

Universidad de Zaragoza

Facultad Ciencias de la Salud

Grado en Enfermería

Curso académico: 2014/2015

TRABAJO FIN DE GRADO

Título: Programa de Educación para la Salud dirigido a padres de niños con Fibrosis Quística.

Autor/a: Beyatriz Martín García

Tutor/a: Jesús Fleta Zaragozano

ÍNDICE

	Pág.
Resumen.....	3
1. Introducción.....	5
2. Objetivos del trabajo.....	9
3. Metodología.....	10
4. Desarrollo.....	12
5.1 Diagnóstico.....	12
5.2 Planificación.....	13
a) Objetivos.....	13
b) Población.....	13
c) Recursos.....	13
d) Estrategias.....	14
e) Actividades.....	15
f) Cronograma.....	20
5.3 Evaluación.....	20
5. Conclusiones.....	21
6. Bibliografía.....	22
7. Anexos.....	24
Anexo I.....	24
Anexo II.....	25
Anexo III.....	26
Anexo IV.....	27
Anexo V.....	27
Anexo VI.....	29
Anexo VII.....	30

RESUMEN

Introducción: La Fibrosis Quística es la enfermedad hereditaria mortal más frecuente de la raza caucásica. En la actualidad, la calidad y la esperanza de vida han aumentado notablemente gracias a un mayor conocimiento de la enfermedad y un tratamiento multidisciplinar, siendo de gran importancia el papel de enfermería a nivel educativo, especialmente a los padres, que serán los encargados de cuidar al niño.

Objetivos: Diseñar un programa de educación sanitaria a los padres de niños con fibrosis quística diagnosticados recientemente.

Metodología: Se ha realizado una búsqueda bibliográfica en distintas bases de datos científicas, la Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística, la Fundación Española de Fibrosis Quística y la Biblioteca de la Facultad de Ciencias de la Salud de Zaragoza.

Conclusiones: La Fibrosis Quística es una enfermedad grave, la cual requiere numerosos cuidados diarios. La enfermera pediátrica del hospital debe de ser la encargada de enseñarlos correctamente a los padres desde el momento del diagnóstico para lograr un mayor afrontamiento de la situación y una mejor calidad de vida del niño.

Palabras clave: "Fibrosis Quística", "Tratamiento", "Cuidados", "Padres-niño-fibrosis quística", "Programa de educación", "Enfermería".

ABSTRACT

Introduction: Cystic Fibrosis is the most frequent fatal inherited disease of the Caucasian race. At present, the quality of life expectancy has significantly increased due to a greater awareness of the disease and a multidisciplinary approach, being of great importance the role of nursing at a educational level, especially for parents, who will be the caregivers the child.

Main Objective: Design a health education program for parents of children newly diagnosed with cystic fibrosis.

Methodology: A literature review has been conducted consulting different scientific databases, Cystic Fibrosis Association of Aragón, the Spanish Cystic Fibrosis Foundation and the Library of the Health Sciences Faculty of Zaragoza.

Conclusions: Cystic fibrosis is a serious disease which requires daily cares. The pediatric nurse at the hospital should be responsible for properly teaching parents the necessary skills from the time of diagnosis, in order to better cope with the situation and improve the quality of life of the child.

Key words: "Cystic Fibrosis", "Treatment", "Care", "Parent-child-cystic fibrosis", "Education Program", "Nursing".

1. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) o mucoviscidosis es una enfermedad causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína CFTR (Reactancia Transmembrana de la Fibrosis Quística), un trastorno autosómico recesivo que afecta a las células epiteliales de los aparatos respiratorio, gastrointestinal y genitourinario que se distingue por la secreción anómala de las glándulas exocrinas (1,2).

La FQ afecta especialmente a los pulmones. Las manifestaciones respiratorias son la causa principal de morbilidad y muerte debidas a esta enfermedad. La afectación del tubo digestivo también es notable, siendo una complicación la insuficiencia pancreática, lo que llevará a una digestión y absorción de los nutrientes deficiente. Sin olvidar otras manifestaciones como la deshidratación por pérdida de iones por el sudor, en el cual hay unas concentraciones excesivamente altas de electrolitos, o la infertilidad masculina por atresia o ausencia de los conductos deferentes (1-4). Anexo I.

Desde hace años se sabe que el diagnóstico precoz de la FQ mejora su pronóstico, por lo que actualmente se realiza un programa de cribado neonatal. En España se lleva a cabo en: Cataluña, Castilla y León, Galicia, Extremadura, Baleares, Aragón-Rioja y Murcia. En este protocolo se realiza una doble determinación de TIR (tripsinógeno inmunoreactivo) mediante una muestra de sangre, si esta prueba es positiva, se procederá a realizar las pruebas diagnósticas, que consisten principalmente en la prueba del sudor, respaldada con pruebas de ADN (3, 5). Anexo II, III.

Una vez diagnosticada, el tratamiento de esta enfermedad se basa en tres pilares fundamentales:

- Nutrición adecuada más un aporte de enzimas, para mejorar la absorción de los alimentos, y vitaminas.

Las enzimas pancreáticas deben de administrarse en caso de insuficiencia pancreática (85-90% de los pacientes). Su tiempo de efectividad es de 30-40min, por lo que deben ingerirse al comienzo y mitad de una comida. Las capsulas se han de ingerir con zumo o agua, nunca con lácteos. En caso de lactantes, abrir la capsula y administrar los gránulos. La dosis depende del paciente, teniendo en cuenta el volumen y composición de la comida.

En cuanto a la suplementación vitamínica, es obligatorio las vitaminas A y E en caso de insuficiencia pancreática. En el caso de las vitaminas D, K y vitaminas hidrosolubles, su administración dependerá de patologías asociadas.

