

Cuidados de enfermería al niño con Fibrosis Quística



Nombre del alumno: Rut Hernández Vázquez

Nombre del tutor: Jesús Fleta Zaragozano

Grado de Enfermería

Universidad de Zaragoza

Calificación

Introducción

La fibrosis quística o mucoviscidosis es una enfermedad hereditaria genética, autosómica recesiva cuyo gen tiene su locus en el brazo largo del cromosoma 7. Su efecto básico radica en un trastorno en el transporte del cloro y del sodio a través de las células epiteliales exocrinas, las cuales se hallan fundamentalmente en el aparato respiratorio, en el aparato digestivo, en el páncreas y en las glándulas sudoríparas ^(1,2). Los pacientes producen un moco espeso y viscoso que obstruye los conductos del órgano donde se localiza.

Es la enfermedad hereditaria grave más frecuente en la población blanca. Tiene una incidencia aproximada de 1 por cada 2500 recién nacidos y una frecuencia de portadores de 1 por cada 25 ⁽³⁾ (*Figura 1*).

Tiene un amplio espectro de manifestaciones fenotípicas, si bien son características la patología respiratoria obstructiva con sobreinfección crónica y recurrente (95% de los casos), la insuficiencia pancreática exocrina (85% de los pacientes), los problemas nutricionales y los niveles elevados de cloro y de sodio en el sudor.

La edad media de supervivencia ha aumentado en los últimos años como resultado del diagnóstico precoz, del mejor conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad, del tratamiento adecuado y de la formación de equipos interdisciplinarios, llegando a ser de 40 años para los nacidos en la década de los 90, aunque se encuentra influenciada por factores interrelacionados tales como severidad de la enfermedad pulmonar y el crecimiento, a su vez influidos por el estado nutricional ^(4,5,6).

En el aparato respiratorio esta anomalía se traduce en la producción de un moco tan anormalmente espeso y viscoso, que las células ciliadas de los bronquios son incapaces de transportar, por lo que queda retenido formando tapones bronquiales que provocan una bronconeumopatía obstructiva crónica. Por otro lado, el moco retenido es un magnífico caldo de cultivo para diversos gérmenes y por consiguiente la infección pulmonar es casi inevitable.

En el aparato digestivo encontramos una disminución de la producción de enzimas pancreáticos, lo que da lugar a que los alimentos no puedan ser digeridos en el intestino y a consecuencia de esto los principios inmediatos (hidratos de carbono, grasas y proteínas) sean eliminados por las heces. Esto produce un estado de malnutrición, una ganancia estatural escasa y una hipovitaminosis especialmente

de vitaminas liposolubles.

En las glándulas sudoríparas se observa una excreción exagerada de cloruro sódico por el sudor, lo que en situaciones de pérdida intensa (fiebre, verano, ejercicio intenso) puede provocar deshidratación hipotónica, entre otros síntomas ^(1,7).

Es una enfermedad crónica y que actualmente no presenta tratamiento curativo. Con las actuales medidas terapéuticas sólo se puede aspirar a conseguir una supervivencia más o menos prolongada, pero nunca la curación total.

La enfermedad no deja de evolucionar con mayor o menor rapidez, con algunas etapas de estabilidad, seguidas de episodios particularmente agudos ⁽⁵⁾.

En la fibrosis quística el diagnóstico precoz es muy importante para conseguir una mayor esperanza de vida y una mejora en la calidad de la misma. Es esencial que se lleve a cabo en el momento oportuno y con alto grado de adecuación para evitar pruebas innecesarias, proveer tratamiento adecuado, consejo genético y asegurar el acceso a servicios especializados ^(7,8).

Este diagnóstico precoz se suele realizar mediante el cribado neonatal o prueba del talón del recién nacido (*Figura 2*) a través de la determinación de Tripsina Inmuno Reactiva (IRT) en sangre impregnada en papel ^(9,10,11). Pero no todos los casos son detectados mediante esta prueba, por lo que los enfermeros debemos estar preparados para saber reconocer los síntomas de la fibrosis quística en niños a los que debemos atender y estén sin diagnosticar, de forma que podamos contribuir en su diagnóstico precoz.

Una vez diagnosticada esta enfermedad, los enfermeros debemos ser capaces de elaborar un plan de cuidados para estos niños que cubra sus distintas necesidades.

Por su gran importancia y por su estrecha relación con el trabajo de la enfermería, nos centraremos en el diagnóstico precoz de un niño con fibrosis quística y la elaboración de un plan de cuidados para un niño afectado por esta enfermedad.

