

Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica

Carmen Rosario Illán Noguera*, María del Camino Álvarez Martínez**, Manuel Martínez Rabadán***, Luisa María Pina Díaz***, Francisca Guillén Pérez****, Marta Bernal Barquero****, Silvia García Díaz*****, María Josefa García Díaz***.

*Graduada en Enfermería Hospital Universitario J.M. Morales Meseguer, Murcia.

**Becaria Investigadora. Universidad de Murcia.

***Enfermera Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

****Enfermera Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

*****Graduada en Enfermería Hospital Santa María del Rosell, Murcia.

Resumen

La fibrosis quística es un importante problema de salud pública, ya que se trata de la enfermedad genética mortal más frecuente en la población caucásica.

El objetivo general es revisar el estado de conocimientos relacionado con los planes de cuidados, tratamientos y orientación a niños y adolescentes con fibrosis quística (FQ).

Se ha realizado una revisión bibliográfica de los artículos más importantes de la literatura desde el año 2006, acompañado por otras referencias fundamentales de años anteriores. Se realizó una búsqueda bibliográfica en las principales bases de datos de carácter sanitario (CSIC, Cochrane, PubMed, Medline, Scielo, Elsevier, AcademicSearch Premier, Psycodoc, Dialnet, Cuiden), así como en la base de datos de la revista Journal of Cystic Fibrosis. La población objeto de estudio son los niños y adolescentes hasta 18 años de edad que han sido diagnosticados de FQ.

Los resultados indican que los tratamientos están orientados a paliar los efectos y controlar los síntomas. Los tratamientos repercuten negativamente en la calidad de vida de los menores, así como en sus familias y cuidadores. Las exigencias del tratamiento causan problemas de adherencia. También existen problemas emocionales y psicosociales en los niños y en sus familias, con alto nivel de estrés y a veces depresión o ansiedad.

La enfermera debe valorar todos estos factores para que, desde sus conocimientos y experiencia, poder aportar a los niños y sus familias la información necesaria para afrontar con la mejor calidad de vida esta situación.

Palabras clave

Fibrosis quística, niños, adolescentes, tratamiento, calidad de vida, problemas psicosociales, cuidados de enfermería.

Abstract

Title: Nursing care and guidance in children and adolescents with cystic fibrosis: A literature review.

Cystic fibrosis is considered an important public health problem because it is the most common fatal genetic disease in Caucasians.

A literature review in the literature since 2006, accompanied by other basic references in previous years was performed. We performed a literature search of electronic databases (CSIC, Cochrane, PubMed, Medline, Scielo, Elsevier, Academic Search Premier, Psycodoc, Dialnet, Cuiden), as well as the database of the Journal of Cystic Fibrosis. The target population is children and adolescents up to 18 years of age who have been diagnosed with cystic fibrosis.

The results indicate that treatments are directed at present to mitigate the effects and control symptoms of the disease. Moreover, these treatments have a negative impact on quality of life of children and their families and carers. Treatment requirements can cause adherence problems. There are also emotional and psychosocial problems in children and their families, with high levels of distress and sometimes depression or anxiety.

Nurses should assess all these factors so that from their knowledge and experience to provide children and their families the information needed to deal with the best quality of life situation.

Keywords

Cystic fibrosis, children, adolescents, treatment, quality of life, psychosocial problems, nursing cares.

Introducción

Mantener una nutrición apropiada, la realización de fisioterapia y ejercicio y el cuidado de enfermeras especialistas son componentes esenciales en el tratamiento de la FQ en niños y adolescentes.

La FQ es un importante problema de salud pública, ya que se trata de la enfermedad genética mortal más frecuente en la población caucásica. Según Discapnet, en EE.UU. afecta a alrededor de 1/3300 nacidos vivos de raza blanca, a 1/15300 nacidos vivos de raza negra y a 1/32000 nacidos vivos de origen asiático, aunque alrededor del 3% de la población blanca es portadora de la alteración genética que se transmite de forma autosómica recesiva¹. Según la Federación Española de Fibrosis Quística, se estima que la incidencia de la FQ en nuestro país es de un caso de cada 3500 nacidos vivos, mientras que uno de cada 30 habitantes son portadores sanos de la enfermedad². En Murcia, la incidencia es de aproximadamente una persona por cada 5500 nacidos vivos, siendo portadores sanos uno de cada 40³. Se trata de una enfermedad de gen recesivo, es decir, si se hereda el gen defectuoso de ambos padres se padecerá la enfermedad, si se hereda un gen normal y un gen defectuoso es portador de la enfermedad sin padecerla pero con la posibilidad de transmitirla a la descendencia.

