

UNIVERSIDAD PANAMERICANA

Facultad de Ciencias de la Salud

Licenciatura en Fisioterapia



**PROTOCOLO DE ATENCIÓN DE SALUD INTEGRAL A PACIENTES
PEDIÁTRICOS AFECTADOS POR FIBROSIS PULMONAR QUÍSTICA**

(Tesis)

Elisa Claudia Cecilia Hernández Pérez

Guatemala, mayo 2019

**PROTOCOLO DE ATENCION DE SALUD INTEGRAL A PACIENTES
PEDIATRICOS AFECTADOS POR FIBROSIS PULMONAR QUISTICA**
(Tesis)

Elisa Claudia Cecilia Hernández Pérez

M.A. María Soberanis Reyes (**Asesora**)
Arq. María Isabel Cifuentes Soberanis (**Revisora**)

Guatemala, mayo 2019

“SABIDURÍA ANTE TODO, ADQUIERE SABIDURIA”

Autoridades de la Universidad Panamericana

**M.Th. Mynor Augusto Herrera Lemus
Rector**

**Dra. Alba Aracelly Rodríguez Bracamonte de González
Vicerrectora Académica**

**M.A. César Augusto Custodio Cobar
Vicerrector Administrativo**

**EMBA Adolfo Noguera Bosque
Secretario General**

Autoridades de la Facultad de Ciencias Médicas y de la Salud

**Dr. Roberto Antonio Orozco Mejía
Decano**

UNIVERSIDAD PANAMERICANA

CARTA DE APROBACIÓN DE TEMA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE LA SALUD

ASUNTO: **Elisa Claudia Cecilia Hernández Pérez**
Estudiante de la **Licenciatura en**
Fisioterapia de esta Facultad solicita
autorización para realizar su **TESIS** para
completar requisitos de graduación

DICTAMEN: Guatemala nueve de Junio del dos mil dieciocho.

Después de haber estudiado el anteproyecto presentado a esta Decanatura para cumplir requisitos de egreso que es requerido para obtener el grado a nivel de **Licenciatura en Fisioterapia**, se resuelve:

1. La solicitud hecha para realizar el Trabajo de Tesis esta enmarcado dentro de los conceptos requeridos para egreso, según el reglamento académico de esta universidad.
2. Por lo antes expuesto, el estudiante **Elisa Claudia Cecilia Hernández Pérez** recibe la aprobación para realizar su Trabajo de Tesis "Protocolo de atención de salud integral a pacientes pediátricos afectados por fibrosis pulmonar quística."


DECANO
FACULTAD DE CIENCIAS
MÉDICAS Y DE LA SALUD
Dr. Roberto Orozco
Decano
Facultad de Ciencias Médicas y de la Salud

UNIVERSIDAD PANAMERICANA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE LA SALUD

Guatemala, 03 de Mayo de dos mil diecinueve.

En virtud de que la tesis con el tema: **“PROTOCOLO DE ATENCION DE SALUD INTEGRAL A PACIENTES PEDIATRICOS AFECTADOS POR FIBROSIS PULMONAR QUISTICA”**, presentada por la estudiante: Elisa Claudia Cecilia Hernández Pérez, previo a optar al grado de Licenciada en Fisioterapia, cumple con los requisitos técnicos y de contenido establecidos por la Universidad, se extiende el presente dictamen favorable para que continúe con el proceso correspondiente.



M.A. María Soberanis Reyes
Asesora

UNIVERSIDAD PANAMERICANA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS Y DE LA SALUD

Guatemala, 13 de Mayo de dos mil diecinueve.

En virtud de que la tesis con el tema: **“PROTOCOLO DE ATENCION DE SALUD INTEGRAL A PACIENTES PEDIATRICOS AFECTADOS POR FIBROSIS PULMONAR QUISTICA”**, presentada por la estudiante: Elisa Claudia Cecilia Hernández Pérez, previo a optar al grado de Licenciada en Fisioterapia, cumple con los requisitos técnicos y de contenido establecidos por la Universidad, se extiende el presente dictamen favorable para que continúe con el proceso correspondiente.



Arq. María Isabel Cifuentes Soberanis
Revisora



**UNIVERSIDAD
PANAMERICANA**

"Sabiduría ante todo, adquiere sabiduría"

UNIVERSIDAD PANAMERICANA. FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS Y DE LA SALUD,
Guatemala a los catorce días del mes de mayo del año diecinueve.

En virtud de que la tesis con el tema: **"PROTOCOLO DE ATENCION DE SALUD INTEGRAL A PACIENTES PEDIATRICOS AFECTADOS POR FIBROSIS PULMONAR QUISTICA"**, presentada por la estudiante: Elisa Claudia Cecilia Hernández Pérez, previo a optar al grado de Licenciada en Fisioterapia, cumple con los requisitos técnicos y de contenido establecidos por la Universidad, y con el requisito de Dictamen del Asesor y Revisor se autoriza la impresión del informe final de la TESIS.


Dr. Roberto A. Orozco
DECANO
FACULTAD DE CIENCIAS
MEDICAS Y DE LA SALUD
Dr. Roberto Antonio Orozco
Decano
Facultad de Ciencias Médicas y de la Salud

Nota: Para efectos legales, únicamente la sustentante es responsable del contenido del presente trabajo.

Índice

Introducción	i
I. Marco Conceptual	1
1.1. Antecedentes del problema.	1
1.2. Planteamiento del problema.	1
1.3. Justificación del estudio.	2
1.4. Alcances y límites de la investigación.	2
II. Marco Teorico	3
2.1 La respiración como actividad funcional.	3
2.1.1 Componentes anatómico-funcionales del sistema respiratorio.	3
2.1.1.1 Tracto respiratorio superior	4
2.1.1.2 Tracto respiratorio inferior	6
2.1.2 Fisiología de la respiración	7
2.1.3 Características anatómico-funcionales del aparato respiratorio del infante	11
2.1.3.1 Características del tracto superior en la población pediátrica	12
2.1.3.2 Características del tracto inferior en la población pediátrica	13
2.1.3.3 Características pediátricas de las estructuras asociadas	14
2.2 Enfermedades que afectan al sistema respiratorio	15
2.2.1 Enfermedades respiratorias agudas	15
2.2.2 Enfermedades respiratorias crónicas	16
2.2.3 Enfermedades respiratorias restrictivas	16
2.2.4 Enfermedades respiratorias genéticas	16
2.3 La fibrosis quística	17
2.3.1 Etiopatogenia	18

2.3.2	Sintomatología	20
2.3.3	Fisiopatología de la fibrosis pulmonar quística	20
2.3.4	Diagnóstico	22
2.3.5	Tratamiento	27
2.3.5.1	Tratamiento farmacológico	28
2.3.5.2	Tratamiento no farmacológico	31
2.3.6	Pronóstico	32
III.	Marco Metodologico	33
3.1	Tipo de investigación	33
3.2	Objetivos	33
3.2.1	General.	33
3.2.2	Específicos	33
3.3	Variables	33
3.3.1	Variable Independiente	33
3.3.2	Variable Dependiente	33
3.4	Población	34
3.4.1	Criterios de inclusión	34
3.4.2	Criterios de exclusión	34
3.5	Instrumento	34
3.6	Estadística.	34
IV.	Presentacion de Resultados	35
4.1	Contexto.	35
4.2	El proceso de investigación.	35
4.2.1	Primera fase de la investigación	36
4.2.1.1	Características demográficas de la población	37
4.2.1.2	Información acerca de la condición de salud de sus menores hijos	42
4.2.1.3	Conocimiento acerca de la fibrosis quística	45
4.2.2	Segunda fase de la investigación	47
V.	Conclusiones y Recomendaciones	52

5.1 Conclusiones.	52
5.2 Recomendaciones.	52
VI. Propuesta	54
6.1 Introducción	54
6.2 Objetivos del protocolo	55
6.2.1 General	55
6.2.2 Específicos	55
6.3 Elementos del protocolo	55
6.3.1. El proceso de evaluación.	56
6.3.1.1 Evaluación de la independencia para la realización de actividades funcionales	57
6.3.1.2 Evaluación de la calidad de la postura.	58
6.3.1.3 Evaluación de la fuerza muscular	59
6.3.1.4 Evaluación de la amplitud articular	59
6.3.1.5 Evaluación de la capacidad vital	60
6.3.2. El proceso de intervención terapéutica	62
6.3.3 El proceso de educación para la salud	67
6.3.4 Consideraciones finales	69
Referencias	70
Anexo	75

Introducción

Las enfermedades raras pueden manifestarse a cualquier edad y presentan una amplia diversidad de alteraciones y síntomas que varían no sólo de una enfermedad a otra, sino también de un paciente a otro en función del grado de afectación y de su evolución (Servicio Andaluz de Salud, 2011).

De acuerdo con la Guía de Actuación Compartida para la Fibrosis Quística (2011), bajo la denominación de enfermedades raras se agrupa un amplio conjunto de enfermedades heterogéneas sobre las que se tiene un conocimiento incompleto, afectan a un número de personas desconocido y plantean un desafío en términos de salud pública debido a la ausencia de información sobre su magnitud, evolución y tendencias, así como por el hecho de presentar, un curso crónico e invalidante que requiere de intervenciones multidisciplinares.

La fibrosis quística es enfermedad crónica que suele ser evidente durante la infancia temprana, incluso en el momento del nacimiento. Cualquier órgano puede ser afectado, aunque las principales manifestaciones afectan al aparato respiratorio (bronquitis crónica) el páncreas (insuficiencia pancreática, diabetes del adolescente y ocasionalmente pancreatitis) y algunas veces al intestino (obstrucción estercográfica) o el hígado (cirrosis).

La fibrosis quística tiene un impacto negativo sobre las personas afectadas, sus familias y la sociedad en general. Aunque actualmente no existe una cura para dicha entidad clínica, el hecho de que la misma sea una de las enfermedades raras para las que existe la posibilidad de realizar un tamizaje neonatal dirigido a la obtención de un diagnóstico precoz y el inicio de un tratamiento adecuado, brinda a las personas que la padecen la oportunidad de mejorar la calidad de su vida y aumentar sus probabilidades de sobrevivencia.