Objetivos

- 1- Facilitar la detección de la fibrosis quística en niños por parte del personal de enfermería.
- 2- Planear los cuidados de enfermería que este tipo de pacientes requiere a través del planteamiento de diagnósticos de enfermería, resultados e intervenciones

formulados mediante la NANDA, NIC, NOC ^(12,13,14).

Metodología

El trabajo es de tipo revisión bibliográfica, y mediante esta revisión se ha obtenido información sobre la fibrosis quística y todo lo relacionado con ella; y además consta de la elaboración de un plan de cuidados generalizado mediante el lenguaje estandarizado NANDA, NIC y NOC para la atención integral de niños afectados por la fibrosis quística.

Ha constado de una primera etapa de búsqueda bibliográfica realizada fundamentalmente en libros, artículos e internet para sustentar la investigación sobre la fibrosis quística.

Se han utilizado bases de datos como Scielo, INE (Instituto Nacional de Estadística) o Medline ^(15,16,17) donde localizar información científica sobre el tema, y también han sido de gran utilidad las páginas oficiales de la Federación Contra la Fibrosis Quística en España, las cuales aportan numerosos datos sobre la situación actual de España con respecto a esta enfermedad.

Afortunadamente se pudo contar con la información obtenida a través de la entrevista y los informes médicos de un caso clínico cercano.

En una segunda etapa se clasificaron las diferentes fuentes de información según lo que cada una podía aportar a la realización de este trabajo (diagnóstico, tratamiento, descripción de la enfermedad, etc.).

Tras cubrir las dos etapas anteriores, se ha realizado la tercera etapa, donde con los estudios e informes considerados pertinentes se han elaborado las distintas partes del trabajo.

Para el desarrollo del segundo objetivo se ha empleado el lenguaje estandarizado NANDA, NOC y NIC, debiendo relacionar cada diagnóstico con sus respectivos objetivos y buscando las intervenciones necesarias para cumplir con esos objetivos. Esta segunda parte se ha desarrollado en forma de tabla y puede encontrarse en el Anexo 1.

Desarrollo

Comenzamos por desarrollar el **primer objetivo**: facilitar la detección de la

fibrosis quística en niños por parte del personal de enfermería.

Como se ha explicado en la introducción, uno de los métodos de diagnóstico precoz más fiables y utilizados es el cribado neonatal. Esta prueba tiene una alta especificidad y sensibilidad, pero presenta inconvenientes como que no se realiza en todas las comunidades autónomas para detectar la fibrosis quística o que puede presentar falsos positivos y falsos negativos. Si el resultado de esta prueba es positivo en un bebé, se repite unas semanas más tarde y se realiza la prueba del sudor (Anexo 2). Actualmente se está empezando a realizar un análisis de ADN que permitiría ver las mutaciones en los cromosomas y aceleraría el proceso, ya que se realiza con la misma sangre del cribado neonatal ^(9,18).

A pesar de estas pruebas, podemos encontrar niños en las consultas pediátricas o que ingresen en las plantas hospitalarias en las que trabajemos que no estén diagnosticados de fibrosis quística.

¿Qué síntomas vamos a encontrar que nos hagan sospechar de esta enfermedad?

A través de la **entrevista con los padres** podemos obtener los siguientes datos: el niño presenta problemas gástricos, maldigestión de los productos de la ingesta y dolores abdominales. Es relativamente frecuente, que los padres refieran que el apetito es bueno, al contrario que su ganancia ponderal. Las deposiciones son en forma de diarrea, abundantes y fétidas por el incremento de proteínas, y aceitosas y pálidas por la esteatorrea. En los primeros meses de vida, si no existe afectación respiratoria importante, el apetito aumentado puede compensar las pérdidas energéticas por las heces.

Con frecuencia el primer síntoma es una tos persistente, similar a la de la tos ferina: seca, repetitiva y sobre todo agotadora. A veces es paroxística y produce el vómito. Generalmente se encuentra exacerbada por las infecciones víricas. La tos se resuelve mal, incluso con antibióticos y va siendo progresivamente más frecuente para ser, finalmente continua. La producción de esputo no suele ser evidente hasta que el niño es mayor, pues los lactantes y los niños pequeños suelen tragar las "flemas". Inicialmente es un esputo claro que se va haciendo más espeso, cambiando de color a amarillo o verdoso cuando se infecta. En niños mayores puede estar manchado de sangre durante las infecciones, siendo poco frecuente que exista una hemoptisis franca. Los niños presentan episodios de disnea frecuentes durante primeros años de vida, por lo que suelen ser diagnosticados inicialmente de bronquiolitis o asma.

Los padres también nos pueden informar de que el niño suda mucho, puede

incluso que su almohada esté mojada por las mañanas, y el sudor es salado (1,3,5,19).