Las necesidades nutricionales de estos pacientes dependerán de la edad, grado de malabsorción, grado de esteatorrea, velocidad de crecimiento, gravedad de la enfermedad respiratoria, gravedad de las infecciones, cantidad y calidad de los alimentos ingeridos y percentil de crecimiento. Los niños que no se encuentren en rangos normales de crecimiento, serán los que requieran un aumento de nutrientes, especialmente de grasas y proteínas (6-10).

- Medicamentos que luchan contra la infección e inflamación respiratorias.

El germen que más frecuentemente se aísla en el esputo de los enfermos de fibrosis quística es la *P. aeruginosa* (60%).

Los antibióticos se pueden administrar de tres maneras distintas: inhalados, orales o endovenosos. Se ha de tener en cuenta que los pacientes con FQ presentan una farmacocinética de los antimicrobianos distinta de la que se aprecia en los individuos sanos, por lo que administrar los antibióticos nebulizados ofrece ciertas ventajas: depósito directo en el sitio endobronquial de la infección, la disminución de la toxicidad, mejor relación costo-beneficio y mejor calidad de vida. Los antibióticos inhalados deben administrarse en el menor tiempo posible, con compresores de flujo alto 6-8l/min. El mayor efecto adverso es el broncoespasmo, por lo que se recomienda el uso de broncodilatadores previos a la administración del antibiótico. En caso de exacerbaciones, se requerirá el ingreso hospitalario o tratamiento endovenoso domiciliario, generalmente de 10 a 15 días, además de intensificar la terapia respiratoria y el soporte nutricional (6, 7, 11-13).

- Realizar con regularidad fisioterapia respiratoria, ejercicios para fortalecer la musculatura del tórax para prevenir deformidades y la práctica de algún deporte, complemento ideal de la fisioterapia y el cual los padres deben potenciar desde pequeños.

El principal objetivo de la fisioterapia respiratoria es mantener la vía aérea libre de secreciones, con una mejora de la ventilación pulmonar y de la calidad de vida.

Las técnicas serán adaptadas a cada persona, teniendo en cuenta la edad, el estado evolutivo de la enfermedad o las capacidades de cada individuo. La fisioterapia debe implantarse en el niño desde que es diagnosticado, aunque no tenga síntomas aparentes de secreciones. Estas técnicas se realizan una vez al día en fases estables, y hasta tres veces en agudizaciones, la duración es de 45 minutos cada sesión. En caso de lactantes esperar 2 horas tras la comida. Las técnicas en niños serán: técnicas manuales, técnicas instrumentales simples, juegos de soplar y la limpieza de vías altas, estas técnicas pueden ser combinadas dependiendo del paciente.

El orden ideal para un tratamiento respiratorio correcto es: 1º, el uso de broncodilatadores mediante aerosolterapia; 2º, limpieza de vías aéreas superiores con mucolíticos; 3º, realizar la fisioterapia respiratoria; y por último, una vez expectorado las secreciones, administrar el antibiótico mediante nebulización (6, 7, 14). Anexo IV.

En fases avanzadas de la enfermedad existe la posibilidad de trasplante pulmonar y/o hepático (7, 15).

La FQ se trata de una patología grave de tipo evolutivo, con una esperanza de vida limitada, la media de supervivencia actualmente es de 35,9 años. Se estima que la incidencia de la FQ en nuestro país es de un caso por cada 3500 nacidos vivos, mientras que uno de cada 20-37 habitantes son portadores sanos de la enfermedad. Es la enfermedad hereditaria mortal más frecuente de la raza caucásica (16).

Hoy en día no tiene curación, pero un diagnóstico precoz, un mejor conocimiento de la enfermedad y un importante tratamiento multidisciplinar han logrado aumentar notablemente la esperanza de vida llegando a la edad adulta (15).

El tratamiento multidisciplinar es necesario debido a la complejidad del manejo de la FQ y las repercusiones en el niño que la padece, así como en su entorno familiar, social y económico, que exigen la intervención pronta y oportuna de diferentes profesionales de la salud, entre ellos enfermería, encargada de educar y sensibilizar a los pacientes y sus familias, valorar diferentes conflictos con el tratamiento, problemas psicológicos, sociales o económicos, contactando con los profesionales adecuados en cada caso capaces de resolver dichas anomalías.

Es esencial prestar al cuidador principal las herramientas necesarias para facilitar el afrontamiento a la nueva situación, satisfaciendo las necesidades de la persona enferma, responder al cambio familiar y mantener el cuidador su propio bienestar físico y social (6, 17-21).

Por la importancia del rol de la enfermera de pediatría sobre todo al comienzo de esta enfermedad, realizaremos un programa de educación sanitaria a nivel hospitalario dirigido a los padres de niños que han sido diagnosticados de fibrosis quística recientemente.

2. OBJETIVOS DEL TRABAJO

General:

- Diseñar un programa de educación sanitaria a los padres de niños con fibrosis quística diagnosticados recientemente.

Específicos:

- Realizar una revisión bibliográfica acerca de la fibrosis quística en la infancia.
- Potenciar la función docente de la enfermera pediátrica a nivel hospitalario.

3. METODOLOGÍA

El diseño del estudio se corresponde con un Programa de Educación dirigido a los padres de niños a los que se les ha diagnosticado de fibrosis quística recientemente, cuyo objetivo es educar e informar sobre los cuidados básicos de la enfermedad que proporcionarán al niño en el domicilio una vez dado de alta.

Para elaborar dicho Programa de Educación se ha realizado una búsqueda bibliográfica con el fin de obtener datos e información sobre el tema. Las herramientas utilizadas han sido bases de datos científicas, la Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística, la Fundación Española de Fibrosis Quística y la Biblioteca de la Facultad de Ciencias de la Salud de Zaragoza.