I. Marco Conceptual

1.1 Antecedentes del problema. Las enfermedades respiratorias se ubican entre las cinco primeras causas de defunción de menores de 5 años en América Latina y representan el motivo principal de consulta en las organizaciones pertenecientes al sistema de prestación de servicios de salud. En Guatemala este tipo de enfermedades, ocupa el segundo lugar entre las causas de morbilidad infantil, superadas únicamente por la desnutrición en niños menores de 5 años.

1.2 Planteamiento del problema. Entre las entidades clínicas que afectan el sistema respiratorio se encuentra la *fibrosis quística* que es una enfermedad de tipo genético que consiste en la alteración de la función secretoria de las glándulas exocrinas, sobre todo del aparato respiratorio y digestivo cuya causa es una mutación del gen que codifica la proteína de membrana CFTR, que es un canal de cloruro de la membrana de células epiteliales. La síntesis de una proteína defectuosa altera el transporte de cloruro y de sodio, lo que produce una disminución de la cantidad de agua en la secreción de las glándulas exocrinas. (Merino Armas, Gajewsky, & colaboradores, 2017).

Las alteraciones en el sistema respiratorio incluyen (Merino Armas, Gajewsky, & colaboradores, 2017): el aumento de la secreción del moco, infecciones bacterianas crónicas (el ADN de los neutrófilos muertos aumenta la viscosidad de las secreciones), lo cual deriva en atelectasias segmentarias y luego a la aparición de bronquiectasias, quistes (de los cuales los subpleurales son la causa más frecuente de neumotórax). También suele desarrollarse una rinosinusitis con presencia de pólipos.

De acuerdo con registros del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (2015), la fibrosis quística es una entidad clínica compleja, que afecta las glándulas exocrinas y ocasiona una amplia variedad de manifestaciones clínicas y una de las causas de mortalidad en beneficiarios menores de quince años debido a las diversas complicaciones que se presentan en el curso de dicha enfermedad, entre ellas las infecciones bacterianas que afectan al sistema respiratorio.

1.3 Justificación de la investigación De acuerdo con la experiencia acumulada por la ponente, a lo largo de veinte años de servicio, la mayoría de los casos de pacientes pediátricos afectados por la Fibrosis Pulmonar Quística requiere de hospitalización frecuente. Se considera que el problema se debe a que sus padres no han adquirido los conocimientos y destrezas necesarias para manejar la cronicidad de la condición de salud de sus hijos en el ámbito del hogar. Por esta razón, y tomando en cuenta que las principales complicaciones de la Fibrosis Quística, pueden ser prevenidas o aminoradas mediante las intervenciones de tipo educativo, se considera que un estudio de investigación al respecto, podría ser el elemento que ha hecho falta para que las autoridades del Hospital General de Enfermedades, consideren la urgencia de la implementación de un programa de atención de salud integral que destaque la importancia del papel de la educación para la salud.

1.4 Alcances y límites.

1.4.1 Alcances. El presente estudio parte del conocimiento acerca de la fibrosis quística que los padres de los infantes beneficiarios de los servicios que brinda la unidad de fisioterapia pulmonar del Hospital General de Enfermedades/IGSS poseen acerca de esta entidad clínica, a efecto de identificar la brecha existente entre sus conocimientos actuales y los que se consideran indispensables para que ellos puedan contribuir efectivamente al mantenimiento de la calidad de vida de sus menores hijos.

1.4.2 Límites:

Ámbito geográfico: Ciudad de Guatemala.

Ámbito institucional: Hospital General de Enfermedades, perteneciente al Instituto Guatemalteco de Seguridad Social –IGSS-.

Ámbito temático: Proceso de atención integral a pacientes pediátricos afectados por fibrosis quística con énfasis en la Educación para la Salud, a padres de familia.

Ámbito temporal: El estudio se realizó en el período del 1 de julio de 2018 al 30 de noviembre de 2018.

II. Marco Teorico

2.1 La respiración como actividad funcional.

El proceso de desarrollo y crecimiento del aparato respiratorio comienza en las primeras semanas de la vida intrauterina a partir de una evaginación de células epiteliales desde el endodermo del intestino primitivo anterior en dirección ventrocaudal. Durante este periodo se generan las vías aéreas de mayor calibre, a partir de la formación traqueal y su primera división, que resultará en la formación de los bronquios principales derecho e izquierdo, cuyas subdivisiones sucesivas resultarán en la formación de los bronquios lobulares y finalmente los bronquios segmentarios. El proceso de desarrollo y crecimiento finaliza tardíamente en la adolescencia, época en la que alcanza su punto máximo (Asenjo & Pinto, 2017).

La respiración acompaña todas las actividades de la vida diaria. Según Asenjo y Pinto, el aparato respiratorio está diseñado para realizar importantes funciones como realizar el intercambio gaseoso y transporte de gases hacia y desde los tejidos a través del sistema vascular. Además, cumple funciones metabólicas, de filtración o limpieza de material indeseable para el organismo y como reservorio de sangre. Los procesos cuya responsabilidad recae en el sistema respiratorio transcurren sin mayores complicaciones mientras los seres vivos van creciendo y madurando, y su declinación eventualmente empieza en la senectud. Sin embargo, existen marcadas diferencias entre los componentes del sistema de los niños y los de los adultos.

2.1.1 Componentes anatómico-funcionales del sistema respiratorio.

La descripción detallada de los componentes anatómicos del sistema respiratorio, va más allá de los objetivos de este estudio. Sin embargo, debido a la importancia de los problemas derivados de la portación del síndrome de fibrosis quística que afectan el sistema respiratorio en pacientes pediátricos, a continuación se mencionan brevemente dichos componentes.

Según Asenjo & Pinto (2017), el sistema respiratorio está conformado por una serie de estructuras, cuya función individual complementa la de las demás. Sin embargo, para facilitar su estudio, los componentes del sistema respiratorio conocidos en su conjunto como vía aérea, han

sido divididos artificialmente en dos grandes componentes: vías aéreas superiores, denominadas en su conjunto como tracto respiratorio superior y vías respiratorias inferiores, denominadas en su conjunto como tracto respiratorio inferior (ver figura 1).

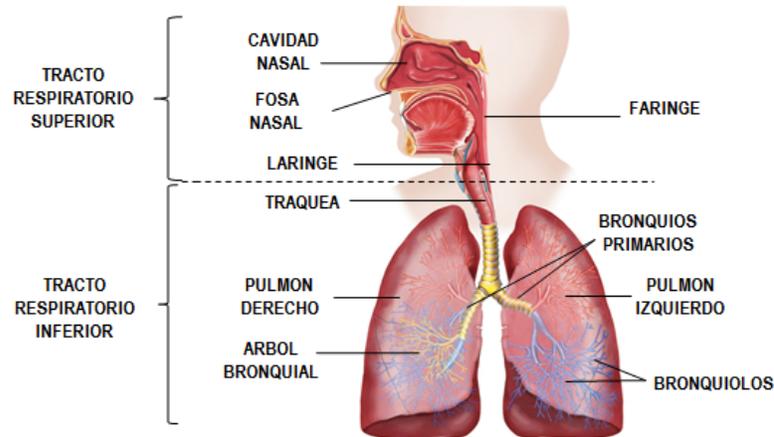


Figura 1. ELEMENTOS DEL SISTEMA RESPIRATORIO
Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

2.1.1.1 Tracto respiratorio superior. El tracto respiratorio superior comprende las estructuras siguientes (Asenjo & Pinto, 2017): Nariz y fosas nasales, senos paranasales, boca, faringe y laringe.

Nariz, fosas nasales y senos paranasales. Corresponden al inicio de la vía aérea, se comunica con el exterior a través de los orificios o ventanas nasales, con la nasofaringe a través de las coanas, glándulas lagrimales y senos paranasales a través de los cornetes nasales (Pituitaria roja), un tabique nasal intermedio y con la lámina cribiforme del etmoides en su techo (Pituitaria amarilla).

La nariz está tapizada por la mucosa olfatoria, constituida en su tercio más externo por epitelio escamosos estratificado queratinizado rico en células productoras de moco y los dos tercios siguientes por epitelio escamoso estratificado no queratinizado.

La nariz forma parte de las estructuras óseas correspondientes a los huesos nasales, maxilar superior, región nasal del temporal y etmoides. Cumple funciones de olfato, filtración, humidificación y calentamiento aéreo.

La boca. Está conformada por un vestíbulo, una cavidad oral y el istmo de las fauces. También forman parte de esta estructura, los pilares faríngeos (glosopalatinos y faringopalatinos), paladar blando y duro, y la primera parte del esófago. Esta estructura desarrolla su actividad funcional debido a las estructuras óseas del maxilar superior e inferior.

La lengua. Es una estructura muscular sostenida por uniones con los huesos hioides, maxilar inferior y etmoides, así como del paladar blando y paredes de la faringe.

La faringe. Se define como una estructura tubular que abarca el espacio ubicado entre la base del cráneo hasta el borde inferior del cartílago cricoides. Es una estructura túbulo-cartilaginosa ubicada entre la cuarta y la sexta vértebras cervicales (C4-C6). Se divide en tres regiones:

- superior, correspondiente a la nasofaringe (coanas),
- media, correspondiente a la orofaringe (istmo de las fauces)
- inferior, correspondiente a la hipofaringe (a nivel de las vértebras C4-C6).

Según Asenjo & Pinto (2017), la laringe se encuentra tapizada por una membrana mucosa con epitelio escamoso estratificado no queratinizado. Anatómicamente se corresponde con el hueso hioides, nueve cartílagos articulados de los cuales tres son impares: epiglotis, cricoides, tiroides y tres son pares: aritenoides, corniculados y cuneiformes que se encuentra unidos por músculos y membranas y la glotis. La estructura de la glotis comprende a su vez, tres estructuras anatómicas que corresponden a:

- La *epiglotis* en la zona superior (cuerdas vocales falsas).
- La *glotis* propiamente dicha en la zona media (cuerdas vocales verdaderas).
- La *subglotis* en la zona más inferior, porción a partir de la cual comienza el epitelio columnar ciliado pseudoestratificado que tapiza la mayor parte de la vía aérea intratorácica.

2.1.1.2 Tracto respiratorio inferior. Las vías aéreas inferiores comprenden las estructuras siguientes (Asenjo & Pinto, 2017): la tráquea, los bronquios y el parénquima pulmonar.