La confirmación del diagnóstico es muy fácil de realizar y siempre se debe llevar a cabo en un centro con experiencia. Se realiza mediante el test del sudor. Es una prueba muy sencilla e indolora que mide la cantidad de sal en el sudor. Si el test es positivo, o en caso de duda, el diagnóstico puede corroborarse con las pruebas genéticas que nos informan de la presencia de los genes afectados por la enfermedad y de su tipología, aunque su realización no es imprescindible para el diagnóstico ni para el tratamiento (11,21,22).

En la **exploración física** los hallazgos dependen de la gravedad de la enfermedad.

Lo primero que puede llamar nuestra atención es el bajo peso acompañado muchas veces de desnutrición y deshidratación. Es común la presencia de distensión abdominal, secundaria a la maldigestión de los alimentos y al aumento de los mismos sin digerir en la luz intestinal (*Figura 3*).

Es probable encontrar deformidad torácica según va apareciendo obstrucción de la vía aérea, por el desarrollo de una hiperinsuflación pulmonar, con más facilidad en los niños pequeños debido a la gran elasticidad de su caja torácica y posteriormente un abombamiento del esternón.

La aparición de acropaquias o dedos en palillo de tambor suele ser más evidente según va progresando la enfermedad pulmonar (*Figura 4*).

Los niños con enfermedad avanzada pueden presentar cianosis central y disnea incluso en reposo. Muchos presentan una fatiga clara si se les manda hacer un poco de ejercicio.

Es necesario explorar la nariz y la faringe, especialmente a partir de los 5 años, porque aunque los pólipos nasales son raros en los niños más pequeños son relativamente frecuentes a partir de esta edad.

En ocasiones se pueden apreciar edemas secundarios a hipoproteinemia debido a una ingesta escasa y a las pérdidas aumentadas.

En los 2 primeros años de vida el 20% de los pacientes puede tener prolapso de la mucosa rectal.

Algunos niños pueden presentar lesiones dérmicas, hematomas y sangrado fácil debido al déficit de vitaminas y ácidos grasos.

Al auscultar el tórax son frecuentes los estertores crepitantes al final de la inspiración y espiración, y sibilancias espiratorias, aunque esto dependerá también

de la extensión de la enfermedad. Durante las infecciones son frecuentes las zonas de hipoventilación.

Nuestro **segundo objetivo** consiste en planear los cuidados de enfermería que este tipo de pacientes requiere a través del planteamiento de diagnósticos de enfermería, resultados e intervenciones formulados mediante la NANDA, NIC, NOC⁽¹⁹⁾.

Debemos tener en cuenta que cada caso va a requerir unos u otros cuidados dependiendo del grado de afectación, de la edad del niño, del motivo del ingreso, etc.

En este trabajo se pretende desarrollar varios diagnósticos con el fin de facilitar la planificación de los cuidados de enfermería a este tipo de pacientes, presentando una serie de diagnósticos relativamente frecuentes y comunes entre los niños afectados por la fibrosis quística.

A continuación se enumeran tales diagnósticos, exponiendo sus correspondientes resultados e intervenciones en forma de tabla en el Anexo 1:

1. Riesgo de baja autoestima situacional relacionado con la enfermedad (fibrosis quística).
2. Conocimientos deficientes relacionados con cuidados que requiere el niño en casa manifestado por realización de preguntas por parte de los padres.
3. Retraso en el crecimiento y desarrollo relacionado con desnutrición manifestado por desviaciones de las normas para el grupo de edad (percentiles).
4. Diarrea relacionada con falta de absorción de nutrientes manifestado por heces líquidas, no formadas.
5. Riesgo de infección relacionado con aumento del acumulo de moco en pulmones y exposición a gérmenes patógenos.
6. Riesgo de soledad relacionado con periodos repetidos de ingreso hospitalario que conllevan las faltas repetidas al colegio o actividades del niño.
7. Riesgo de intolerancia a la actividad relacionado con desequilibrio entre el aporte y la demanda de oxígeno y con la desnutrición.
8. Limpieza ineficaz de las vías aéreas relacionado con dificultad para expulsar el moco manifestado por ruidos respiratorios.
9. Desequilibrio nutricional por defecto relacionado con problemas de absorción de nutrientes manifestado por bajo peso.
10. Riesgo de cansancio del rol del cuidador relacionado con numerosas actividades y cuidados necesarios hacia el niño enfermo, falta de motivación,

recaídas.