Bases de datos	Filtros utilizados	Palabras clave	Art. encontrados	Art. Utilizados
ScienceDirect	2009-2015	"Fibrosis quística"	135	2 (2,13)
Medline	2009-2015 Texto completo	"Diagnóstico AND fibrosis quística"	4	1 (3)
Dialnet	2008-2015	"Fibrosis quística AND digestivo"	7	2 (4,8)
	2010-2015	"Fibrosis quística AND tratamiento"	27	1 (14)
	2006-2015	"Cuidadores AND enfermos crónicos"	89	1 (18)
Google académico	2009-2015	"Enfermería AND fibrosis quística"	1060	1 (17)
	2009-2015	"Diagnóstico AND fibrosis quística"	5100	2 (5,19)
	2008-2015	"Fibrosis quística AND nutrición"	2200	3 (9,10,12)
	2009-2015	"Fibrosis quística AND neonatal"	1700	1 (11)
	2009-2015	"Fibrosis quística AND cuidadores"	537	1 (16)

Cuiden	2009-2015 Texto completo	"Fibrosis quística AND padres"	9	1 (20)
Libros	Enfermería medicoquirúrgica (1) Manual práctico para padres de niños con fibrosis quística (21) NANDA International (22)			
Pág. Web	Federación Española de Fibrosis Quística (6,7,15)			

4. DESARROLLO

Se va a realizar un programa de educación para la salud dirigido a los padres de niños a los que se le ha sido diagnosticado recientemente fibrosis quística en el Hospital Materno-Infantil Miguel Servet de Zaragoza, Aragón.

4.1. DIAGNOSTICO

Mediante la información proporcionada por la Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística y por parte de padres que han pasado por el momento de afrontar dicha enfermedad, se sabe que en ese periodo de tiempo surgen numerosas dudas resueltas por la Asociación a las semanas, no por el hospital, siendo este el encargado de educarles sobre la enfermedad.

Tras esta información, se ha podido realizar una valoración de los padres en el momento del diagnóstico y concluir con los siguientes diagnósticos de enfermería:

- Afrontamiento inefectivo relacionado con la incertidumbre, manifestado por expresiones de incapacidad para afrontar la situación.
- Ansiedad relacionado con el cambio en el estado de salud del hijo, manifestado por la expresión de preocupación debida a cambios en acontecimientos vitales, insomnio, desconcierto, temor, preocupación creciente.
- Conocimientos deficientes sobre la fibrosis quística relacionado con una falta de información, manifestado por la verbalización del problema.
- Riesgo de impotencia relacionado con el proceso patológico progresivo, falta de conocimientos sobre la enfermedad y sistema de cuidados de la salud.
- Riesgo de cansancio del rol de cuidador relacionado con los cuidados numerosos, duración de la necesidad de cuidados, enfermedad grave del receptor de los cuidados, falta de experiencia (22).

4.2. PLANIFICACIÓN

Objetivos

General:

- Los padres de niños con fibrosis serán capaces de afrontar la nueva situación y proporcionar a su hijo los cuidados necesarios.

Específicos:

- Enseñar técnicas de afrontamiento a los padres para sobrellevar la enfermedad.
- Instruir a los padres sobre el tratamiento que a partir de ese momento llevara su hijo.
- Mostrar a los padres la importancia que tiene en la enfermedad de la fibrosis quística unos correctos cuidados diarios.
- Resolver dudas y contactar con los especialistas necesarios para un correcto tratamiento.

Población

La población a la que va destinado este programa de educación sanitaria es a los padres de niños a los que se les ha sido diagnosticado recientemente fibrosis quística en el Hospital Materno-Infantil Miguel Servet de Zaragoza, en Aragón.

Recursos

Recursos materiales:

- Aula docente o despacho del Hospital Miguel Servet, proyector, mesas y sillas (material prestado por el hospital)
- Folios y bolígrafos
- Pen drive (propio de la enfermera)
- Tríptico informativo
- Manual práctico para padres de niños con fibrosis quística
- Encuestas para la evaluación del programa

Recursos humanos: La encargada de impartir las sesiones será la enfermera responsable con la colaboración de un fisioterapeuta.

Presupuesto:

Material	Cantidad	Precio unidad	Total
Folios	20	0,8 cent.	16 cent.
Bolígrafos	2	20 cent.	40 cent.
Tríptico	1	6 cent.	6 cent.
Manual práctico	1	6€	6€
Encuesta evaluación	1	3 cent.	3 cent.
Trabajo enfermera	3 horas	10€/h	30€
Trabajo fisioterapeuta	1 hora	10€/h	10€
Total			46 ´ 65€

Estrategias

El programa de educación sanitaria constará de tres sesiones impartidas por la enfermera responsable con la colaboración de un fisioterapeuta en cada ocasión en la que se diagnostique a un niño con fibrosis quística en el Hospital Materno-Infantil Miguel Servet.

En el programa participaran los padres del niño.

Estas sesiones serán realizadas en el aula docente o despacho disponible en el Hospital Materno-Infantil Miguel Servet.

Las dos primeras sesiones serán realizadas durante los dos días seguidos al diagnóstico a las 12h, la tercera sesión se realizará al mes del diagnóstico a las 12h, o en el caso de que el domicilio se encuentre fuera de Zaragoza, se hará coincidir la sesión con la próxima consulta médica del niño.

La duración de cada sesión será de:

- 1ª Sesión: 1 hora.
- 2ª Sesión: 1 hora y 30 minutos.
- 3ª Sesión: 40 minutos aproximadamente, dependiendo de dudas que les puedan haber surgido.

Actividades

El programa de salud se llevará a cabo en cada ocasión en la que un niño sea diagnosticado de fibrosis quística en el Hospital Materno-Infantil Miguel Servet, el equipo médico que realice el diagnóstico contactará con la enfermera responsable del programa, la cual informará a la familia de la existencia de dicho programa y si desean participar.

Las sesiones de las que consta el programa de educación para la salud serán explicadas a continuación.

1ª Sesión. Afrontamiento de la nueva situación.

La sesión comenzará con la entrega de un tríptico informativo sobre las sesiones (Anexo V), y la presentación de la enfermera que impartirá las sesiones, ella les preguntará como se sienten y cuáles son sus principales dudas.