La tráquea. Es una estructura tubular situada en el mediastino superior, que está formada por un aproximado de quince a veinte anillos cartilaginosos incompletos que aplanan su borde posterior y se extiende desde la laringe, pasando por delante del esófago hasta el nivel de la cuarta vértebra dorsal, donde se divide en los bronquios principales (derecho e izquierdo), dando origen a la vía aérea de conducción. El nivel de bifurcación es identificable en una cresta interna denominada *carina*.

Los bronquios. Son conductos tubulares formados por anillos fibrocartilaginosos completos cuya función es conducir el aire a través del pulmón hasta los alvéolos. El bronquio principal derecho comprende una parte superior de la cual salen los bronquios segmentarios correspondientes al lóbulo superior, y una parte inferior de la que salen los bronquios segmentarios correspondientes a los lóbulos medio e inferior. El bronquio principal izquierdo se divide en dos bronquios lobulares uno para el lóbulo superior y el otro para el lóbulo inferior. A su vez, el lóbulo superior posee una división superior y una inferior o lingular. Finalmente, los bronquios segmentarios continúan dividiéndose hasta formar bronquiolos terminales y respiratorios que se comunican con los sacos alveolares.

Los alvéolos. Son celdas muy pequeñas dispuestas en racimos, similares a un panal de abejas, Los alvéolos conforman los sacos alveolares (de mayor tamaño en los ápices pulmonares), cuyo diámetro es de trescientas micras y cuya función principal es el intercambio gaseoso. Según Asenjo & Pinto (2017), las personas nacen con un aproximado de cuarenta y cinco a cincuenta millones de alvéolos y podrían llegar hasta los trescientos o cuatrocientos millones al final del desarrollo del aparato respiratorio.

Se encuentran tapizados principalmente por un epitelio plano (conformado por neumocitos tipo I y tipo II) y un espacio intersticial a base de elastina y colágeno. Los neumocitos tipo I son células de sostén, abarcan el noventa y cinco por ciento de la superficie de alveolar, pero solo corresponden al cuarenta por ciento de la misma. Su función es aumentar la superficie de intercambio gaseoso. Los neumocitos tipo II son células cuboides, abarcan el cinco por ciento de

la superficie alveolar y corresponden al sesenta por ciento de la misma. Son responsables de la producción del surfactante para disminuir la tensión superficial creada por la interface líquido-gaseosa y los mecanismos de defensa.

El parénquima pulmonar. Está formado por los pulmones que se alojan dentro de la caja torácica sobre el diafragma, separados entre sí por el mediastino y un ápice o vértice ubicado a tres centímetros por delante de la primera costilla. El pulmón derecho es el de mayor tamaño, posee tres lóbulos (superior, medio e inferior) y cada uno de ellos se subdivide en tres segmentos superiores (apical, anterior y posterior), 2 segmentos medios (lateral y medial) y 5 segmentos inferiores (superior, medial, anterior, lateral y posterior).

Los pulmones se encuentran cubiertos por membranas serosas denominadas *pleuras* (dos) que, según las estructuras que recubren, son separables en *pleura visceral* (que reviste los pulmones, se introduce en cisuras interlobulares y carece de inervación) y *pleura parietal* (que tapiza el interior de la caja torácica, el diafragma y el mediastino). El espacio pleural se define como aquel espacio virtual con presión inferior a la atmosférica, que contiene un líquido que evita la fricción y permite los movimientos ventilatorios de todo el sistema o aparato respiratorio.

Finalmente, es importante recordar que la mayor parte de las estructuras que conforman el tracto respiratorio inferior, se encuentra resguardada por la caja torácica.

La caja torácica es una estructura conformada dorsalmente por la columna vertebral (cervical y dorsal) y anteriormente por las costillas y el esternón. En la región superior la caja está limitada por la clavícula e inferiormente, por el diafragma. Lateralmente, se encuentra limitada por las costillas y la musculatura respiratoria.

2.1.2 Fisiología de la respiración.

El aparato respiratorio está diseñado para realizar importantes funciones como ventilar la vía aérea desde la atmósfera hasta los alvéolos, permitir el intercambio gaseoso y transportar los gases hacia y desde los tejidos a través del sistema vascular. El aparato respiratorio cumple también

funciones metabólicas, de filtración o limpieza de material no deseado por el organismo y como reservorio de sangre. En todos estos fenómenos existen claras diferencias entre niños y adultos.

Según Van de Graaff & Rhee (1999), el propósito de la respiración es proporcionar al cuerpo un adecuado suministro de oxígeno, protegiéndolo al mismo tiempo de una acumulación excesiva del dióxido de carbono que resulta del proceso. Lo anterior implica el movimiento de aire en ambos sentidos: desde el ambiente exterior al cuerpo hasta las partes más profundas de los alvéolos y desde los alvéolos hacia el exterior. Este proceso permite el intercambio gaseoso a través de las membranas capilares alvéolo-pulmonares (difusión y perfusión) y el transporte de oxígeno hasta los tejidos (efectuado por el sistema circulatorio), y la eliminación del dióxido de carbono desde éstos.

La descripción detallada de la fisiología de la respiración, se encuentra fuera de los objetivos de este estudio. Sin embargo, debido a la importancia de los problemas derivados de la portación del síndrome de fibrosis quística que afectan el sistema respiratorio en pacientes pediátricos, a continuación se presenta un breve resumen.

Sin perder de vista que el parénquima pulmonar es la estructura funcional que verifica el intercambio gaseoso crucial para la conservación de la vida, conviene recordar en este punto la función de las vías aéreas.

La función principal de las *vías aéreas superiores* es actuar como un sistema de conducción para el aire que entra desde el ambiente hasta las vías aéreas inferiores, pero además actúan como un mecanismo de protección que evita que cuerpos extraños puedan llegar hasta las vías aéreas inferiores.

Actúan además, como un acondicionador del aire inspirado y finalmente cumplen una función muy importante en el proceso olfatorio y el proceso de fonación, fundamental para la función del lenguaje hablado.

Por su parte, el *árbol bronquial* que forma parte de las vías aéreas inferiores, y comprende tanto las vías aéreas grandes (los bronquios) como las pequeñas (bronquiolos), funciona como un sistema de canales para el paso del aire hacia el parénquima pulmonar.

La respiración (o proceso ventilatorio) es en su sentido más amplio, un proceso de intercambio gaseoso cuyo objetivo final es proveer al organismo del oxígeno necesario para su funcionamiento. Básicamente, la respiración se efectúa en dos fases: inhalación (denominada también inspiración) y exhalación (denominada también espiración). En la fase de inhalación el organismo capta oxígeno del ambiente y en la de exhalación, el organismo elimina dióxido de carbono. El gesto respiratorio incluye los elementos siguientes (Van de Graaff & Rhee, 1999):

- Respiración externa, constituida por el proceso mediante el cual los gases se intercambian entre el aire y la sangre.
- Respiración interna, que es el proceso mediante el cual se intercambian los gases entre la sangre y las células.
- Respiración celular, que es el proceso a través del cual las células consumen oxígeno para su metabolismo y producen dióxido de carbono como un producto de desecho.

Con respecto a los aspectos mecánicos de la respiración, se ha mencionado ya la importancia de la función de las vías aéreas superiores e inferiores en la actividad respiratoria. Según Guyton (1992), el proceso ventilatorio se produce en dos fases: *una fase activa o inspiratoria*, mediada por la contracción del diafragma (el mayor y más importante de los músculos de la ventilación) y los músculos intercostales externos, y *una fase pasiva o espiratoria* mediada por la relajación del diafragma y la contracción de los músculos intercostales internos junto a los músculos abdominales (ver figura 2).

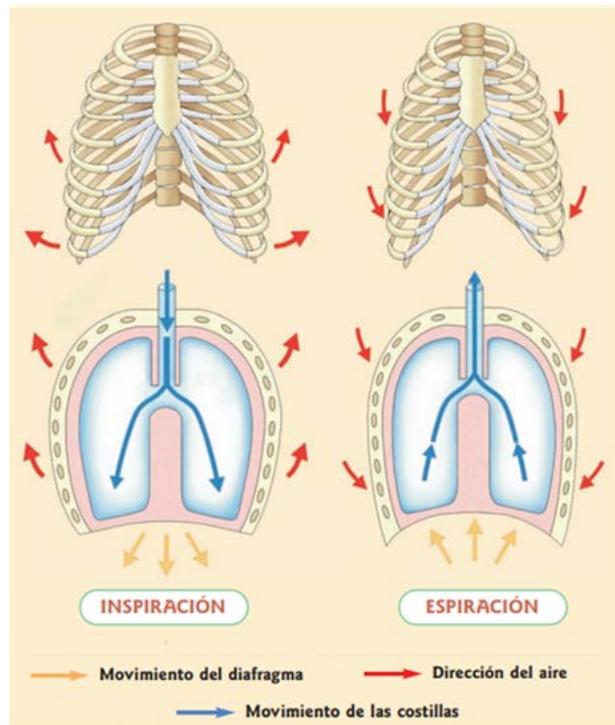


Figura 2. ASPECTOS MECANICOS DE LA RESPIRACION

Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

Existen además otros músculos que son utilizados en situaciones de dificultad respiratoria que en su conjunto son denominados musculatura accesoria (cuya función es estabilizar la caja torácica para mejorar la eficacia del diafragma). Esta musculatura comprende: los músculos esternocleidomastoideos, los escalenos, los dorsales anchos y los pectorales. Es la acción de todos estos músculos sobre las estructuras óseas del tórax, lo que determina la capacidad de la caja torácica para expandirse o contraerse para que el aire entre o salga de los pulmones respectivamente (Guyton, 1992).

En resumen, el proceso ventilatorio se verifica a partir del momento en que el oxígeno (O_2) es introducido dentro del cuerpo para su posterior distribución a los tejidos y el dióxido de carbono (CO_2) producido por el metabolismo celular, es eliminado al exterior. El sistema respiratorio interviene además en la regulación del pH corporal, en la protección contra los agentes patógenos y las sustancias irritantes que son inhalados y, finalmente interviene también en la vocalización, ya

que al moverse a través de las cuerdas vocales, el aire produce vibraciones que son utilizadas para hablar, cantar,...

