion%20fibrosis%20quistica.pdf

Anexo 9. Formulario de satisfacción respecto al programa.

	1	2	3	4	5
Utilidad de los temas tratados en las sesiones					
Adecuación de las sesiones a las necesidades					
Grado de satisfacción con los conocimientos					
Grado de satisfacción del Programa de Educación para la Salud					
Resolución de dudas					
Sugerencias					

(Fuente: Elaboración propia)

- 1: Muy poco
- 2: Escaso
- 3: Moderado
- 4: Bueno
- 5: Muy bueno