11. Riesgo de déficit de volumen del líquidos relacionado con pérdida de abundantes líquidos.

12. Ansiedad relacionada con la enfermedad manifestada por nerviosismo, baja autoestima, etc.

13. Riesgo de alteración de los procesos familiares relacionados con hospitalización y/o enfermedad crónica.

Es importante saber que hay que realizar una serie de controles periódicamente para hacer un seguimiento adecuado de la enfermedad.

En el momento del diagnóstico es norma habitual ingresar al paciente con el fin de realizar pruebas completas para conocer cómo funciona el intestino o los pulmones y enseñar las diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria fundamentales para la buena evolución de la enfermedad. Además se explica en qué consiste la enfermedad y los problemas que pueden ir surgiendo a lo largo de su evolución. Durante el primer ingreso se establece además contacto con la enfermera, el psicólogo y el trabajador social.

Posteriormente se suelen realizar controles trimestrales o semestrales o incluso más frecuentes según las necesidades, donde se pregunta a los padres y al enfermo cuáles han sido los problemas que han sufrido desde la última revisión y se estudian los gérmenes que aparecen en las secreciones respiratorias. Se ve la ganancia de peso y se hace un estudio de la función de los pulmones. Una vez al año se hace además un estudio completo con análisis de sangre y orina, radiografía de los pulmones, ecografía del abdomen y estudio global de la nutrición valorando las calorías que toma y lo que elimina, para instaurar una dieta equilibrada ⁽²¹⁾.

En determinados casos se hacen otras pruebas necesarias según opinión de los diferentes especialistas si el paciente lo precisa.

En algunas ocasiones pueden existir complicaciones que precisen ser tratadas en el hospital; nos referimos a procesos infecciosos pulmonares, escasa ganancia de peso que precise de actuaciones más agresivas, problemas con la emisión de deposiciones o situaciones de otra índole como complicaciones pulmonares no infecciosas, complicaciones digestivas, deshidratación u otras que sólo pueden ser resueltas en el hospital. En este caso es preciso ingresar al paciente durante un determinado número de días, que siempre será el mínimo posible, con paso a tratamiento en domicilio con gran rapidez, utilizando protocolos especiales de

enseñanza y utilización de diferentes técnicas que mejoren en última instancia la calidad de vida del paciente y de su familia.

Es función del Sistema de Salud facilitar al máximo la buena calidad de la asistencia mejorando los recursos materiales en los diferentes hospitales así como la posibilidad de continuar el aprendizaje escolar y la realización de ejercicios en el gimnasio del hospital con la supervisión de los fisioterapeutas ⁽²²⁾.

Conclusiones

La fibrosis quística es una enfermedad crónica que requiere cuidados continuos y constantes, pero que si se realizan como es debido van a ayudar a que el niño viva un mayor número de años y con una mejor calidad de vida. El papel a desarrollar por el personal de Enfermería puede ser decisivo y fundamental para mejorar el pronóstico de esta enfermedad.