En los años 30 se describió la enfermedad y por aquel tiempo, menos del 50% de las personas con FQ superaba el año de vida. Con el paso del tiempo y gracias a la puesta en marcha de unidades FQ especializadas y a la utilización de nuevos tratamientos y técnicas, la supervivencia ha ido mejorando claramente aumentando de forma constante el número de personas adultas con FQ.

El tratamiento de la FQ se basa en tres pilares fundamentales: conseguir una nutrición adecuada, utilizar medicamentos que luchen contra la infección e inflamación respiratorias y realizar con regularidad la terapia física consistente en fisioterapia respiratoria, ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del tórax para prevenir deformidades y la práctica de algún deporte.

El impacto estigmatizante de la FQ es especialmente relevante durante la infancia y la adolescencia, debido a que se trata de períodos en los que se forma la identidad personal y las relaciones sociales⁴. Ya que la FQ es una enfermedad congénita que

frecuentemente se diagnostica durante la infancia, por lo que muchos niños pueden empezar a vislumbrar su condición especial o diferente. Por ejemplo, por el hecho de estar en compañía de compañeros de su edad, son conscientes de que son más pequeños y delgados, más débiles y se cansan más fácilmente, siendo el ambiente escolar el marco habitual de sus experiencias más perturbadoras en relación con su enfermedad.

Dada la gravedad de la enfermedad así como el impacto psicológico, emocional y social que tiene, es muy importante que los profesionales de enfermería que realizan el cuidado de niños con FQ tengan el conocimiento adecuado sobre los cuidados de enfermería y orientación a este tipo de niños. El papel de la enfermera especialista en niños con FQ es fundamental dentro de los equipos sanitarios que atienden a este tipo de pacientes en los hospitales. Las recomendaciones indican que es necesaria una enfermera especialista a tiempo completo por cada 50 pacientes⁵. Las enfermeras continuamente deben actualizar sus conocimientos mediante la asistencia a cursos, congresos, seminarios, etc., con el fin de acreditarse en materias tales como investigación, orientación, apoyo psicológico, formación o cuidados paliativos. El cuidado del paciente con FQ implica un enfoque de apoyo que no esté centrado exclusivamente en el enfermo, sino que se extienda a la familia entera. Este apoyo supone una combinación de componentes que pueden ser psicológicos, sociales, emocionales o clínicos, y deben adaptarse a las necesidades individuales. El papel de la enfermera estará determinado por el tamaño de la unidad clínica, el área geográfica de cobertura, y otras cuestiones como la existencia de equipos complementarios de apoyo tales como trabajadores sociales o psicólogos⁵.

La FQ constituye la causa mayor de afección pulmonar crónica en los niños de la raza blanca. Puede ser además, responsable de la mayoría de las insuficiencias pancreáticas exocrinas en los primeros años de la vida. Con frecuencia también se asocia con limitaciones en el crecimiento⁶.

Estos motivos justifican la necesidad de aunar el conocimiento presente en la literatura científica sobre el tipo de cuidados precisan estos pacientes, tanto a nivel sanitario como psicosocial.

Objetivos

El objetivo general de esta investigación es realizar una revisión del estado de conocimiento relacionado con los planes de cuidados, tratamientos y orientación a niños y adolescentes con FQ.

Objetivos específicos:

1. Mostrar los avances más significativos en el campo del tratamiento de la FQ.
2. Evaluar los aspectos emocionales y psicosociales de los niños y adolescentes con FQ.
3. Analizar la calidad de vida de los niños y adolescentes con FQ.
4. Relacionar los hallazgos en tratamientos, aspectos psicosociales y calidad de vida con los cuidados de enfermería.

Autores (año)	Nivel de evidencia	Grado de recomendación
Dmedicina.com (2010)	IV	D
Martínez et al. (2005)	Ila	B
Infante et al. (2008)	Ila	B
De Ross y Katan (2000)	IV	D
da Silva et al. (2010)	III	C
González (2007)	IV	D
Wong y Heriot (2008)	III	C
Hegarty et al. (2008)	III	C
Ziaian et al. (2006)	Ilb	B
Thomas et al. (2006)	III	C
Arrington-Sanders et al (2006)	III	C
Besier et al. (2009)	III	C
Gee et al. (2003)	III	C
Szyndler et al. (2005)	III	C
Harrop (2007)	IV	D
Havermans et al. (2010)	III	C
Gayer y Ganong (2006)	III	C
Brengballe et al. (2007)	III	C
FEFQ (2002)	IV	D
Rocha et al. (2009)	III	C

Metodología

El formato propuesto es el de una búsqueda bibliográfica de la literatura científica en revistas en castellano e inglés. La búsqueda se ha realizado en las siguientes bases de datos: CSIC, PubMed, Medline, AcademicSearch Premier, Psycodoc, Dialnet, Cuiden, Elsevier, Cochrane.