2.1.3 Características anatómico-funcionales del aparato respiratorio del infante.

Según Oyarzun (2009), citado por Asenjo & Pinto, aunque el desarrollo y crecimiento del aparato respiratorio comienza en las primeras semanas de vida intrauterina y finaliza tardíamente en la adolescencia, cuando alcanza su máximo desarrollo; se mantiene sin cambios (período de meseta) durante un corto tiempo y en la adultez empieza a declinar hasta llegar a la condición propia de la senectud.

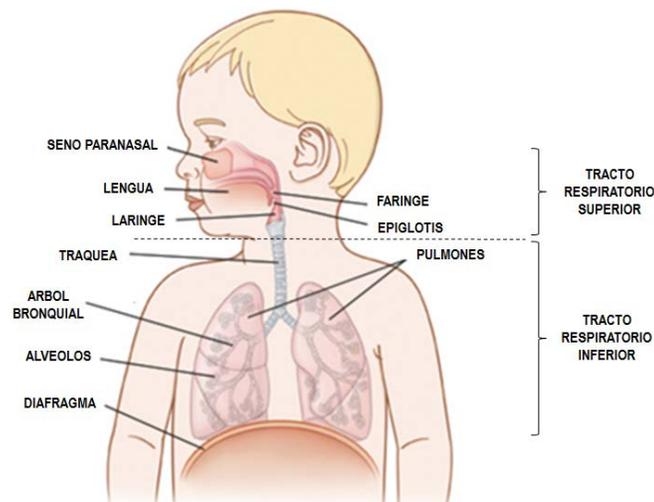


Figura 3. ELEMENTOS DEL SISTEMA RESPIRATORIO DEL INFANTE
Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

Aunque los componentes anatómico funcionales son los mismos en los adultos y los niños, el aparato respiratorio de los niños, presenta diferencias significativas en relación con el aparato respiratorio del adulto, las cuales se derivan principalmente de su inmadurez anatómica y fisiológica. Por esta razón, el conocimiento sobre las características anatómicas y funcionales de la vía aérea extra e intratorácica, permite la identificación precoz de las características fisiopatológicas de una enfermedad particular en pacientes pediátricos. El aparato respiratorio inicia su función inmediatamente con la primera inspiración al momento de nacer y debe vencer una gran resistencia para poder llevar el aire desde la atmósfera a los alvéolos. Las diferencias

existentes entre el aparato respiratorio del adulto y el niño, se presentan tanto en el tracto respiratorio superior, como en el inferior (Asenjo & Pinto, 2017).

2.1.3.1 Características del tracto superior en la población pediátrica.

La nariz. El fenómeno ventilatorio parte a través de una fosa nasal pequeña, con una mucosa nasal inicialmente poco vascularizada y cilios escasamente desarrollados e incapaces de entibiar, humedecer o filtrar efectivamente el aire inspirado. En la cavidad nasal existen cornetes inmaduros y poco vascularizados que poseen una respuesta vasomotora débil a los cambios de temperatura, como a los procesos inflamatorios infecciosos o alérgicos. Inicialmente, los lactantes son respiradores nasales exclusivos, hecho que favorece la lactancia, pues la respiración se realiza de manera simultánea con la succión y deglución. Este fenómeno se prolonga como mínimo, hasta los tres meses de edad. Sin embargo, un simple resfrío puede ocluir completamente el paso del aire, ya que la presencia de secreción serosas y el aumento de volumen de los cornetes puede llevar a un lactante a verse imposibilitado de alimentarse. Después de la glotis, es el lugar que mayor resistencia presenta al paso del aire, de ahí la importancia de mantenerla despejada (Asenjo & Pinto, 2017).

La faringe. En los niños destaca por presentar las Trompas de Eustaquio más horizontalizadas, lo cual favorece la diseminación de procesos infecciosos hacia el oído y el reflujo de leche hacia dichas estructuras, durante el proceso de alimentación en el que también debe tomarse en cuenta el hecho de que *la lengua del lactante* es más grande en proporción a la cavidad oro-faríngea del adulto, lo que determina la posibilidad de obstrucción de la vía aérea. Por esta razón, la alimentación debe ser realizada en posición lo más vertical posible, para evitar este tipo de situaciones.

La laringe. En posición cefálica, tiene forma de embudo a nivel de la tercera y cuarta vértebras cervicales (C3 y C4). Una epiglotis en forma de omega, más corta, angosta y angulada frontalmente, alejándose del eje longitudinal de la tráquea. Esto evita la aspiración de alimentos durante el proceso de la alimentación. Las cuerdas vocales se aprecian con una inserción baja en su porción anterior y una estenosis (estrechez) subglótica de carácter fisiológico.

2.1.3.2 Características del tracto inferior de la población pediátrica.

La tráquea y los bronquios. El diámetro y tamaño de la vía aérea traqueobronquial es de menor tamaño, longitud y calibre que la del adulto. Estas vías se caracterizan por presentar una mayor distensibilidad y un menor desarrollo de los cartílagos de soporte. Presentan también un menor tono de las fibras musculares circulares, lo cual facilita el colapso dinámico de la vía aérea durante los diversos cambios de presión durante los ciclos ventilatorios de niños sanos y, por lo tanto, con mayor facilidad en infantes con alguna patología obstructiva. Una ligera disminución del calibre, ya sea por edema o por acumulación de secreciones, aumenta cuatro veces su resistencia (Asenjo & Pinto, 2017).

Según los anteriormente mencionados autores, este escenario favorece la ocurrencia de fenómenos obstructivos graves mientras más pequeño sea el niño. También se destacan por presentar una mayor distensibilidad y menor desarrollo de los cartílagos de soporte, fibras musculares circulares con menor tono, facilitando el colapso dinámico de la vía aérea durante los diversos cambios de presión durante los ciclos ventilatorios de pacientes sanos y, por lo tanto, es mucho más intenso en pacientes con alguna patología obstructiva.

Según Xi y sus colaboradores, citados por Asenjo y Pinto (2017), otra de las características de la vía aérea inferior, tiene relación con el mayor número y tamaño de las glándulas mucosas, asociado a una actividad ciliar deficiente. Esta vía posee un reflejo tusígeno ineficiente, lo cual provoca una mayor cantidad de secreciones y consecuentemente, acumulación de las mismas en la mucosa respiratoria.

Los pulmones. Aunque en el adulto llegan a pesar, quinientos gramos (el izquierdo) y seiscientos, el derecho, en el momento del nacimiento, poseen en su conjunto un peso aproximado de doscientos gramos. Durante el periodo neonatal presentan una distensibilidad disminuida, sin embargo esta característica va desarrollándose durante la primera infancia. Este fenómeno facilita el cierre fisiológico de algunas zonas menos ventiladas de la vía aérea y a su vez la mayor tendencia a formar atelectasias (Asenjo & Pinto, 2017).

De acuerdo con los autores anteriormente mencionados, durante este periodo de desarrollo, los pacientes pediátricos presentan una actividad metabólica aumentada, y requieren mayor aporte de oxígeno (seis a ocho mililitros por kilo de peso en un minuto en comparación a los tres a cuatro ocho mililitros por kilo de peso, en un minuto que requiere el adulto). Esta necesidad se compensa con una frecuencia respiratoria más elevada en comparación con la del adulto.

Según Asenjo & Pinto (2017), en el recién nacido, la frecuencia respiratoria podría oscilar entre cuarenta y sesenta respiraciones por minuto. En el lactante, podría oscilar entre treinta y cuarenta, en un infante de edad preescolar, entre veinte y treinta y en el infante de edad escolar podría llegar a oscilar entre quince y veinte respiraciones por minuto. Una de las principales consecuencias de este fenómeno ventilatorio, en asociación a un centro respiratorio inmaduro, es el riesgo de una hipoxemia severa frente a episodios de apnea. Sin embargo, a medida que los niños van creciendo disminuye su actividad metabólica y el aparato respiratorio aumenta progresivamente su capacidad funcional.

2.1.3.3 Características pediátricas de las estructuras asociadas.

Según Asenjo & Pinto (2017), el cuello de los recién nacidos y lactantes es más corto, lo cual dificulta el paso del aire. Por ello, la importancia de evitar acostarlos a los lactantes en posición prona restringir el uso de almohadas por lo menos hasta los seis meses de vida como mínimo. La toma de consciencia a este respecto ha permitido la disminución de muertes súbitas en lactantes.

Según los autores anteriormente mencionados, la caja torácica de los niños recién nacidos es redonda, blanda y fácilmente comprimible, a efecto de permitirles el paso a través del canal del parto y su forma varía fácilmente con los cambios de posición, alterando y reduciendo la capacidad residual funcional del infante.

Las costillas del bebé están más horizontalizadas que en el adulto, lo cual determina que el diafragma quede en forma plana, en lugar de formar una cúpula, con lo que su contracción es menos eficiente.

Por lo tanto, frente a un proceso obstructivo, el aumento del trabajo ventilatorio hace evidentes los movimientos respiratorios de carácter paradójico en el tercio inferior de la caja torácica en relación a la zona de aposición. La *respiración paradójica* es un fenómeno que se manifiesta en la depresión esternal y costo-lateral, lo cual impide una expansión adecuada de la caja torácica del niño.

Finalmente, según Oyarzún (2009), citado también por Asenjo & Pinto (2017), la respiración de tipo abdominal que depende básicamente de los movimientos diafragmáticos, predomina hasta los dos años de edad. A partir de los dos años, la respiración pasa a ser de tipo tóraco-abdominal y finalmente, a los cinco años se convierte en torácica. Sin embargo, los músculos intercostales están poco desarrollados y se fatigan fácilmente frente a la sobrestimulación o alguna patología que requiera un mayor esfuerzo del aparato respiratorio.

2.2 Enfermedades que afectan al sistema respiratorio.

Se define como enfermedades respiratorias a todos los trastornos que afectan a las vías respiratorias, tanto las comprendidas en el tracto superior como en el inferior, las cuales restringen la actividad funcional de las personas.

Incluyen desde infecciones agudas como la neumonía y la bronquitis hasta enfermedades crónicas como el asma y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica. De acuerdo con el Informe del Foro de las Sociedades Respiratorias Internacionales (2017), las enfermedades respiratorias son las principales causas de muerte y discapacidad en el mundo. Para su estudio, estas enfermedades han sido agrupadas como: enfermedades respiratorias agudas, enfermedades respiratorias crónicas, enfermedades restrictivas y enfermedades genéticas.