Figura 1: Herencia Genética

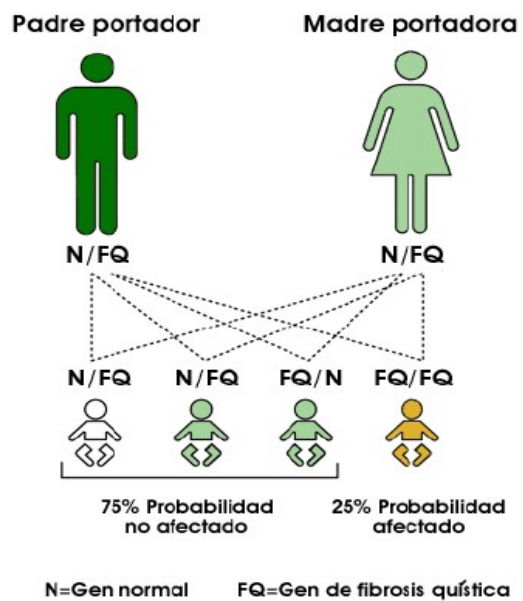


Figura 2: prueba del talón

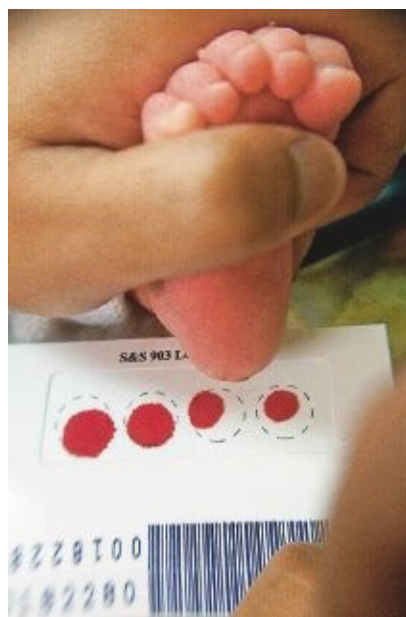


Figura 3: Niña con FQ



Figura 4: Acropaquias



Anexo 1

Diagnósticos (NANDA)	Resultados (NOC)	Intervenciones (NIC)
1. Riesgo de baja autoestima situacional r/c (relacionado con) la enfermedad (fibrosis quística).	<p>- Autoestima. Indicadores: verbalización de autoaceptación, aceptación de las propias limitaciones.</p> <p>- Adaptación psicosocial: cambio de vida. Indicadores: establecimiento de objetivos realistas, expresiones de optimismo sobre el presente y el futuro.</p>	<p>- Potenciación de la autoestima. Actividades: animar al paciente a identificar sus virtudes, proporcionar experiencias que aumenten la autonomía del paciente, recompensar o alabar el progreso del paciente en la consecución de objetivos, enseñar a los padres a reconocer las conquistas de sus hijos.</p> <p>- Aumentar el afrontamiento. Actividades: valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad, disponer un ambiente de aceptación.</p> <p>- Apoyo emocional. Actividades: realizar afirmaciones enfáticas o de apoyo, implicar a la familia y allegados en el plan de cuidados, proporcionar ayuda en la toma de decisiones.</p>
2. Conocimientos deficientes r/c cuidados que requiere el niño en casa m/p (manifestado por) realización de preguntas por parte de los padres	<p>- Conocimiento: régimen terapéutico. Indicadores: descripción de las responsabilidades de los propios cuidados para el tratamiento actual.</p> <p>- Conocimiento: actividad prescrita. Indicadores: descripción de la actividad prescrita y explicación del propósito de la actividad.</p> <p>- Conocimiento: medicación. Indicadores: descripción de la medicación prescrita y de la administración correcta de la misma.</p> <p>- Conocimiento: proceso de la enfermedad. Indicadores: familiaridad con el nombre de la enfermedad, descripción</p>	<p>- Educación sanitaria. Actividades: determinar el conocimiento sanitario actual y las conductas del estilo de vida del individuo y la familia.</p> <p>- Enseñanza: actividad/ejercicio prescrito. Actividades: enseñar al paciente a realizar la actividad/ejercicio prescrito, informar al paciente del propósito y los beneficios de la actividad/ejercicio prescrito, enseñar al paciente un diario de ejercicios y, si resulta posible, observar al paciente mientras realiza la actividad/ejercicio, incluir a la familia/ser querido.</p> <p>- Enseñanza: medicamentos prescritos. Actividades: informar a la familia/paciente acerca del propósito y acción de cada medicamento, instruir a la familia/paciente acerca de la administración/aplicación de cada medicamento, informar al paciente/familia sobre lo que tiene que hacer si se pasa por alto una dosis, ayudar al paciente/familia a desarrollar un horario de medicación escrito.</p> <p>- Enseñanza: proceso de la enfermedad. Actividades: describir los signos y síntomas de la enfermedad, comentar los cambios en el estilo de vida que puedan ser necesarios para evitar futuras</p>

	de los signos y síntomas y de medidas para minimizar la progresión.	complicaciones y/o controlar el proceso de enfermedad, instruir al paciente sobre cuales son los signos y síntomas de los que debe informarse al cuidador.
3. Retraso en el crecimiento y desarrollo r/c desnutrición m/p desviaciones de las normas para el grupo de edad (percentiles).	<p>- Buen estado nutricional. Indicadores: supervisa el peso corporal, masa corporal, mantiene un patrón alimentario recomendado, mantiene el equilibrio hídrico.</p> <p>- Control del peso. Indicadores: alcanza y mantiene el peso óptimo, supervisa el peso corporal.</p> <p>- Crecimiento. Indicadores: alcanza la talla óptima o cercana a la óptima.</p>	<p>- Manejo de la nutrición. Actividades : proporcionar compañía en las horas de comer, pesar al paciente a intervalos adecuados, proporcionar información adecuada acerca de necesidades nutricionales y modo de satisfacerlas.</p> <p>- Cuidados del desarrollo. Actividades: proporcionar información exacta y objetiva al cuidador respecto al estado, tratamiento y necesidades del paciente.</p>
4. Diarrea r/c falta de absorción de nutrientes m/p heces líquidas, no formadas.	<p>- Severidad de los síntomas. Indicadores: intensidad, frecuencia y persistencia del síntoma.</p> <p>- Hidratación. Indicadores: hidratación cutánea, membranas mucosas húmedas, ausencia de fiebre.</p>	<p>- Manejo de la diarrea. Actividades: obtener muestra para análisis en caso de diarrea persistente, descartar medicación y/o alimentos que pudieran desencadenarla, observar piel perianal para ver si hay irritación o ulceración, pesar y hacer constar cambios de peso, valorar la deshidratación.</p> <p>- Manejo de líquidos /electrolitos. Actividades: observar si hay manifestaciones de desequilibrio de líquidos/electrolitos.</p>
5. Riesgo de infección r/c aumento del acúmulo de moco en pulmones y exposición a gérmenes patógenos.	<p>- Control del riesgo. Indicadores: evita exponerse a las amenazas para la salud, supervisa los factores de riesgo medioambientales.</p> <p>- Detección del riesgo. Indicadores: reconoce los signos y síntomas que indican riesgos, identifica los posibles riesgos para la salud.</p>	<p>- Manejo de la inmunización-vacunación. Actividades: explicar a los padres el programa de vacunación recomendado necesario para los niños, razones y beneficio de su uso, proporcionar una cartilla de vacunación para registrar fecha y tipo de las vacunas administradas.</p> <p>- Control de infecciones. Actividades: fomentar una respiración y tos profunda, administrar terapia de antibiótico si procede, enseñar al paciente y a la familia a evitar infecciones, instruir al paciente y a la familia acerca de los signos y síntomas de infección y cuándo debe informarse de ellos al</p>