Las palabras clave han sido:

- Para la sección de tratamientos: “fibrosis quística” (cystic fibrosis) & “tratamiento” (treatment).
- Para la sección aspectos emocionales y psicosociales: “fibrosis quística” (cystic

fibrosis) & “aspectos psicosociales” (psychosocial).

- Para la sección de calidad de vida: “fibrosis quística” (cystic fibrosis) & “calidad de vida” (quality of life).

Resultado de la búsqueda: la búsqueda bibliográfica ha arrojado un total de 128 documentos, de los cuales 20 han sido seleccionados para esta revisión.

Calidad de los estudios. Ninguno de los documentos consultados tiene el máximo nivel de evidencia, que corresponde a los ensayos clínicos aleatorizados. En tres artículos podemos encontrar el segundo nivel de evidencia, ya que se trata de estudios longitudinales de seguimiento de intervenciones o tratamientos. La mayoría de los artículos pertenecen al nivel III de evidencia, correspondiente a estudios descriptivos no experimentales. Por último, se han seleccionado cinco documentos con nivel de evidencia IV, ya que se trata de opiniones y recomendaciones de expertos.

Criterios de inclusión de los artículos:

- Fecha de publicación desde el año 2006 hasta 2011.
- Incluyen en la muestra pacientes con edad inferior a 18 años.
- Idiomas castellano o inglés.
- La población del estudio está formada por los artículos de investigación que tratan sobre FQ en pacientes cuya edad es inferior a 18 años.

Resultados

Cuidados para los tratamientos.

Debido a que la enfermedad se manifiesta en cada paciente en grado y de modo diferente, no existe un tratamiento estandarizado sino que, más bien, es el especialista quien determina en cada fase cuál es el tratamiento más adecuado. En la página Web DMedicina.com se recogen los siguientes tratamientos y disciplinas que actualmente son de aplicación para la fibrosis quística⁷:

- Ejercicios de fisioterapia respiratoria. Precedidos de la inhalación de distintos medicamentos para la fluidificación de la mucosidad.
- Tratamientos antibióticos, por vía oral, intravenosa o inhalada.
- Enzimas pancreáticas en cada comida, administradas por vía oral en forma de cápsulas.
- En los casos en los que se desarrolla diabetes, el tratamiento propio de esta enfermedad.

- Complementos vitamínicos.
- Complementos calóricos, además de una dieta adecuada.
- Bebidas isotónicas para prevenir deshidrataciones.
- Es aconsejable la realización de algún ejercicio físico que ayude a mejorar la capacidad pulmonar.
- En los casos de degeneración irreversible y grave de la capacidad pulmonar, el trasplante de pulmón es la única vía de solución posible.

Sabemos que un estado de nutrición óptimo en los pacientes aquejados de FQ tiene una influencia particularmente favorable en el desarrollo de la enfermedad, así como en la calidad de vida. Por estos motivos, Martínez Costa et al. (2005) indican que la asistencia nutricional en la FQ pretende fundamentalmente⁸:

1. Conseguir un crecimiento y nutrición adecuados para la edad.
2. Mejorar la función pulmonar y disminuir la infección estimulando la respuesta inmune y reforzando la masa muscular del tórax.

Estos autores realizaron un estudio longitudinal sobre 19 pacientes (11 niñas y 8 niños) entre 17 meses y 18 años, con el fin de evaluar los efectos de una intervención nutricional precoz y continuada consistente en recomendaciones dietéticas, nutrición enteral oral o invasiva y tratamiento farmacológico con enzimas pancreáticos, vitaminas liposolubles, minerales y oligoelementos. Los resultados de la intervención fueron significativamente positivos en relación con el peso, la talla y el pliegue tricípital. Además, la espirometría demostró la relación que existe entre la nutrición y la función pulmonar.