A continuación se les repartirá folios y bolígrafos para anotaciones que ellos consideren y la enfermera presentará la sesión mediante Power Point, a través del cual se explicará en qué consiste la enfermedad que tiene su hijo y su progresión, complicaciones, cómo les va a afectar a su vida diaria, cómo introducir a la familia en los cuidados y mecanismos de afrontamiento.

Por último se les recomendará que se pongan en contacto con la Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística, la cual les prestará todos los servicios necesarios como la fisioterapia y terapia psicológica, y podrán ponerse en contacto con padres de niños con fibrosis quística, los cuales les contarán sus experiencias vividas y será beneficioso para el afrontamiento de la situación.

2ª Sesión. Bases del tratamiento y aplicación.

La segunda sesión constará de una presentación Power Point sobre la gran importancia del tratamiento y cuidados diarios de la fibrosis quística, que se dividirá en cuatro partes:

- Nutrición: Se explicará por qué es necesaria la suplementación vitamínica, la administración de enzimas y una correcta dieta. Los padres aprenderán a cómo administrar estos suplementos durante el día y a realizar dietas hipercalóricas.
- Fármacos contra infecciones e inflamaciones: Los padres conocerán las vías de administración y frecuencia de la antibioterapia, se centrará la explicación en los nebulizadores y sus beneficios a nivel pulmonar.
- Fisioterapia respiratoria: Se enseñará cómo y cuándo realizarla. En este apartado se contará con la colaboración de un fisioterapeuta el cual les mostrara los ejercicios de fisioterapia respiratoria correspondientes para la edad del niño.
- Cuidados higiénicos en el domicilio: La enfermera instruirá a los padres sobre los cuidados en el domicilio como medidas higiénicas y ventilación del hogar, cuando será necesaria la colocación de una mascarilla, lavado continuo de sábanas y peluches, limpieza de grifos y evitar productos en mal estado.

Al final de la sesión se les entregará un manual práctico para padres de niños con fibrosis quística. Anexo VI.

3ª Sesión. Resolución de dudas y evaluación de las sesiones.

La tercera sesión tendrá lugar transcurrido un mes del diagnóstico. En esta se resolverán las dudas que les hayan podido surgir una vez puesto en práctica el tratamiento y cuidados en el domicilio.

Se les preguntará a los padres si han tenido ya la primera revisión con la enfermera de atención primaria correspondiente, y los padres nos informarán de cuál es su centro de salud para que la enfermera se ponga en contacto con la de atención primaria para

informar del caso y explicarle los cuidados requeridos en esta enfermedad si fuese necesario.

Por último, se les entregará a los padres una encuesta de evaluación de estas sesiones para comprobar la eficacia del programa y la satisfacción de los padres con las sesiones impartidas. Anexo VII.

1ª Sesión

CONTENIDO	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	TÉCNICA DIDÁCTICA	MATERIAL	DURACIÓN
Presentación inicial	Los padres y la enfermera se presentarán mutuamente para generar un ambiente de confianza.	Los padres dirán sus nombres, el nombre del niño y cómo han vivido el diagnóstico.	-	10 minutos
Exposición de dudas	La enfermera conocerá cuáles son las principales preocupaciones de los padres.	Los padres expresarán sus principales dudas acerca de la FQ.	-	5 minutos
La enfermedad	Los padres entenderán en qué consiste la FQ, la clínica y perspectivas de la enfermedad.	La enfermera explicará el concepto, clínica, gravedad y el futuro que conlleva la FQ.	Power Point Folios Bolígrafos	25 minutos
Técnicas de afrontamiento	Los padres aprenderán técnicas para mejorar el afrontamiento de la nueva situación.	La enfermera dará consejos y técnicas a los padres para afrontar la situación.	Power Point Folios Bolígrafos	15 minutos
Recomendaciones	Los padres conocerán los principales puntos de información y ayuda para su hijo.	La enfermera informará de la existencia de una asociación que les prestará los servicios necesarios.	Power Point Folios Bolígrafos	5 minutos

2ª Sesión

CONTENIDO	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	TÉCNICA DIDÁCTICA	MATERIAL	DURACIÓN
Tratamiento y cuidados	Los padres se concienciarán de la gran importancia de un tratamiento y cuidado diario.	La enfermera les mostrará la importancia que tiene un correcto seguimiento del tratamiento y cuidados en la FQ.	Power Point	5 minutos
Nutrición	Los padres aprenderán a preparar las comidas y a administrar correctamente la suplementación específica correspondiente.	La enfermera les enseñará los tipos de suplementación existente y el modo de administrarla.	Power Point Folios Bolígrafos	20 minutos
Fármacos	Los padres conocerán el modo de administración de la antibioterapia con nebulizadores y el funcionamiento de estos.	La enfermera instruirá a los padres en el manejo de los nebulizadores y cómo y cuándo administrar el antibiótico.	Power Point Folios Bolígrafo	20 minutos
Fisioterapia respiratoria	Los padres aprenderán cómo y cuándo realizarle las técnicas de fisioterapia al niño.	La enfermera junto con el fisioterapeuta enseñarán las técnicas de fisioterapia respiratoria.	Power Point Folios Bolígrafos	30 minutos
Cuidados higiénicos	Los padres aplicarán los cuidados higiénicos necesarios para la prevención de infecciones respiratorias del niño.	La enfermera dará a conocer los tipos de cuidados higiénicos necesarios, tanto en el hogar como en la calle.	Power Point Folios Bolígrafos	15 minutos