	<p>- Conducta de vacunación. Indicadores: cumple las vacunaciones recomendadas para su edad y las recomendadas para las enfermedades crónicas (gripe).</p>	<p>cuidador.</p> <p>- Protección contra las infecciones. Actividades: observar el grado de vulnerabilidad del paciente frente a las infecciones, obtener muestras para realizar un cultivo, si es necesario, fomentar una ingesta nutricional suficiente.</p>
<p>6. Riesgo de soledad r/c periodos repetidos de ingreso hospitalario que conllevan las faltas repetidas al colegio o actividades del niño.</p>	<p>- Implicación social. Indicadores: interacción con amigos íntimos, interacción con miembros de la familia, participación en actividades de ocio.</p> <p>- Soporte social. Indicadores: refiere dedicación de tiempo de otras personas, refiere relaciones de confianza.</p>	<p>- Potenciación de la socialización. Actividades: hablar sobre las causas de aislamiento percibido o real, ayudar al usuario a identificar actividades recreativas adecuadas para estimular la socialización, fomentar las interacciones sociales, apoyar la expresión de sentimientos</p> <p>- Apoyo emocional. (Actividades en diagnóstico1)</p> <p>- Presencia. Actividades: permanecer con el paciente y transmitir sentimientos de seguridad y confianza.</p>
<p>7. Riesgo de intolerancia a la actividad r/c desequilibrio entre el aporte y la demanda de oxígeno y con la desnutrición.</p>	<p>- Tolerancia a la actividad. Indicadores: facilidad para realizar las actividades de la vida diaria, respiración adecuada en respuesta a la actividad.</p>	<p>- Establecimiento de objetivos comunes. Actividades: ayudar al paciente y a su ser querido a desarrollar expectativas realistas de ellos mismos en el desempeño de sus papeles, animar al paciente a identificar objetivos realistas, que puedan alcanzarse, explorar con el paciente distintas formas para conseguir los mejores objetivos.</p> <p>- Terapia de actividad. Actividades: ayudar a elegir actividades coherentes con sus posibilidades físicas, psicológicas y sociales.</p>
<p>8. Limpieza ineficaz de las vías aéreas r/c dificultad para expulsar el moco m/p ruidos respiratorios.</p>	<p>- Estado respiratorio: permeabilidad de las vías respiratorias. Indicadores: frecuencia respiratoria en el rango esperado, movilización del esputo hacia fuera de las vías respiratorias, ausencia de ruidos respiratorios patológicos, facilidad respiratoria.</p> <p>- Estado respiratorio: intercambio gaseoso. Indicadores: ausencia de</p>	<p>- Manejo de las vías aéreas. Actividades: eliminar las secreciones fomentando la tos, fomentar una respiración lenta y profunda, enseñar a toser de manera efectiva.</p> <p>- Fisioterapia respiratoria. Actividades: colocar al paciente con el segmento pulmonar que ha de drenarse en la posición más alta, utilizar almohadas para que el paciente se apoye en la posición determinada, practicar percusión con drenaje postural juntando las manos y golpeando la pared torácica en rápida sucesión para producir una serie de sonidos huecos, practicar vibración torácica junto con drenaje postural, practicar aerosolterapia, controlar la cantidad y tipo de expectoración de</p>