Otra línea en la que se está investigando para mejorar la función intestinal en pacientes con FQ es la administración de probióticos⁹. Los probióticos son microorganismos vivos que, ingeridos en cantidades suficientes tienen efectos muy beneficiosos, como contribuir al equilibrio de la flora bacteriana intestinal del huésped y potenciar el sistema inmunitario¹⁰. Los pacientes con FQ son muy propensos a sufrir el síndrome de hipercrecimiento bacteriano, en el que se evidencia un desequilibrio en la proporción fisiológica de bacterias intestinales⁹. Infante et al. (2008) administraron *Lactobacillus rhamnosus* LGGa 10 pacientes entre 5 y 17 años, obteniendo una mejoría de la comodidad intestinal y del aspecto de las deposiciones.

En la revisión de la literatura efectuada por Roos y Martijn (1998) de la evidencia de 49 estudios de intervención para los efectos sobre la salud de bacterias probióticas, los autores concluyeron que el consumo de alimentos que contienen *Lactobacillus* GC puede acortar el curso de la infección por rotavirus.

Para el tratamiento de las infecciones se evaluaron antibióticos intravenosos en combinación con la fisioterapia respiratoria intensiva para las exacerbaciones pulmonares agudas de las infecciones crónicas en pacientes con FQ. En el estudio clínico retrospectivo, no controlado, sobre 18 pacientes de 7 a 28 años de edad, la combinación de ambos tratamientos mejoró el estado clínico de los pacientes, así como las variables cardiorrespiratorias de los pacientes con riesgo de infección.

Todas estas indicaciones así como otras de carácter general pueden integrarse en un Plan de Cuidados de enfermería. González Díaz (2007) elaboró un Plan de Cuidados que consta de 11 diagnósticos y expectativas de enfermería, de los que se derivan 70 acciones que deberían solucionar en forma total o parcial los problemas y necesidades que presentan estos pacientes¹².

Cuidados en relación a la calidad de vida.

Los estudios sobre calidad de vida y la influencia de diferentes factores son muy numerosos en la literatura científica. Uno de los factores que más influyen en la calidad de vida de los familiares de pacientes con FQ es el apoyo emocional. Wong y Heriot (2008) estudiaron las estrategias de afrontamiento de los padres, encontrando que aquellos que tienden a culparse a sí mismos o bien se desentienden de la enfermedad de su hijo experimentan más estrés, ansiedad y depresión¹³. En este estudio descriptivo, en el que participaron 35 padres de niños con FQ, se observó además que los niños con FQ cuyos padres tienen este tipo de conductas de afrontamiento tienen peores puntuaciones en la escala de salud mental. En cuanto al efecto de la hospitalización, aquellos niños que se encuentran ingresados obtienen menores puntuaciones en los cuestionarios de calidad de vida, según se desprende del estudio descriptivo sobre 18 pacientes de consultas externas y 15 pacientes hospitalizados realizado por Hegarty et al (2008)¹⁴. En concreto se

observó un peor rendimiento en las escalas de estado emocional, social, imagen corporal y síntomas respiratorios del cuestionario CFQ-R. La edad también parece estar relacionada con el estado emocional, la imagen corporal y la carga del tratamiento, de tal manera que el grupo de edad entre 6-13 años obtiene mejores resultados que el grupo entre 14-18 años. En relación con la hospitalización, los niños con FQ están sometidos a tratamientos que necesitan una gran cantidad de tiempo, siendo este un factor que influye negativamente en la percepción de la calidad de vida¹⁵. El estudio realizado por Ziaian et al (2006) con un seguimiento longitudinal durante 2 años de 160 niños entre 10 y 16 años, observó que los niños con FQ necesitan significativamente más tiempo para sus tratamientos que los niños con diabetes o asma.

Thomaset al. (2006) llevaron a cabo un estudio descriptivo comparativo sobre 91 niños tratados en un centro de FQ y 71 tratados por un equipo de extensión hospitalaria para la FQ, todos ellos con edades comprendidas entre 2 y 18 años. Estos autores compararon la calidad de vida de ambos grupos, observando que no existen diferencias entre ambas formas de tratamiento. También encontraron diferencias debidas a la edad en las puntuaciones en calidad de vida, encontrando que los sujetos más jóvenes tenían una mejor percepción de la calidad de vida que los mayores^{14,16}.