3ª Sesión

CONTENIDO	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	TÉCNICA DIDÁCTICA	MATERIAL	DURACIÓN
Resolución de preguntas	Los padres expondrán y aclararán sus dudas surgidas durante un mes.	La enfermera responderá a las preguntas realizadas por los padres mediante explicaciones prácticas.	Folio Bolígrafos	20 minutos aprox.
Enfermera de atención primaria	La enfermera de atención primaria tendrá constancia del caso y aprenderá cuáles son los principales cuidados en niños con FQ.	La enfermera hospitalaria contactará con la de atención primaria para exponerle el caso y resolverle dudas que pueda tener acerca de los cuidados correspondientes.	-	15 minutos aprox.
Evaluación del programa	Conocer el grado de satisfacción por parte de los padres ante las sesiones y evaluar la eficacia del programa de educación.	La enfermera les entregará una encuesta para evaluar el programa de educación para la salud.	Encuesta de evaluación Bolígrafos	10 minutos

Cronograma

Diagrama de Gantt:

	Marzo	Abril	Momento del diagnóstico			Responsable
			Día 2	Día 3	Siguiente mes	
Recogida de información						Enfermera
Planificación						Enfermera
1ª Sesión						Enfermera
2ª Sesión						Enfermera + Fisioterapeuta
3ª Sesión						Enfermera

4.3. EVALUACIÓN

Para evaluar el Programa de Educación para la Salud a padres de niños con fibrosis quística se va a realizar una evaluación cualitativa mediante una encuesta que será entregada en la última sesión (Anexo VII) con el fin de comprobar si se han alcanzado los objetivos esperados y la satisfacción de los padres con el programa.

5. CONCLUSIONES

Tras la realización de una revisión bibliografía acerca del tema y la elaboración del Programa de Educación para la Salud dirigido a padres de niños con fibrosis quística se puede concluir que:

- La FQ es una enfermedad crónica grave la cual requiere numerosos cuidados diarios y que si se realizan correctamente de modo constante mejorará notablemente la calidad de vida del niño y aumentará su esperanza de vida.
- El papel de enfermería es de vital importancia en el comienzo de la enfermedad, enfermería es la responsable de educar y aportar las herramientas necesarias a los padres para cuidar a su hijo.
- Una buena actuación por parte de enfermería conlleva a un mayor afrontamiento por parte de los padres a la enfermedad, disminuye la ansiedad, los temores y la impotencia de estos, y aumentan los conocimientos para realizar unos correctos cuidados y una adecuada administración del tratamiento, mejorando la calidad de vida del niño, que se trata del principal afectado por la fibrosis quística.

Por último, la educación sanitaria dada a través del programa acerca de la enfermedad, afrontamiento de la situación, tratamiento y cuidados al niño es necesaria actualmente ya que por el testimonio de padres afectados, la información fue muy básica en el momento del diagnóstico, surgiendo gran cantidad de dudas que no fueron resueltas por el hospital siendo este el encargado de solventarlas.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. LeMone P, Burke K. El paciente con fibrosis quística. Enfermería Medicoquirúrgica. Cuarta ed. Madrid: Pearson; 2009. p. 1340-1343.
2. Girón Moreno R, Salcedo Posadas A. Fibrosis quística. Neumol Clinic: 2010;311-321.
3. Barrio Gómez de Agüero MI, García Hernández G, Gartner S. Protocol for the diagnosis and follow up of patients with cystic fibrosis. An Pediatr (Barc): 2009;71(3):250.
4. Aguirre AS, García CB. La fibrosis quística en la actualidad (I): aspectos digestivos. Acta Pediatr Esp: 2010;68(11):555-560.
5. MA, Andrew Bush MB BS Hons. Diagnóstico de fibrosis quística: Lo fácil, lo difícil, lo imposible. Neumol Pediatr: 2010; 5(1).
6. Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Infantil Niño Jesús - Hospital de la Princesa de Madrid. Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con fibrosis quística. Disponible en: <http://www.fibrosisquistica.org/images/recursos/34.pdf>.
7. Jiménez Ávila B. Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística: antibioterapia, fisioterapia, nutrición/Federación Española contra la Fibrosis Quística (ed.): 2011.
8. Oliveira G, Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. Nutr Hosp: 2008;23(Supl 2):71-86.
9. Jiménez DG, Martín JD, García CB, Crespo MR, Quirós MA, González SH, et al. Estado nutricional en pacientes pediátricos con fibrosis quística. Bol Pediatr: 2012;52:14-18.
10. Esplugas Montoya AE, Razón Behar R, Ojea Menéndez A, Servide Quiala RN, Vera Díaz M. Evaluación nutricional, antropométrica y bioquímica, de pacientes afectos de fibrosis quística. Rev Cubana Pediatr: 2008;80(2).
11. Chacón YM, Zavala DRS, Velázquez PA, Vizzuett R. Fibrosis quística neonatal. Rev Esp Med Quir: 2013;18(1):69.
12. Franchi LM. Fibrosis quística. Rev Med Herediana: 2013;5(2).
13. Girón Moreno R, Salcedo Posadas A, Gómez Punter R. Antibioterapia inhalada en la fibrosis quística. Arch Bronconeumol: 2011;47(6):14-18.
14. Da Silva Santos; Camila, I; Oliveira Ribeiro; Gonçalves, M^aA; Morcillo, AM; Ribeiro, AF; Ribeiro, JD. Efectos de la antibioterapia y la técnica fisioterápica respiratoria en pacientes con fibrosis quística tratados por exacerbación pulmonar aguda: estudio experimental. Arch Bronconeumol: 2010;46(6):310-316.
15. Federación Española de Fibrosis Quística. Disponible en: www.fibrosisquistica.org/.