2.2.1 Enfermedades respiratorias agudas. Las infecciones agudas de las vías respiratorias bajas (entre ellas la bronquitis y la neumonía) se encuentran entre las tres principales causas de morbilidad y mortalidad de niños y adultos. Se estima que las infecciones respiratorias del tracto inferior causan casi cuatro millones de muertes al año y son la causa principal de la mortalidad de niños menores de cinco años de edad.

Se manifiestan como un *síndrome de dificultad respiratoria aguda* que impide la respiración normal y por ende, disminuye la capacidad funcional de los pulmones y pueden afectar a niños, adultos mayores y personas con trastornos del sistema inmunológico (Foro de las Sociedades Respiratorias Internacionales, 2017).

2.2.2 Enfermedades respiratorias crónicas. Las infecciones agudas del tracto respiratorio inferior en niños son el antecedente de las enfermedades respiratorias crónicas que se presentan en la vida adulta. Los lactantes y los niños pequeños son particularmente susceptibles a las mismas. Entre las enfermedades respiratorias crónicas que determinan la discapacidad de quienes las padecen, se encuentran: el *asma* (que es más frecuente en niños) y la *enfermedad pulmonar obstructiva crónica* (más frecuente en adultos), así como la tuberculosis, el cáncer del pulmón, la apnea del sueño, las enfermedades pulmonares profesionales y la fibrosis quística que afectan a personas de todas las edades. Se estima que cada año, cuatro millones de personas mueren prematuramente por causa de enfermedades respiratorias crónicas (Foro de las Sociedades Respiratorias Internacionales, 2017).

2.2.3 Enfermedades pulmonares restrictivas. Esta denominación hace referencia a las enfermedades pulmonares cuyo origen es el deficiente acoplamiento entre los músculos respiratorios y la caja torácica, resultante de deformidades de la columna vertebral. Por esta razón, dependiendo del grado de la distorsión estructural de la caja torácica, dichas deformidades conllevan la presencia de síntomas y signos congruentes con el *síndrome de insuficiencia torácica* que puede ser diagnosticado por una historia de dificultad respiratoria, clínicamente caracterizado por la disminución de la capacidad vital y de la capacidad pulmonar total derivada de la falta de movimiento del hemitórax donde los espacios intercostales se encuentran disminuidos (Cruz López, 2011).

2.2.4 Enfermedades genéticas. Las enfermedades pulmonares hereditarias pueden afectar a las vías respiratorias, al parénquima y a las estructuras vasculares del pulmón. Entre estas afecciones se encuentran trastornos monogénicos simples como el síndrome de Kartagener y el déficit de alfa 1-antitripsina, en los que las mutaciones de genes críticos son suficientes para inducir fenotipos de enfermedad bien definidos.

Sin embargo, la mayoría incluye rasgos genéticos complejos en los que la herencia afecta de forma más sutil a la patogénesis. La comprensión de la base genética de las afecciones pulmonares ha proporcionado nuevos conocimientos sobre su fisiopatología y la identificación de los genes causales, también ha permitido el diagnóstico prenatal y el asesoramiento genético para muchas enfermedades (Desueza Flores & Latiff Essa, 2018).

2.3 La Fibrosis Quística.

La fibrosis quística, llamada también *mucoviscidosis* se caracteriza principalmente por el espesamiento de las secreciones debido al transporte anormal de iones de las células epiteliales. Es una entidad clínica compleja que afecta las glándulas exocrinas y ocasiona una amplia variedad de manifestaciones clínicas y complicaciones cuya distribución en el mundo se ha extendido a través de los siglos hasta alcanzar toda Europa, América Latina, América del Norte y Australia y de la cual se han encontrado informes que datan del siglo XVII (Guzmán Pileta, Del Campo Mulet, Nápoles Smith, Toledano Grave de Peralta, & Coello Morales, 2011).

Desde que Guido Fanconi, acuñó el término *fibrosis quística* en 1936, para describir la combinación de insuficiencia pancreática y enfermedad pulmonar crónica en niños y Dorothy Andersen la definió en 1938, como un complejo de signos y síntomas respiratorios que integraban un *síndrome* característico de la infancia caracterizado por sudor salado y muerte a edades tempranas, la fibrosis quística ha venido siendo definida como la enfermedad genética letal más frecuente en personas de raza blanca. Sin embargo, en la actualidad cuando más de la mitad de los pacientes de fibrosis quística son adultos; sería más adecuado quitarle la connotación de letal y definirla como una enfermedad genética crónica, de manifestación multisistémica (de ahí el concepto de síndrome), cuyo pronóstico depende de la precocidad del diagnóstico y del manejo terapéutico riguroso en centros especializados (Fielbaum, 2017).

2.3.1 Etiopatogenia.

La fibrosis quística se hereda de manera autosómica recesiva. Se requiere que ambos padres sean portadores sanos del gen defectuoso para que exista la probabilidad de transmitir la enfermedad a los descendientes en cada embarazo. Según Pérez y Pérez (1998), una persona afectada por la enfermedad ha heredado dos mutaciones, una de cada progenitor (ver figura 4).

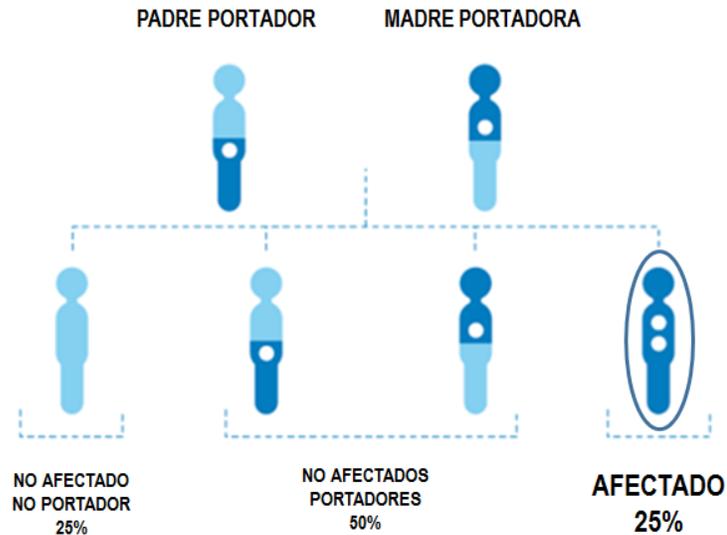


Figura 4. TRANSMISION DEL GEN MUTANTE (HERENCIA AUTOSOMICA RECESIVA)
Fuente: <https://www.fqeuskadi.org/fibrosis-quistica-enfermedad-genetica/>

En estas condiciones, el riesgo de que la enfermedad afecte a la descendencia es del veinticinco por ciento en cada embarazo. Existe un cincuenta por ciento de riesgo de que los descendientes sean portadores y el veinticinco por ciento de probabilidad de que no tengan ninguna mutación. Es importante destacar que los portadores sanos no son identificables por síntomas clínicos ni a través de la prueba del sudor.

Según Vega Briceño & Sánchez (2005), la fibrosis quística se produce por una mutación en el gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR, por sus siglas en inglés). Dicha mutación lleva al cuerpo a producir en los pulmones un líquido anormalmente denso y pegajoso (moco).

Según Morales y sus colaboradores (1999) y Schwiebert y sus colaboradores (1999), citados todos por Vega Briceño & Sánchez, la proteína CFTR es un monómero de mil cuatrocientos ochenta aminoácidos, que posee dos grupos de seis dominios trans-membránicos, dos dominios de unión a nucleótido y un dominio regulatorio con sitios específicos de fosforilación. La CFTR se encuentra ampliamente distribuida en el organismo y funciona como un canal para el paso del ión cloro. La disfunción resultante de la mutación se manifiesta en el aumento de secreciones y el taponamiento mucoso que sumado a la discapacidad para la eliminación respectiva, crea un ambiente propicio para la proliferación de bacterias (Braun & Anderson, 2012).

Según Riordan y sus colaboradores (1989) y Kerem y sus colaboradores (1989), citados por Fielbaum (2017), desde el año 1989, cuando se produjo el descubrimiento del gen cuya mutación produce la fibrosis quística (FQ), han sido descritas más de dos mil mutaciones del gen CFTR.

Desde el punto de vista funcional, las mutaciones en el gen CFTR asociadas a fibrosis quística pueden ser clasificadas en cinco variantes según el camino biosintético y la alteración en la función (D'Alessandro y sus colaboradores, 2009):

- Clase I: defecto en la síntesis de CFTR (producción).
- Clase II: alteración en el proceso de síntesis con producción anormal de CFTR.
- Clase III: producción y tránsito intracelular del CFTR, con alteración de la activación y regulación de la membrana y sin activación por adenosin trifosfato (ATP) ni por AMPc.
- Clase IV: expresión de CFTR, con reducción de la conductancia de cloruros.
- Clase V: disminución de la cantidad de CFTR en la membrana celular.

Según D'Alessandro y sus colaboradores (2009), las mutaciones asociadas con la pérdida completa de la función del CFTR (clases I y II) resultan en una expresión fenotípica clásica de la enfermedad, mientras que aquellas que conservan una actividad parcial del canal de cloruros (clases III, IV y V), pueden asociarse a valores limítrofes de la prueba del sudor, suficiencia pancreática y edad de diagnóstico tardía.

Esto equivale a decir que dependiendo de las mutaciones involucradas, y eventualmente de la edad en que se manifieste la enfermedad existe una gran diversidad de formas clínicas. Aunque ambos grupos de mutaciones determinan insuficiencia pancreática, la severidad del caso depende de que las mismas pertenezcan a uno u otro grupo, siendo las dos primeras las que determinan que el fenotipo resultante sea más severo.

Según Guzmán Pileta y sus colaboradores (2011), la incidencia de la fibrosis quística varía de un país a otro e incluso entre etnias de un mismo país. Esto se refleja en el hecho de que mientras algunos estudios reportan una incidencia de un infante afectado, por cada dos mil quinientos (1/2,500) recién nacidos vivos en la población de raza blanca, algunos otros efectuados en recién nacidos pertenecientes a la raza negra en los Estados Unidos de Norteamérica; arrojan datos que indican una incidencia de un afectado por cada diecisiete mil (1/17,000) recién nacidos vivos. Estos investigadores destacan el hecho de que estudios realizados en el continente africano, en el Medio Oriente y en países orientales propiamente dichos, arrojan datos que permiten estimar que tales casos se presentan de manera esporádica.