El género también ha sido un factor objeto de estudio. Algunos autores han encontrado diferencias entre chicos y chicas en calidad de vida. En el estudio descriptivo comparativo en una muestra de 98 sujetos, siendo el 51% mujeres, y con una edad media de 14,6 años realizado por Arrington et al (2006) se observó que las mujeres han obtenido peores puntuaciones en salud general, salud mental y percepción de salud general¹⁷. Estas diferencias parecen estar limitadas a la percepción de salud mental y general, no así al funcionamiento físico, lo que podrían indicar que la edad y la gravedad de la enfermedad son más importantes que el género en la predicción de los aspectos físicos de la calidad de vida, como se indica en el estudio descriptivo comparativo realizado por Besier et al (2009) sobre una muestra de 243 pacientes de FQ adolescentes y adultos¹⁸. En este estudio se observó que el género sólo tenía efectos significativos con la satisfacción

relacionada con la salud, que era menor en las mujeres. Según Gee et al (2003), las chicas parecen más preocupadas por los aspectos emocionales, el futuro, imagen corporal y cuidados recibidos¹⁹. En su estudio 223 adolescentes y adultos completaron un cuestionario de calidad de vida para la FQ (CFQoL) con el fin de comparar las puntuaciones en función del género. Estos autores hacen hincapié en que sobre la imagen corporal hay una cuestión importante para el tratamiento, consistente en que las mujeres tienden a sobreestimar su peso, mientras que los hombres tienden a subestimarlos¹⁹, ya que la autopercepción del peso es un factor importante en la determinación de la conducta nutricional.

Aspectos emocionales y psicosociales de interés para los cuidados enfermeros.

El funcionamiento familiar también es un factor muy influyente en la calidad de vida de los niños y adolescentes con FQ. Los resultados del estudio de Szyndler et al. (2005) sobre una muestra de 52 adolescentes entre 12 y 18 años indican que la cohesión, la expresión de las emociones y la organización dentro de las familias están asociados con un mejor funcionamiento psicológico en los jóvenes con FQ²⁰. Este estudio indica que la prevalencia de psicopatología de los adolescentes con FQ está por debajo de la población adolescente general. Sin embargo, aquellos adolescentes que han recibido un diagnóstico tardío, así como aquellos que se encuentran separados de sus familias necesitan más apoyo psicosocial.

La desesperanza y el sentimiento de derrota pueden acompañar el curso de esta enfermedad, emociones que se ven agravadas cuando existen adicionalmente problemas económicos, de adaptación social, sobreprotección de los padres, soledad, insatisfacción familiar, sentimientos de culpa de los niños o de los padres, ansiedad y depresión²¹.

Por lo general, a pesar de que el manejo de la enfermedad requiere una lucha constante por parte de todos los miembros de la familia, la gran mayoría no presenta problemas de disfunción o deterioro del clima familiar. Muchas familias muestran una considerable capacidad de resistencia para adaptarse a esta situación estresante. No debemos considerar a la familia como una unidad homogénea, formada por el

padre y la madre, donde ambos o el padre trabaja y tiene una estructura tradicional. Las familias no son conjuntos homogéneos ni necesariamente permanecen constantes a lo largo del tiempo. De hecho, podría ser que las familias que mejor se adaptan a los desafíos de un hijo con FQ sean aquellas con una estructura más flexible y abiertas al cambio²¹.

La influencia sobre los hermanos también puede ser muy importante, teniendo tanto una vertiente positiva como negativa. Vivir con un hermano afectado de una enfermedad crónica puede ocasionar problemas de conducta tales como irritabilidad, agresividad, ansiedad, bajo rendimiento escolar y depresión, según indica el estudio descriptivo de Havermans et al (2010) realizado sobre una muestra de 39 gemelos de niños con FQ²². Estos niños tienen peor funcionamiento que la cohorte de niños de población general en diferentes áreas relacionadas con la calidad de vida, como funcionamiento físico, emocional, dolor, salud mental, autoestima y actividades familiares. Por otro lado, en ocasiones, los hermanos de niños con una enfermedad crónica desarrollan más tolerancia, empatía, compasión, aprecio de su propia salud, además de incrementar la cohesión familiar, y la percepción de saber afrontar adecuadamente los retos negativos.

Las familias de los niños crónicamente enfermos tienden a estar socialmente aisladas. A veces los padres pueden decidir no trabajar fuera de casa con el objetivo de proporcionar mejores cuidados a su hijo enfermo. Sin embargo, no parece recomendable adoptar esta decisión, así como frecuentar poco las amistades y relaciones sociales, ya que puede influir negativamente en el clima familiar, como indica el estudio descriptivo realizado por Gayer y Ganong (2006) en el que participaron 318 mujeres madres de niños con FQ²³.