16. Quintana-Gallego E. Fibrosis quística: asociación entre depresión, ansiedad y calidad de vida relacionada con la salud. *Rev Esp Patol Torac*: 2012;24(2):155-157.
17. Britton LJ, Gutierrez HH, Center CCF. Coordinación de un centro de fibrosis quística. *Neumol Pediatr*: 34-36.
18. Pinto Afanador N, Barrera Ortiz L, Sánchez Herrera B. Reflexiones sobre el cuidado a partir del programa "Cuidando a los cuidadores". *Aquichan*: 2006;5(1):128-137.
19. Grupo técnico de Fibrosis Quística; Subsecretaría de Redes Asistenciales. Orientaciones Técnicas Programáticas para Diagnóstico y Tratamiento: 2012.
20. Mañas Ruiz, CM. Diario de una enfermedad crónica: vivencias de madres y niños con fibrosis quística. Biblioteca Lascasas: 2009; 5(6).
21. Asociación Madrileña Contra la Fibrosis Quística. Manual práctico para padres de niños con fibrosis quística. 1ª ed.: 2004.
22. NANDA International. Diagnósticos enfermeros: Definiciones y clasificación. Madrid: Elsevier; 2008.

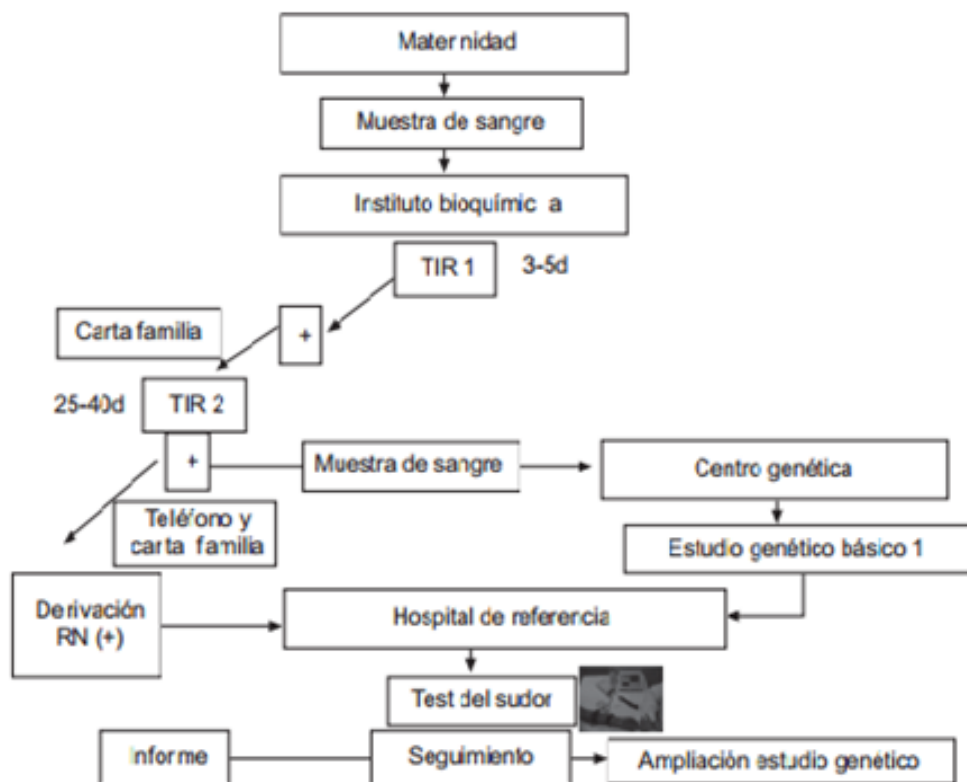
7. ANEXOS

Anexo I. Manifestaciones de fibrosis quística por grupo etario.

Grupo etario	Dolencia manifestada
Prenatal	<ul style="list-style-type: none"> - Muestreo de vello coriónico - Diagnóstico por ultrasonido de perforación intestinal⁽¹⁾ - Intestino hiperecogénico fetal⁽²⁾
Al momento o después de nacer	<ul style="list-style-type: none"> - Obstrucción intestinal (íleo meconial I , atresia intestinal) - Enfermedad hemorrágica del recién nacido - Ictericia prolongada - Exploración médica (basada en la población o hermano afectado en forma previa)
Lactancia y Niñez	<ul style="list-style-type: none"> - Infecciones respiratorias recurrentes - Diarrea y un retardo en el desarrollo⁽³⁾ - Prolapso rectal⁽⁴⁾ - Pólipos nasales⁽⁵⁾ - Pancreatitis aguda (habitualmente pacientes pancreáticos suficientes) - Hipertensión portal y hemorragia varicosa⁽⁶⁾ - Síndrome de Pseudo-Bartter, alteración de electrolitos - Hipoproteinemia y edema - Exploración debido a diagnóstico de fibrosis quística en un hermano/pariente
Adolescencia y vida adulta	<ul style="list-style-type: none"> - Infecciones respiratorias recurrentes - Asma atípica - Bronquiectasia - Infertilidad masculina (ausencia bilateral congénita del conducto deferente) - Alteración de electrolitos/agotamiento por calor - Infección micobacteriana atípica - Pancreatitis aguda (habitualmente pacientes pancreáticos suficientes) - Exploración debido a diagnóstico en pariente afectado - Hipertensión portal y hemorragia varicosa

Diagnóstico de fibrosis quística: Lo fácil, lo difícil, lo imposible. Neumol Pediatr. 2010. Pag. 17.

Anexo II. Protocolo de cribado neonatal de FQ.