Según Boucher R. (2004), citado por Vega Briceño & Sánchez (2005), puede decirse que en general, esta entidad clínica evoluciona progresivamente y compromete a varios sistemas corporales, aunque presenta grandes variaciones fenotípicas y genotípicas según los diversos grupos étnicos estudiados.

La distribución asimétrica del gen mutante en las distintas poblaciones, determina que esta enfermedad autosómica recesiva y multisistémica tenga una incidencia cuyas diferencias dependen de los países y las razas en los cuales se identifica el problema.

2.3.2 Sintomatología.

Según Boucher R. (2004), citado por Vega Briceño & Sánchez (2005), desde el punto de vista fisiopatológico puede decirse que, en general la evolución de esta entidad clínica es progresiva y compromete a varios sistemas corporales.

De acuerdo con Guadamuz (2008), citado por la guía para el diagnóstico de la fibrosis quística del Instituto Mexicano del Seguro Social (2013), las manifestaciones clínicas presentes desde los primeros meses de vida, se ubican en un amplio espectro: afecciones digestivas, hepatobiliares, enfermedades respiratorias recurrentes, problemas nutricionales y problemas de fertilidad, que se manifiestan en la adultez (ver figura 5).

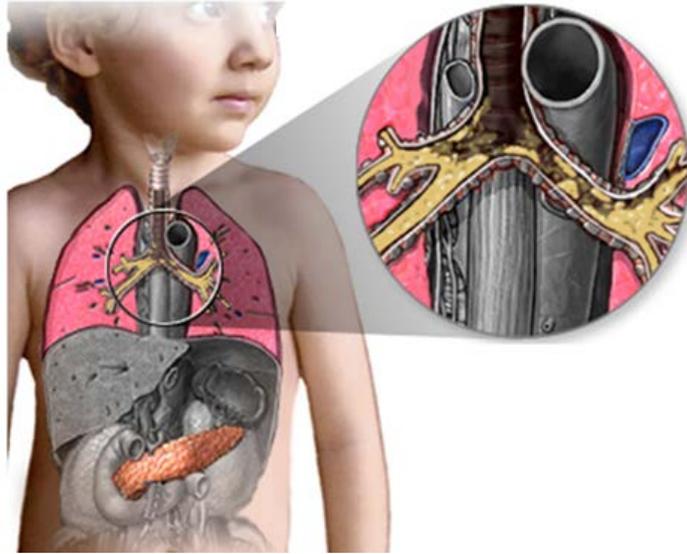


Figura 5. Manifestaciones multisistémicas de la fibrosis quística en el paciente pediátrico.
Fuente: <http://www.umich.edu> 2019

La mayoría de los pacientes es diagnosticada en la edad pediátrica y alrededor del setenta y un por ciento es detectada antes del primer año de vida, pero otros son diagnosticados hasta que las manifestaciones pulmonares empiezan a ser evidentes (por lo general en la adolescencia, debido a sinusitis, tos crónica o neumonías recurrentes). Por último algunos pueden estar asintomáticos y ser diagnosticados al existir algún familiar afectado por la fibrosis quística.

Aunque la enfermedad presenta grandes variaciones fenotípicas y genotípicas según los diversos grupos étnicos estudiados, en todos los casos la enfermedad respiratoria determina la disminución de la condición físico funcional de quienes son afectados por la misma y por ende, el deterioro de su calidad de vida.

Según Sly y sus colaboradores (2009), lo ideal es llegar al diagnóstico en los primeros meses de vida, por lo que el pediatra debe estar atento a los signos y/o síntomas de sospecha:

- Meconio espeso (Ileo meconial).
- Sabor salado en la piel.
- Síntomas respiratorios recurrentes (Neumonías o Sibilancias recurrentes, tos persistente).
- Diarrea crónica, mala absorción.
- Retardo del desarrollo pondoestatural.
- Deshidratación hiponatrémica, hipoclorémica e hipokalémica con alcalosis metabólica.
- Edema e hipoproteinemia.
- Hepatomegalia.
- Prolapso rectal.
- Pólipos nasales.
- Ictericia prolongada del recién nacido.

Por convenir así a los objetivos del presente estudio, el análisis de la problemática relacionada con la portación del síndrome de fibrosis quística, se restringirá a partir de este punto a los efectos del mismo sobre el sistema respiratorio.

2.3.3 Fisiopatología de la fibrosis pulmonar quística.

Según Donaldson (2012), citado por Ruiz de Valbuena (2016), la fibrosis quística afecta fundamentalmente las vías aéreas, en tanto que los alvéolos y el intersticio pulmonar no son afectados hasta etapas muy tardías.

La expresión del CFTR se da en las células epiteliales de las vías aéreas, sobre todo en las células serosas de las glándulas submucosas bronquiales. La alteración del transporte iónico produce una deshidratación del líquido periciliar de la superficie de la vía aérea, transformando el moco en una secreción espesa y deshidratada. Este aumento de la viscosidad del moco impide un correcto aclaramiento mucociliar.

Lo anterior favorece la colonización bacteriana crónica asociada a una respuesta inflamatoria neutrofílica alterada y mal regulada. Ambos procesos, la infección y la inflamación crónica, producen un círculo vicioso de destrucción tisular, obstrucción del flujo aéreo, aparición de bronquiectasias y otras complicaciones, que determinan una destrucción del tejido pulmonar y, finalmente, conducen a un fallo respiratorio que produce la mayor parte de los casos de morbimortalidad por esta enfermedad (O'Sullivan & Freedman, 2009).

La enfermedad se presenta por lo general en la infancia temprana, raramente más tarde, cuando los síntomas son menos intensos o atípicos. Sin embargo, lo más frecuente es la destrucción crónica y lenta de los bronquios con afectación del parénquima pulmonar, lo que lleva a la insuficiencia respiratoria y a la muerte (Merino Armas, Gajewsky, & colaboradores, 2017).

Es importante recordar en este punto que la CFTR es, en esencia, un canal del cloro y su disfunción o inactividad genera *alteraciones hidroelectrolíticas* en las secreciones de las glándulas exocrinas. Esta proteína es además un regulador de la conductancia transmembránica que actúa sobre otros canales de iones cloruro e iones sodio. A su vez, las anomalías en el pH de las organelas intracelulares originan alteraciones de las mucoproteínas y disfunción en el metabolismo del calcio. Todas estas modificaciones, unidas a otros posibles defectos podrían dar lugar en última instancia a un espesamiento de las secreciones bronquiales, produciendo con ello obstrucción e inflamación con tendencia a la infección crónica y aumento de neutrófilos, cuya lisis produce ácido desoxirribonucleico (DNA) y actina que incrementan aún más la viscosidad de las secreciones perpetuando el círculo vicioso obstrucción-inflamación-infección con las consiguientes manifestaciones clínicas (Riordan, Rommens, Kerem, & otros, 1989).

Según Emerson y sus colaboradores (2002) y Gibson, Burns & Ramsey (2003), citados todos por Fielbaum (2017), la mutación del gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7, lleva a la producción de secreciones viscosas. Esta alteración de las características del mucus bronquial predispone a la infección por bacterias, especialmente *Staphylococcus aureus* y *Pseudomona aeruginosa*.

La presencia de los microorganismos mencionados, sumada a la respuesta inflamatoria neutrofílica del huésped, termina produciendo secreciones espesas y viscosas, que obstruyen la vía aérea (bronquiectasias) y destrucción de las paredes bronquiales lo cual a su vez favorece la aparición de infecciones endobronquiales. Inicialmente la infección por *Pseudomonas aeruginosa* es producida por bacterias libres, que van multiplicándose adosadas al epitelio de la vía aérea. En esta etapa inicial, la infección es *erradicable* si se la misma se aborda con los esquemas antibióticos adecuados.

Si la infección no es tratada efectivamente, con el paso del tiempo (probablemente alrededor de un año), se alcanza un número tal de gérmenes que adquieren la capacidad de liberar un *biofilm de alginato*, que cubre completamente la colonia de bacterias y les brinda un escudo protector, impenetrable para anticuerpos, neutrófilos y antibióticos. En esta etapa, la infección se hace *inerradicable* y las terapias antibióticas sólo logran disminuir la cantidad de colonias. El compromiso pulmonar progresivo deriva en insuficiencia respiratoria con hipoxemia e hipercapnia con *cor pulmonale* en la etapa terminal. Este fenómeno inflamatorio crónico de la vía aérea, causa el daño anatómico y funcional propio de la fibrosis quística, y está presente desde las primeras semanas de vida, incluso en ausencia de infección bronquial demostrable en los cultivos de secreción bronquial. Este hecho determina la importancia de instaurar la terapéutica respectiva para mantener la salud pulmonar lo más precozmente posible (Fielbaum, 2017).

2.3.4 Diagnóstico.

Después de la descripción de Andersen, quien en 1946 mencionó el origen genético de la enfermedad, uno de los mayores avances para el diagnóstico de la fibrosis quística fue el descubrimiento de Paul di Saint'Agnese y sus colaboradores (1952) acerca la elevación de electrolitos en el sudor de los portadores de dicha entidad clínica.

Con base en este importante descubrimiento, Gibson y Cooke (1959) diseñaron una prueba para la medición de la concentración de electrolitos en el sudor, cuya elevación es considerada una señal inequívoca de la presencia de la fibrosis quística.

Actualmente, dicha prueba (denominada patrón oro) se considera primordial como método de diagnóstico de la portación del mencionado síndrome.

La mayoría de las personas afectadas por el síndrome es diagnosticada en la edad pediátrica y alrededor del setenta y un por ciento es detectada antes del primer año de vida, pero otros son diagnosticados hasta que las manifestaciones pulmonares empiezan a ser evidentes (por lo general en la adolescencia, debido a sinusitis, tos crónica o neumonías recurrentes).