Respecto a las relaciones con los pares de iguales, promueven tanto el desarrollo de habilidades sociales apropiadas como la adquisición de un sano concepto de sí mismo. Los amigos son una fuente de apoyo a los niños con FQ, lo que les permite minimizar sus visibles diferencias con los demás. Sin embargo, una enfermedad crónica como la FQ puede también incrementar la vulnerabilidad en las interacciones con los compañeros. Los adolescentes con FQ pueden también elegir conductas no adherentes cuando

experimentan presión de los compañeros en situaciones sociales²¹.

Un estudio realizado por Brengballe et al (2007) en el que se comparó el bienestar de 43 niños con FQ entre 7-14 años con el de una muestra de 1121 niños sanos observó que los problemas de conducta en estos adolescentes son a menudo vistos como respuestas a la ansiedad y el estrés. La aceptación de los compañeros, o la ausencia de ella pueden ser especialmente dolorosas para toda la familia, en la medida que el niño se siente rechazado y aislado, lo que a su vez puede contribuir al estrés y al deterioro del clima familiar²⁴. En dicho estudio se halló que los niños con FQ no difieren del grupo de niños sanos en depresión, autoconcepto y conducta disruptiva, aunque sí obtuvieron mayor puntuación en la escala de ansiedad. Los jóvenes con FQ se encuentran menos desarrollados en las relaciones sociales y en la sexualidad, tienen retrasada la pubertad y tienen menor estatura, lo que implica un cierto aislamiento de los grupos de iguales²¹.

Es posible que los mayores niveles de depresión entre los adolescentes con una enfermedad crónica no se deban a factores psicopatológicos inherentes, sino más bien a una reacción a los límites impuestos por la familia y la sociedad, lo que implica que esta situación es prevenible²⁴.

La capacidad del adolescente para lograr la independencia depende, hasta cierto punto, del apoyo recibido por parte de la familia. Según la Federación Española contra la Fibrosis Quística (2002), progresivamente, deben ir delegando responsabilidades en él para desarrollar la autonomía e independencia necesarias que faciliten el paso a la siguiente etapa evolutiva²⁵. En el estudio descriptivo realizado por Bones et al (2009) en el que participaron 76 pacientes con FQ con edades entre 8 y 18 años y sus respectivos padres con el objetivo de investigar si existe relación entre el clima familiar, los estilos educativos y la adherencia al tratamiento, se observó que no existe relación entre el clima familiar y la adherencia al tratamiento. Sin embargo, la adopción por parte de los padres de estilos educativos más de sobreprotección está relacionada con menores niveles de adherencia²⁶.

Discusión

La revisión de la literatura sobre los tratamientos para la FQ indica que todavía

no se ha encontrado la cura de esta enfermedad. Por lo tanto, los cuidados de enfermería deben ir destinados a mejorar la calidad de vida de los niños y adolescentes así como a fortalecer la adherencia al tratamiento. Especialmente importante para estos pacientes es el cuidado de la nutrición, ya que existen numerosos estudios que confirman la relación que existe entre nutrición y función respiratoria^{27,28}.

Uno de los aspectos en los que puede ser más útil la actuación enfermera es en la necesidad de obtener información de los pacientes. Sabemos que los niños que son usuarios de los servicios sanitarios raramente son consultados acerca de los tratamientos. Sin embargo, los niños y adolescentes tienen derecho a ser informados acerca de su propia salud²⁹.

En el caso de los niños y adolescentes con FQ, las enfermeras son un recurso fundamental de apoyo para los pacientes y sus familias. Las enfermeras deben ser capaces de evaluar los factores de riesgo que afectan a un niño con FQ, como son el estrés de los padres, los escasos recursos económicos o bien otras circunstancias adversas que pueden repercutir negativamente en el seguimiento de los tratamientos y en la calidad de vida de los pacientes³⁰.

Un aspecto del tratamiento que resulta especialmente problemático para los padres por la baja adherencia de sus hijos es la fisioterapia para los problemas pulmonares. Este tipo de fisioterapia incluye varias técnicas que pueden ser administradas por los mismos pacientes o bien por un cuidador. Este tipo de tratamiento es central en el control de los síntomas pulmonares de la FQ. Sin embargo es percibida por los jóvenes como aburrida, porque ocupa mucho tiempo. En este aspecto, la enfermera puede ayudar a la familia y a los pacientes a identificar los motivos de la falta de adherencia así como a proporcionar la información necesaria para incrementar la probabilidad de asistencia a las sesiones de fisioterapia³¹.