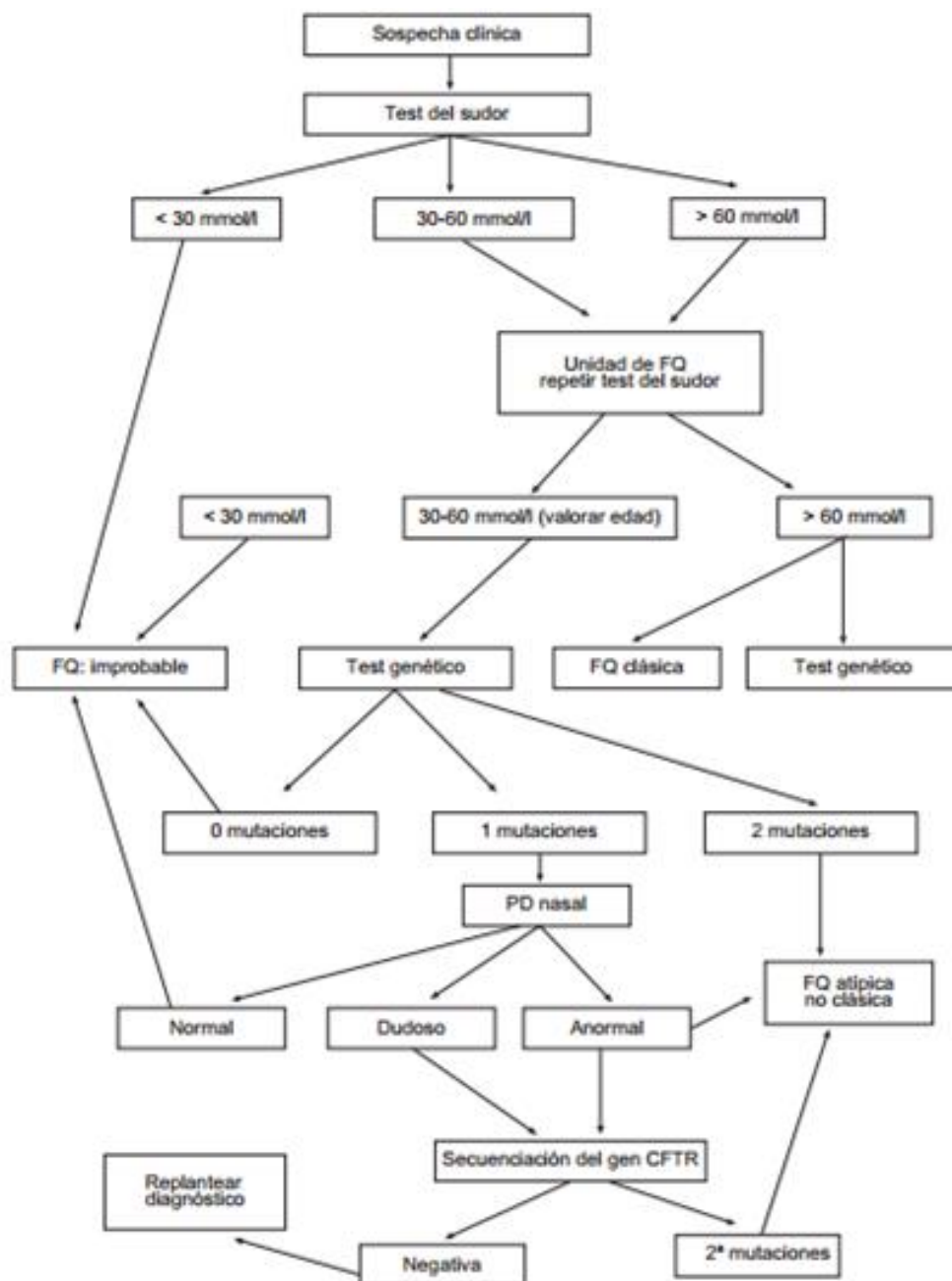


An Pediatr. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. 2009. Pag. 254.

La prueba del sudor se trata de un test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina (fármaco parasimpaticomimético) (QPIT), se emplea también una corriente eléctrica de pequeño voltaje para incrementar la producción de sudor en el antebrazo. Hay dos tipos de procedimientos validados; método de Gibson y Cooke, mediante el cual el sudor es recogido con papel de filtro o gasas absorbentes para su análisis, o el método Macroduct, que utiliza un disco cóncavo y tubo espiral de plástico para la recogida del sudor, por su sencillez, este último es el procedimiento más utilizado.

De acuerdo con el Consenso Europeo, se establece el diagnóstico de "fibrosis quística clásica" en presencia de al menos una característica fenotípica de FQ (enfermedad sinopulmonar crónica, alteraciones digestivas y nutricionales, síndromes de pérdida de sal, o ausencia bilateral de conductos deferentes), junto con una concentración de Cl en sudor $\geq 60\text{mmol/l}$. Pero unos pocos casos atípicos desafían una clasificación clara, pudiendo dar lugar a falsos negativos o a una "fibrosis quística no clásica o atípica", por lo que se realizan además test genéticos.

Anexo III. Esquema de protocolo de diagnóstico de la FQ, basado en los síntomas clínicos.



An Pediatr. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. 2009. Pag. 254.

Anexo IV. Vídeos explicativos de fisioterapia respiratoria.

Enlace del vídeo explicativo de la limpieza de las vías aéreas superiores:

https://www.youtube.com/watch?v=_vrsogUTEPs#t=146

Enlace del vídeo explicativo de técnicas manuales de drenaje:

<https://www.youtube.com/watch?v=CMwVasrNBIG>

Fuente: Federación Española de Fibrosis Quística.

Anexo V. Tríptico informativo de las sesiones.

SESIONES

1ª Sesión: Afrontamiento de la nueva situación.


2ª Sesión: Bases del tratamiento y aplicación.

3ª Sesión: Resolución de dudas.


Las sesiones se impartirán en el Hospital Materno-Infantil Miguel Servet.

La 1ª y 2ª sesión se realizarán durante los días seguidos al diagnóstico a las 12h.

La 3ª sesión tendrá lugar al mes del diagnóstico a las 12h.




Contacta con la enfermera de la unidad de pediatría.