	disnea, ausencia de cianosis.	<p>esputos, estimular la tos durante y después del drenaje postural.</p> <p>- Mejorando la tos. Actividades: animar al paciente a que realice una respiración profunda, la mantenga durante dos segundos y tosa dos o tres veces de forma sucesiva; ordenar al paciente que inspire profundamente, se incline ligeramente hacia delante y realice tres o cuatro soplos (contra la glotis abierta); enseñar al paciente a que inspire profundamente varias veces, espire lentamente y a que tosa al final de la exhalación; poner en práctica técnicas de apretar y soltar súbitamente la caja torácica lateral durante la fase de espiración de la maniobra de tos; mientras tiene lugar la tos, comprimir abruptamente el abdomen por debajo del xífoides con la mano plana, mientras se ayuda al paciente a que se incline hacia delante.</p>
9. Desequilibrio nutricional por defecto r/c problemas de absorción de nutrientes m/p bajo peso.	<p>- Control de peso. (Indicadores en diagnóstico 3)</p> <p>- Buen estado nutricional. (Indicadores en diagnóstico 3)</p>	<p>- Manejo de la nutrición. (Actividades en diagnóstico 3).</p> <p>- Ayuda para ganar peso. Actividades: fomentar el aumento de ingesta calórica, ayudar a alimentar al paciente, si procede.</p> <p>- Asesoramiento nutricional. Actividades: determinar la ingesta y los hábitos alimentarios del paciente, establecer metas realistas a corto y largo plazo para el cambio del estado nutricional.</p>
10. Riesgo de cansancio del rol del cuidador r/c numerosas actividades y cuidados necesarios hacia el niño enfermo, falta de motivación, recaídas.	- Bienestar del cuidador familiar. Indicadores: satisfacción con la salud física, la salud emocional, con el estilo de vida, con las relaciones sociales y con el rol de cuidador familiar.	<p>- Apoyo al cuidador principal. Actividades: determinar los conocimientos del cuidador, determinar la aceptación del cuidador de su papel, aceptar las expresiones de emoción negativa, estudiar junto con el cuidador los puntos fuertes y débiles.</p> <p>- Fomento de la implicación familiar. Actividades: identificar la capacidad y la disposición de los miembros de la familia para implicarse en el cuidado del paciente, reconocer la necesidad del cuidador principal de ser relevado de las responsabilidades de cuidados continuos</p>
11. Riesgo de déficit de volumen de líquidos r/c pérdida de abundantes líquidos.	<p>- Hidratación. (Indicadores en diagnóstico 4)</p> <p>- Control del riesgo.</p>	- Manejo de líquidos. Actividades: vigilar el estado de hidratación, administrar líquidos si procede.

	(Indicadores en diagnóstico 5) - Detección del riesgo. (Indicadores en diagnóstico 5)	
12. Ansiedad r/c enfermedad m/p nerviosismo, baja autoestima, etc.	- Control de la ansiedad. Indicadores: ausencia de manifestaciones de una conducta de ansiedad, utiliza estrategias de superación efectivas, - Aceptación: estado de salud. Indicadores: tranquilidad, expresa sentimientos sobre el estado de salud.	- Disminución de la ansiedad. Actividades: animar la manifestación de sentimientos y miedos, escuchar con atención, establecer actividades recreativas encaminadas a la reducción de tensiones. - Apoyo emocional. (Actividades en diagnóstico 1)
13. Riesgo de alteración de los procesos familiares r/c hospitalización y/o enfermedad crónica.	- Restablecer la familia su ritmo normal. Indicadores: observar la participación positiva de la familia y el cuidado del niño.	- Estimulación de la integridad familiar. Actividades: determinar las relaciones familiares actuales, facilitar la armonía dentro de y entre la familia, ayudar a la familia a mantener relaciones positivas, acordar la realización de los cuidados que han de prestarse al paciente por parte de la familia.

Anexo 2: Test del sudor

El test del sudor sigue siendo esencial para efectuar el diagnóstico de la fibrosis quística en muchos pacientes y se mantiene patológico durante la vida del paciente. Para la confirmación del diagnóstico es indispensable la obtención de 2 tests fiables positivos en un Centro de referencia, efectuados por personal de laboratorio con una amplia experiencia en el procedimiento, y que los resultados sean interpretados por expertos en fibrosis quística. Existen numerosas posibilidades de error si el test se efectúa por personal sin experiencia suficiente, o se utiliza una metodología inadecuada.

El único método aceptado universalmente como fiable es el denominado: test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina, método de Gibson & Cooke.

Consiste en un test del sudor con las siguientes características: estimulación de la sudoración mediante iontoforesis con pilocarpina; recogida del sudor durante 30 minutos mediante papel de filtro o gasa prepesados, o disco conectado a tubo espiral de plástico; análisis de la muestra, mediante la determinación bioquímica de la concentración de cloro, sodio y potasio.