La opinión de los padres acerca de cómo afecta el tratamiento a la calidad de vida de los hijos resulta también una pieza clave en la motivación para seguir el tratamiento. Si los padres creen que el tiempo y las molestias asociadas a los tratamientos recomendados afecta negativamente a la calidad de vida relacionada con la salud de los niños, éstos pueden estar menos dispuestos a seguir las recomendaciones

del tratamiento, incluso cuando estos tratamientos tienen el potencial de reducir el riesgo de secuelas a largo plazo de las enfermedades crónicas como la FQ. También ocurre que si los tratamientos son demasiado complicados para que los niños los entiendan o bien estos los consideran demasiado estresantes, el cumplimiento de las recomendaciones de tratamiento puede disminuir¹⁵. En estos casos las enfermeras son una fuente de información y apoyo muy importante para hacer comprender a los niños y a los padres que el seguimiento de los tratamientos es básico para tener una mejor calidad de vida.

Conclusiones

Los tratamientos para la FQ están orientados a controlar los síntomas y a proporcionar los cuidados necesarios para aumentar la calidad de vida de los pacientes. Las recomendaciones dietéticas y el tratamiento farmacológico con enzimas pancreáticos ayudan a mejorar los parámetros antropométricos y la función pulmonar.

Los pacientes deben recibir una atención integral en unidades de FQ que cuenten con personal sanitario experimentado, debido a la complejidad de la enfermedad y de su tratamiento.

La evaluación de la calidad de vida es uno de los aspectos más importantes en el manejo de la enfermedad. La sintomatología y la cantidad de tiempo diario que necesitan estos pacientes para realizar los tratamientos puede tener efectos perjudiciales sobre la calidad de vida. La enfermedad también afecta a la calidad de vida de los familiares y cuidadores, llegando a experimentar distrés, ansiedad y depresión. En este sentido, el apoyo recibido por las enfermeras es un factor muy importante para obtener los recursos necesarios que mejoren la calidad de vida de los niños y sus familias.

Por último, en relación con la salud emocional y psicosocial de los niños y adolescentes con FQ, esta enfermedad provoca sentimientos de aislamiento por el alto coste en tiempo diario de los tratamientos, así como porque les hace sentir diferentes del resto de chicos y chicas de su edad. En relación con los aspectos emocionales, la enfermera debe fomentar que el niño y, sobre todo, el adolescente, puedan relacionarse con otros niños y adolescentes, adaptando los tratamientos de forma que interfieran en su vida cotidiana de la menor manera posible.