SOLUCIONA TUS DUDAS

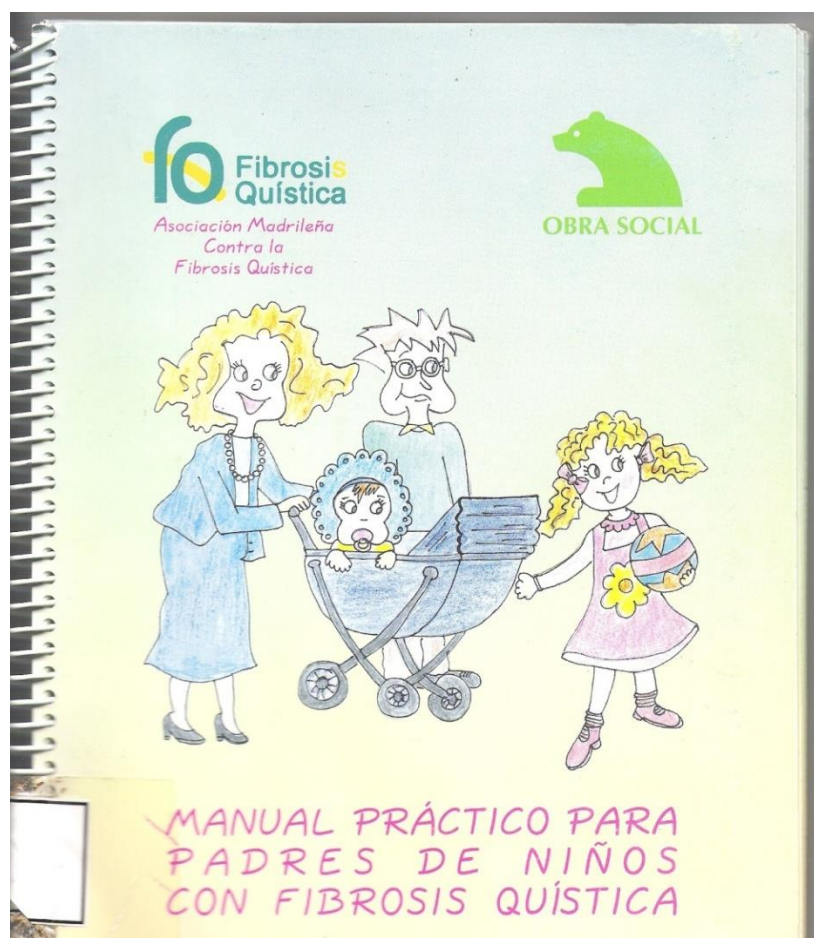
Programa de Educación para la Salud:
FIBROSIS QUÍSTICA



Hospital Universitario Materno-Infantil Miguel Servet

¿QUÉ ES LA FIBROSIS QUÍSTICA?	TRATAMIENTO	PRONÓSTICO
La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética que altera la proteína CFTR causando secreciones espesas en el sistema respiratorio y digestivo.	<p>El tratamiento de la FQ se basa en 3 pilares fundamentales:</p> <ul style="list-style-type: none">• Nutrición adecuada más un aporte de enzimas, para mejorar la absorción de los alimentos, y vitaminas.• Medicamentos que luchen contra la infección e inflamación respiratorias.• Realizar con regularidad fisioterapia respiratoria, ejercicios para fortalecer la musculatura del tórax para prevenir deformidades y la práctica de algún deporte.	La FQ es una enfermedad grave que hoy en día no tiene cura, pero gracias a un diagnóstico precoz y a un mayor conocimiento de la enfermedad, se ha conseguido aumentar notablemente la calidad y esperanza de vida.
PRINCIPALES SÍNTOMAS		CUIDADOS DIARIOS
<p>La secreciones pueden bloquear conductos y órganos.</p> <p>La FQ afecta principalmente a los pulmones, dificultando la respiración y aumentando el riesgo de aparición de infecciones.</p> <p>La afectación del aparato digestivo también es notable, causando una digestión y absorción de los nutrientes deficiente.</p>		<p>Debido a la complejidad de la FQ, es necesario una intervención pronta tanto por parte del equipo multidisciplinar como por parte de la familia, encargada de proporcionarle los cuidados necesarios diarios al niño.</p> <p>Por este motivo, es esencial una formación sanitaria a los padres. De este modo mejorará el afrontamiento de la situación y la calidad de los cuidados proporcionados.</p>

Anexo VI. Manual práctico para padres con niños con Fibrosis Quística.



Anexo VII. Encuesta de evaluación para padres.

PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD DIRIGIDO A PADRES DE NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

ENCUESTA DE EVALUACIÓN

Esta encuesta, a través de las siguientes preguntas, busca conocer el grado de satisfacción de ustedes y si se han conseguido los objetivos del programa.

Sesión 1. Afrontamiento de la nueva situación

¿Les ha servido de ayuda a la hora de afrontar la nueva situación los consejos proporcionados?

Sí ☐ No ☐

¿Salieron con menos dudas acerca de la enfermedad de su hijo?

Sí ☐ No ☐

¿Han contactado con la Asociación Aragonesa de Fibrosis Quística?

Sí ☐ No ☐

Sesión 2. Bases del tratamiento y aplicación

¿Han aprendido la base del tratamiento de la fibrosis quística?

Sí ☐ No ☐

¿Conoce el funcionamiento de los nebulizadores?

Sí ☐ No ☐

¿Sabrían realizar una dieta hipercalórica?

Sí ☐ No ☐

¿Y cómo y cuándo administrar la suplementación vitamínica y enzimas?

Sí ☐ No ☐

¿Han practicado los ejercicios de fisioterapia respiratoria con el niño?

Sí ☐ No ☐

¿Han aplicado los cuidados higiénicos enseñados?

Sí ☐ No ☐

Sesión 3. Resolución de dudas y evaluación de las sesiones

¿Han sido resueltas las preguntas surgidas durante este mes?

Sí ☐ No ☐

¿Les ha resultado beneficioso el programa para aprender el manejo de los cuidados de su hijo?

Sí ☐ No ☐

¿Consideran necesario este programa?

Sí ☐ No ☐

¿Añadirían o cambiarían algo de la información dada en las sesiones?

Sí ☐ No ☐

En el caso de contestar "Sí", por favor indiquen a continuación los puntos de mejora:

--