Aunque la mayoría de los pacientes es diagnosticada en la edad pediátrica, otros son diagnosticados hasta que las manifestaciones pulmonares empiezan a ser evidentes (por lo general en la adolescencia, debido a sinusitis, tos crónica o neumonías recurrentes). Por último algunos pueden estar asintomáticos y ser diagnosticados al existir algún familiar afectado por la fibrosis quística (Cystic Fibrosis Foundation, 2008). Sin embargo, puesto que el daño pulmonar se inicia desde el nacimiento, es necesario efectuar el diagnóstico diferencial lo más pronto posible. De ahí la importancia del tamizaje neonatal, que se realiza en la mayor parte de los países desarrollados y que permite detectar la verdadera incidencia de la enfermedad en poblaciones particulares.

Según Farrell y sus colaboradores (2001) y Castellani y sus colaboradores (2009) citados también por Fielbaum (2017), el primer paso es tomar Tripsina Inmuno-Reactiva (IRT, por sus siglas en inglés) de una muestra de sangre del talón al recién nacido a término entre las cuarenta y ocho y las setenta y dos horas de vida o a los siete días, en el caso de niños prematuros.

Si el resultado se eleva por encima de los valores de referencia, el paso siguiente es repetir la prueba a la segunda o tercera semana de vida, o realizar un estudio de mutaciones (de la primera muestra) o medir la proteína asociada a pancreatitis (PAP). Según Flume y sus colaboradores (2009), citados por la guía clínica para el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística en niños (2014), el páncreas *in utero* sintetiza esta proteína, únicamente durante el stress pancreático.

Por esta razón, la medición de esta proteína es importante en infantes de quienes se sospecha que sean portadores del Síndrome de Fibrosis Quística para aumentar la especificidad del tamizaje, en lugar de centrarse en el estudio de las mutaciones en los dos alelos del gen de la CFTR.

Entre las pruebas de rutina, debe aplicarse la prueba diseñada por Gibson & Cooke (1959) que detecta el cloruro de sodio en el sudor, cuya alta concentración se considera una señal inequívoca de la presencia de la fibrosis quística. De acuerdo con la guía clínica para el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística en niños, la prueba del sudor puede ser realizada a las tres semanas de edad en recién nacidos que pesan un mínimo de tres kilos, porque si la prueba se efectúa antes de ese tiempo existe una alta probabilidad de que la colección de sudor resulte insuficiente (Instituto de Seguridad Social, 2014). Otras pruebas adicionales para la identificación de problemas derivados de la portación del síndrome de fibrosis quística, incluyen las siguientes:

- Radiografía o tomografía computarizada de tórax.
- Examen de grasa fecal.
- Pruebas de la función pulmonar.
- Medición de la función pancreática.
- Examen de estimulación de secretina.
- Tripsina y quimiotripsina en heces.
- Tránsito esofago-gastro-duodenal.

Según D'Alessandro y sus colaboradores (2009), el tamizaje neonatal para fibrosis quística ha demostrado que en los infantes pacientes diagnosticados y tratados precozmente se obtienen mejores resultados clínicos y funcionales.

Finalmente, tomando en cuenta que la fibrosis quística tiene una base genética que condiciona el desarrollo, el crecimiento y la función del aparato respiratorio, y que tales elementos varían no únicamente entre niños y adultos, sino incluso de persona a persona, los procesos de evaluación así como el manejo clínico de la condición de los infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística deben ser personalizados (Asenjo & Pinto, 2017).

2.3.5 *Tratamiento.*

Hasta el momento no existe un tratamiento curativo de la fibrosis quística, se ha demostrado la eficacia del tratamiento basado en las alteraciones fisiopatológicas para modificar su historia natural, con lo cual mejora la calidad de vida y aumentan las probabilidades de supervivencia. El subdiagnóstico es frecuente y el diagnóstico es realizado en forma tardía en un gran número de personas afectadas por esta entidad clínica. Por este motivo se considera muy importante el diagnóstico temprano para tratar las manifestaciones pulmonares, digestivas y nutricionales en forma precoz (D'Alessandro, Rentería, Fernández, Martínez, & Segal, 2009).

El tratamiento actual se centra principalmente en el alivio de los síntomas, lo cual permite mejorar la calidad de vida del infante portador del síndrome y retrasar en lo posible, el avance de la enfermedad. Sin embargo, de acuerdo con la Guía Clínica para la Atención de Niños con Fibrosis Quística, de Uruguay (2014), el mejor tratamiento de la fibrosis quística es la prevención de su apareamiento.

Habiendo sido agrupada considerada una enfermedad rara es importante destacar la necesidad de considerar la fibrosis quística como un problema de salud pública y, por ende, abordarlo desde una perspectiva multidisciplinaria que asegure la existencia de los indispensables protocolos de manejo (Fielbaum, 2017):

- Respiratorio.
- Gastrointestinal.
- Nutricional.
- Endocrino y diabetológico.
- Cirugía digestiva.
- Cirugía pulmonar
(incluido el trasplante pulmonar, cuando esté indicado).

El manejo actual de la fibrosis quística se apoya en cinco estrategias (pilares), fundamentales (Fielbaum, 2017):

- Diagnóstico precoz.
- Mantenimiento de la vía aérea libre de secreción.
- Mantenimiento de la vía aérea libre de infección
- Mantenimiento de un estado nutricional óptimo
- Manejo clínico multisistémico, en un centro especializado

2.3.5.1 Tratamiento farmacológico. El tratamiento farmacológico es una parte fundamental en el tratamiento del síndrome de fibrosis quística. Tomando en cuenta que todos los elementos considerados en el presente marco teórico, son del conocimiento de los profesionales de las ciencias de la salud, la descripción del manejo farmacológico del síndrome de fibrosis quística no persigue ser exhaustiva.

Por esta razón, la misma se restringirá a los elementos que se espera, permitan una adecuada comprensión de su rol en el transcurso del proceso salud-enfermedad al que se refiere este estudio. En este punto, es importante mencionar las diferencias que existen entre una infección respiratoria aguda y una infección respiratoria crónica.

Una infección endobronquial *se considera aguda*, cuando existe presencia de cualquiera de los síntomas y signos siguientes (Rosenfeld, Emerson & colaboradores, 2001):

- Nueva tos o aumento de la tos previa.
- Aumento de expectoración o cambio en su aspecto.
- Aumento de la signología pulmonar a la auscultación.
- Disminución del VEF1 en la espirometría.
- Disminución de apetito.
- Falta de progreso ponderal.
- Disnea con ejercicio.

- Polipnea, retracción torácica, dificultad respiratoria.
- Fiebre.

Por otro lado, una infección endobronquial *se considera crónica*, cuando el resultado de los cultivos correspondiente es persistentemente positivo por un período de seis meses o más, a pesar del uso de antibióticos adecuados (Fielbaum, 2017).

Tanto si las infecciones respiratorias son agudas como si son crónicas, el objetivo principal del manejo farmacológico es el control en la evolución del compromiso pulmonar. En ambos casos, los agentes farmacológicos son utilizados para promover (Fielbaum, 2017):

- El mantenimiento de la vía aérea libre de secreciones.
- La superación de la falla de hidratación de la capa acuosa del mucus bronquial.
- El mantenimiento de la vía aérea libre de infecciones.

Según Fielbaum, entre los *agentes farmacológicos que promueven el mantenimiento de la vía aérea libre de secreciones*, se encuentra el conocido como (AlfaDornasa), que es una endonucleasa (enzima), que rompe las cadenas del ácido desoxirribonucleico (ADN) liberados por los neutrófilos, que es el responsable de la alta viscosidad de la secreciones características de la fibrosis quística.

Según Elkins y sus colaboradores (2006), citado por Fielbaum, entre los agentes que promueven la *superación de la falla de hidratación de la capa acuosa del mucus bronquial*, se encuentra la solución salina hipertónica al siete por ciento que, aun cuando no mejora significativamente la función pulmonar, ha demostrado que mejora las posibilidades de disminuir la frecuencia de las exacerbaciones.

En cuanto a la importancia del *mantenimiento de la vía aérea libre de infecciones*, Welsh (2010), y Sanders, Bittner y sus colaboradores (2011), citados por Fielbaum, mencionan la necesidad de conservar en mente que cada vez que una nueva infección endobronquial produce síntomas (lo cual se denomina exacerbación aguda), ocurre un descenso en la función pulmonar

que el tratamiento con antibióticos sólo puede revertir parcialmente. Lo anterior equivale a decir con cada exacerbación, la función pulmonar se va reduciendo progresivamente.

Por esta razón, para evitar las exacerbaciones y las infecciones crónicas, que minan progresivamente la salud respiratoria y la función pulmonar, es fundamental mantener una vigilancia microbiológica de la vía aérea, mediante la toma periódica de cultivos de secreción bronquial.

El abordaje de la condición respiratoria por medio de antibióticos, dependerá de que se trate de una primoinfección por *pseudomona aeruginosa* o de una exacerbación aguda (cuyo tratamiento depende del germen involucrado y de la intensidad de la exacerbación). Se espera que cuando una primoinfección aguda ha recibido el tratamiento correspondiente, los síntomas remitan en su totalidad. Sin embargo, debido precisamente a la viscosidad de las secreciones que perpetúa el círculo vicioso obstrucción-inflamación-infección con las consiguientes manifestaciones clínicas, existe la posibilidad de recidivas en las cuales hay exacerbación de los síntomas.

El control mensual y permanente del cultivo de secreción bronquial permite detectar la primera infección por *pseudomona aeruginosa*, a fin de evitar el desarrollo de infección endobronquial crónica, objetivo principal del manejo médico-farmacológico. Sin embargo, cuando la función pulmonar no mejora significativamente y/o el resultado de los cultivos correspondiente es persistentemente positivo por un período de seis meses o más, a pesar del uso de antibióticos adecuados, se aconseja el uso de *curas profilácticas* de antibióticos (por ejemplo: de dos o tres semanas cada tres meses), sin esperar que se presenten síntomas de exacerbación. Esto mejora la calidad de vida del paciente y aumenta sus probabilidades de sobrevivencia (Fielbaum, 2017).

Según Rosenfeld y sus colaboradores (2001), citados por Fielbaum (2017), resulta importante tomar en cuenta que las infecciones endobronquiales crónicas de tipo bacteriano son el principal factor causante del deterioro progresivo de la función pulmonar y del mal pronóstico de la enfermedad, resulta importante destacar que la vía aérea del infante portador del síndrome de fibrosis quística puede colonizarse con distintos gérmenes, inicialmente con *staphylococcus aureus* como el más frecuente y posteriormente con *pseudomona aeruginosa*.