Bibliografía

1. Discapnet. Fibrosis quística [Internet]. Discapnet. [acceso: 03-04-2012]. Disponible en: <http://salud.discapnet.es/Castellano/Salud/Enfermedades/EnfermedadesDiscapacitantes/F/Fibrosis%20Quística/Paginas/Cover%20fibrosis.aspx>.
2. Federación Española de Fibrosis Quística. ¿Qué es la fibrosis quística? [Internet] Federación Española de Fibrosis Quística. [acceso: 03-04-2012]. Disp.en:<http://www.fibrosisquistica.org/index.php?pagina=fibrosi>
3. Redacción Médica Región de Murcia. La fibrosis quística afecta a uno de cada 5500 recién nacidos [Internet]. Redacción Médica Región de Murcia. [acceso: 03-04-2012]. Disponible en:<http://www.redaccionmedica.com/spip.php?article6786>
4. PeluciPizzignaco TM, Falleiros de Mello D, Garcia de Lima RA. Stigma and cystic fibrosis. Rev. Latino-Am. Enfermagem 2010;18(1):139-142.
5. Dyer J. Cystic fibrosis nurse specialist: a key role. J R Soc Med 1997;90(Suppl. 31):21-25.
6. Dickinson FO, Battle MC, Razón Behar R, Ramos Carpenter LT, Pérez Monrás M. Caracterización epidemiológica de pacientes pediátricos con fibrosis quística. Rev Cubana Pediatr 2005;77(2).
7. D Medicina.com. Enfermedades: fibrosis quística [Internet]. DMedicina.com; 2010. [acceso: 18-04-2012]. Disponible en: <http://www.dmedicina.com/enfermedades/respiratorias/fibrosis-quistica>
8. Martínez Costa A, 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;XX(3):182-188.
9. Infante Pina D, Redecillas Ferreiro S, TorrentVermetta A, Segarra Cantón O, Maldonado Smith M, GartnerTizziano L, Hidalgo Albert E. Optimización de la función intestinal en pacientes con fibrosis quística mediante la administración de probióticos. AnPediatr 2008;69(6):501-505.
10. De Ross NM, Katan MB. Effects of probiotic bacteria on diarrhea, lipid metabolism, and carcinogenesis: a review of papers published between 1988 and 1998. Am J ClinNutr 2000; 71:405-411.
11. da Silva Santos CI, Gonçalves de Oliveira Ribeiro MA, Moreno Morcillo A, Fernando Ribeiro A, Dirceu Ribeiro J. Antibiotic therapy and effects of respiratory physiotherapy techniques cystic fibrosis patients treated for acute lung exacerbation: an experimental study. ArchBronconeumol 2010;46(6):310-316.
12. González Díaz I. Fibrosis Quística: Intervención de Enfermería [Internet]. Medwave 2007 Abr;7(3):e2719 doi: 10.5867/medwave.2007.03.2719.
13. Wong MG, Heriot SA. Parents of children with cystic fibrosis: how they hope, cope and despair. Child Care, Health Dev 2008;34(3):344-354.
14. Hegarty M, MacDonald J, Watter P, Wilson C. Quality of life in young people with cystic fibrosis: effects of hospitalization, age and gender, and differences in parent/child perceptions. ChildCareHealthDev 2008;35(4):462-468.
15. Ziaian T, Sawyer MG, Reynolds KE, Carbone JA, Clark JJ, Baghurst PA, Couper JJ, Kennedy D, Martin AJ, Staugas RE, French DJ. Treatment burden and health-related quality of life of children with diabetes, cystic fibrosis and asthma. JPaediatrChildHealth 2006;42: 596-600.
16. Thomas C, Mitchell P, O'Rourke P, Wainwright C. Quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis managed in both regional outreach and cystic fibrosis center settings in Queensland. J Pediatr 2006; 148:508-516.
17. Arrington-Sanders R, S Yi M, Tsevat J, W Wilmott R, M Mrus J, T Britto M. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. HealthQualLifeOutcomes 2006;4:5.
18. Besier T, Schmitz TG, Goldbeck L. Life satisfaction of adolescents and adults with cystic fibrosis: impact of partnership and gender. J Cyst Fibros 2009;8:104-109.
19. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health, perceptions and disease severity. J Cyst Fibros2003;2:206-213.
20. Szyndler JE, Towns SJ, van Asperen PP, McKay KO. Psychological and family functioning and quality of life in adolescents with cystic fibrosis. J Cyst Fibros2005;4:135-144.
21. Harrop M. Psychosocial impact of cystic fibrosis in adolescence. PaediatrNurs 2007;19(10):41-45.
22. Havermans T, Wuytack L, Deboel J, Tijtgat A, Malfroot A, De Boeck C, Proesmans M. Siblings of children with cystic fibrosis: quality of life and the impact of illness. ChildCareHealthDev 2010;37(2):252-260.
23. Gayer D, Ganong L. Family structure and mothers' caregiving of children with cystic fibrosis. J FamNurs 2006;12: 390.
24. Brengballe V, Thastum M, Schiotz PO. Psychosocial problems in children with cystic fibrosis. Acta Paediatr 2007; 96:58-61.
25. Federación Española contra la Fibrosis Quística. Libro blanco de la atención a la fibrosis quística. Federación Española contra la Fibrosis Quística [Internet]. Valencia: Federación Española contra la Fibrosis Quística; 2002. [acceso 15-04-2012]. Disp. en:<http://www.fibrosisquistica.org/images/recursos/31.pdf>.
26. Rocha KB; FornSerrallonga D, Chamarro Lusa A. Relación entre adherencia al tratamiento, clima familiar y estilos educativos. Interam J. Psychol. [online] 2009;43(2):340-349.
27. Duarte Díaz MM, Crespo Silva AM, León Pérez D, Larrondo Muguercia H, Herrera Torres ML, Pérez Assef H, et al. Nutrición y función respiratoria. Acta Med (Internet) 2003;11(1):26-37. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/act/vol11_1_03/act16103.htm.
28. Borowitz D. The interrelationship of nutrition and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. CurrOpinPulmMed 1996;2(6):457-461.
29. Shona H. Information needs of young people with cystic fibrosis. Paediatr Nursing 2002;14(6):18-21.
30. O'Haver J, Moore IM, Insel KC, Reed PG, Melnyk BM, Lavoie M. Parental Perceptions of Risk and Protective Factors Associated with the Adaptation of Siblings of Children with Cystic Fibrosis. PediatrNurs 2010;36(6):284-291.
31. Williams B, Mukhopadhyay S, Dowell J, Coyle J. Problems and solutions: Accounts by parents and children of adhering to chest physiotherapy for cystic fibrosis. DisabilRehabil 2007;29 (14):1097-1105.