El volumen mínimo de la muestra obtenida debe ser de 75 mg, ya que muestras de menor volumen se ha señalado que aumenta el riesgo de falsos negativos ⁽¹⁰⁾.

Bibliografía

1. Informes médicos de caso clínico. Servicio de Neumología, Gastroenterología y Pruebas funcionales del Hospital Miguel Servet (Zaragoza 1993-2002) y Unidad de Fibrosis Quística del Hospital Niño Jesús (Madrid 2002-2011).
2. Oliveira G., Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. Nutr. Hosp. 2008; 23 (2):71-86.
3. Salcedo Posadas A., García Novo M.D. Fibrosis quística. 1ª Ed. Madrid: PC Works; 1997.
4. Bueno M., Sarría A., Pérez-González J.M. Nutrición en pediatría. 3ª Ed. Madrid: Ergon; 2007.
5. Segal E. Consenso de Fibrosis Quística. Arch.Argent.Pediatr. 1999; 97(3):188-224.
6. Souza dos Santos Simon M. I., Drehmer M., de Abreu e Silva F. A., Hoffmann A., Druck Ricachinewsky C., de Fonseca Andrade Procianoy E. et al . Association of nutritional status, plasma, albumin levels and pulmonary function in cystic fibrosis. Nutr. Hosp. 2011; 26(6): 1322-1327.
7. Equipo multidisciplinario Unidad de Fibrosis Quística Hospital Infantil "Niño Jesús" - "Hospital de la Princesa" de Madrid. Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con Fibrosis Quística, Lo que necesitan el paciente y su familia. 1ª Ed. Madrid. 2007.
8. Federación Española de Fibrosis Quística [página principal en internet]. Valencia: FQ; [actualizada 16 feb 2012; citado 18 feb 2012]. Disponible en: <http://www.fibrosisquistica.org>
9. Raña Díez P. Desarrollo de nuevas técnicas para el análisis genético en fibrosis quística: aplicación al cribado neonatal. 1ª Ed. Santiago de Compostela: USC; 2008.
10. Martínez García M.S., Casado Sánchez M.L. Fibrosis quística, diagnóstico desde Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2011; 13 (49): 83-88.
11. Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística [página principal en internet]. Madrid: FQ; [actualizada 2 feb 2012; citado 18 feb 2012]. Disponible en: <http://www.fqmadrid.org> (antiguo 18)
12. NANDA. Diagnósticos enfermeros: Definiciones y clasificaciones. Madrid: Elsevier; 2008.
13. Bulechek G.M., Butcher H.K., McCloskey J. Clasificación de Intervenciones de

Enfermería (NIC). 5ª Ed. Barcelona: Elsevier; 2009.

14. Moorhead S., Johnson M., Maas M.L., Swanson E. Clasificación de Resultados de Enfermería. 4ª Ed. Barcelona: Elsevier; 2009.

15. Instituto Nacional de Estadística (INE). Prevalencia de Fibrosis Quística en España. Madrid: INE; 2008.

16. MedlinePlus en español [Base de datos en Internet]. Bethesda (MD): Biblioteca Nacional de Medicina (EE. UU.); [actualizado 28 marzo 2012; consulta 2 abril 2012]. Disponible en: <http://medlineplus.gov/spanish/>

17. Scielo España [Base de datos en Internet]. Madrid: Biblioteca Nacional de Ciencias de la Salud, Instituto de Salud Carlos III [actualizado 2 abril 2012; consulta 3 marzo 2012]. Disponible es: <http://scielo.isciii.es/scielo.php>

18. Marín Soria M.L., Aldamiz-Echevarría L. et col. Programas de cribado neonatal en España: Actualización y propuestas de futuro. 1ª Ed. Madrid: POLIBEA; 2009.

19. Martínez-Costa C., Escribano A., Núñez Gómez F., García-Maset L., Luján J., Martínez-Rodríguez L.. Intervención nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística: Relación con la función pulmonar. Nutr. Hosp. 2005; 20(3): 182-188.

20. González Díaz I. Fibrosis quística: intervención de enfermería. Medwave 2007 Abr; VII (3) doi:10.5867/medwave.2007.03.2719.

21. Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística. Manual práctico para padres de niños con fibrosis quística. 1ª Ed. Madrid: Federación Española contra la fibrosis quística; 2004.

22. Federación Española contra la Fibrosis Quística. Libro Blanco de Atención a la Fibrosis Quística. 1ª Ed. Valencia: Federación Española contra la Fibrosis Quística; 2002.