En este punto es importante recordar también que la *Pseudomonas aeruginosa* es la bacteria más relacionada con el deterioro de la función pulmonar y que por lo tanto la prevención del desarrollo de infecciones.

Entre los *agentes farmacológicos que promueven el mantenimiento de la vía aérea libre de infecciones*, se ha indicado el Colistín inhalatorio en dosis altas, asociado a Ciprofloxacina oral en dos dosis diarias por períodos de tres semanas de uso alternados con tres semanas de descanso (Fielbaum, 2017).

Finalmente, es importante destacar que la intervención precoz y agresiva de las complicaciones respiratorias es fundamental en la mejoría de la condición del paciente y por ende, la calidad de su vida. Se ha documentado el hecho que desde que fue implementada la política de tratar agresivamente la primera infección por *Pseudomonas aeruginosa* (aún sin síntomas de exacerbación), con el fin de evitar el desarrollo de infección crónica, han mejorado las probabilidades de aumentar la sobrevida de los pacientes afectados por fibrosis quística.

2.3.5.2 Tratamiento no farmacológico.

Según Ruiz de Valbuena (2016), la fisioterapia respiratoria es uno de los pilares básicos del tratamiento no farmacológico, porque promueve la movilización y el drenaje de las secreciones, disminuyendo con ello el riesgo de infección a efecto de lograr la mejoría de la función pulmonar. El ejercicio físico tiene también un papel central, dado que favorece la eliminación de secreciones, mejora la capacidad aeróbica y la resistencia cardiovascular y, cuando la duración del programa es suficientemente larga en el tiempo, hay evidencias de que mejora la función pulmonar y la calidad de vida del paciente.

Finalmente, de acuerdo con la Guía de Actuación Compartida para la Fibrosis Quística preparada por el Servicio Andaluz de Salud (2011) debido a las manifestaciones multisistémicas del síndrome, así como a la complejidad de las mismas, es aconsejable que los pacientes afectados por el síndrome de fibrosis quística sean tratados en unidades especializadas a cargo de equipos multidisciplinarios.

2.3.6 *Pronóstico.*

Aunque actualmente no existe una cura para dicha entidad clínica, el hecho de que la misma sea una de las enfermedades raras para las que existe la posibilidad de realizar un tamizaje neonatal dirigido a la obtención de un diagnóstico precoz y el inicio de un tratamiento adecuado, brinda a las personas que la padecen la oportunidad de mejorar la calidad de su vida y aumentar sus probabilidades de sobrevivencia (Servicio Andaluz de Salud, 2011).

III Marco Metodológico

3.1 TIPO DE INVESTIGACION: Documental descriptiva.

3.2 OBJETIVOS.

3.2.1 General: Determinar las características que debe tener el protocolo de promoción de la salud dirigido a padres y madres de familia.

3.2.2 Específicos:

3.2.2.1 Determinar los conocimientos que los padres de los pacientes pediátricos afectados por Fibrosis Quística, poseen acerca de dicha enfermedad.

3.2.2.2 Determinar los conocimientos que los padres de pacientes pediátricos afectados por Fibrosis Quística, poseen acerca de su responsabilidad en el manejo de esta entidad patológica.

3.2.2.3 Determinar los elementos que debe contener un protocolo de atención de salud integral a infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística, con énfasis en el proceso de educación para la salud.

3.2.2.4 Diseñar un protocolo de educación para la salud con énfasis en la importancia del rol de los padres/madres de familia en el manejo de esta entidad patológica.

3.3 Variables

3.3.1 Variable Dependiente: Conocimiento de los padres de pacientes pediátricos afectados por el síndrome de Fibrosis Quística, acerca de esta entidad patológica.

3.3.2 Variable Independiente: Programa educativo de la Escuela para Padres, cuyo objetivo es dotar a las personas de las herramientas teórico-prácticas que les permitirán manejar la condición de salud de sus hijos.

3.4 Población y Muestra: Padres y madres de familia de pacientes pediátricos cuyo diagnóstico es Fibrosis Quística, que actualmente asisten a tratamiento a la Sección de Fisioterapia Pulmonar del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social de la Ciudad de Guatemala.

3.4.1 Criterios de inclusión: Padres y madres de familia pacientes pediátricos cuyo diagnóstico es Fibrosis Quística, sin distinción de género, que aceptaran participar en el desarrollo de la investigación.

3.4.2 Criterios de exclusión: Padres y madres de familia pacientes pediátricos cuyo diagnóstico es Fibrosis Quística, sin distinción de género, que no aceptaran participar en el desarrollo de la investigación.

3.5 Instrumento: Ver Anexo A.

3.6 Estadística: Se utilizó la estadística descriptiva.

IV. Presentación de Resultados.

4.1 Contexto de la investigación. El Hospital General de Enfermedades, es una unidad médica perteneciente al Instituto Guatemalteco de Seguridad Social que fue creada el 6 de junio de 1968. Desde su fundación contó con un Servicio de Pediatría destinado a la atención de los menores hijos de personas afiliadas al régimen de seguridad social comprendidos en las edades de cero a dos años.

Las necesidades sentidas por la población derechohabiente y beneficiaria del régimen de seguridad social determinaron que en el año 1982, se creara una Unidad de Fisioterapia Pulmonar, la cual fue administrada en sus inicios por la fisioterapista María del Rosario Samayoa. A partir del año de 1986 fue administrada por la fisioterapista Estela Peñafiel Colom, quien permaneció como encargada de la misma hasta que se retiró del servicio activo. Esta Unidad fue creada para atender a portadores de enfermedades pulmonares agudas y crónicas (de cero años en adelante), con el objetivo de mejorar su calidad de vida.

En el transcurso del tiempo, la demanda de servicios pediátricos se incrementó debido a que en 1989, el régimen amplió su cobertura hasta a incluir a infantes comprendidos desde cero hasta cinco años (en el caso de los hijos de afiliados regulares) y desde cero hasta doce años (en el caso de los hijos de empleados del IGSS), aunque en este último caso sólo se brindaba atención a enfermedad común y no había disponibilidad del servicio de hospitalización, a partir de los cinco años de edad. Sin embargo, a partir de los términos establecidos en el Pacto Colectivo firmado en el año 2009, esta unidad médica ha venido brindando servicios de medicina y cirugía que requieren hospitalización.

4.2 El proceso de investigación. Habiendo recibido la aprobación para desarrollar un estudio sobre la importancia del abordaje integral del síndrome de fibrosis quística, y con base en la respectiva revisión bibliográfica, la ponente consideró la conveniencia de desarrollar una investigación de tipo cualitativo.

Dicha investigación se desarrolló en dos fases. La *primera fase* tenía como objetivo principal recabar información respecto a los conocimientos que los padres de pacientes pediátricos afectados por Fibrosis Quística, poseían acerca de esta entidad clínica y su responsabilidad en el manejo de la misma. La *segunda fase*, tenía como objetivo principal la validación de estrategias de intervención, que fueron diseñadas a partir de los resultados de la encuesta.

4.2.1 Primera fase. Se solicitó la autorización de la titular de la Dirección del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social para aplicar el respectivo instrumento de encuesta a los padres de familia de pacientes pediátricos afectados por el síndrome de fibrosis quística que reciben tratamiento en esa unidad hospitalaria. Habiéndose obtenido la autorización correspondiente, se solicitó la colaboración de los padres de familia a efecto de recabar la información que permitiría estimar el grado de conocimiento que ellos poseían acerca de esta entidad clínica y su responsabilidad en el manejo de la misma.

Instrumento. Se utilizó un cuestionario que se denominó Prueba Diagnóstica de Conocimientos acerca de la Fibrosis Quística y su manejo en el hogar, diseñado por la propia investigadora. El cuestionario fue estructurado en tres secciones: La primera sección, denominada Datos generales perseguía obtener información relacionada con la edad y el sexo de los padres de infantes portadores de fibrosis quística que fueron referidos al Servicio de Fisioterapia Pulmonar en el período comprendido del 1 de julio de 2017 al 15 de abril de 2018. Perseguía también obtener información relacionada con el grado de escolaridad que poseían y la ocupación que desempeñaban en el momento de la administración del cuestionario.

La segunda sección, denominada información proporcionada por los padres de infantes portadores de fibrosis quística, perseguía obtener datos no únicamente acerca de la condición de salud y nivel funcional de los menores usuarios de los servicios que proporciona el Servicio de Fisioterapia Pulmonar del Hospital General de Enfermedades/IGSS, sino también acerca de las complicaciones de salud relacionadas o no, con el padecimiento de fibrosis quística, en los seis meses previos al estudio.

Finalmente, la tercera sección, denominada Conocimientos acerca de la Fibrosis Quística, perseguía determinar la capacidad de manejo que los padres de infantes portadores de fibrosis

quística, poseían acerca de la condición de salud de sus menores hijos. Esta sección fue estructurada a partir de cuatro únicas preguntas que perseguían determinar por un lado, el conocimiento acerca de la fibrosis quística propiamente dicha y, por el otro, el conocimiento relacionado con el necesario manejo de esta entidad clínica en el contexto doméstico.

Validación del Instrumento. El cuestionario fue presentado a la Asesora de Tesis, quien sugirió los cambios necesarios con el propósito de mejorar su contenido. Una vez que el contenido fue mejorado, se realizó una prueba piloto con cinco (5) padres de infantes portadores de fibrosis quística para verificar la comprensión del contenido. Este hecho permitió determinar que el contenido del cuestionario era el adecuado para su aplicación.

Administración del Instrumento. Previo a la aplicación de la prueba diagnóstica de conocimientos acerca de la fibrosis quística, se informó a todos los padres de infantes portadores de fibrosis quística que asisten regularmente al Servicio de Fisioterapia Pulmonar, acerca del estudio que estaba desarrollándose y de la importancia de su participación en el mismo. El hecho de que los padres de infantes portadores de fibrosis quística, no asistan diariamente al Servicio de Fisioterapia Pulmonar, sino de acuerdo con las citas programadas según la condición particular de sus menores hijos, dificultaba la aplicación del instrumento en una única fecha. Por esta razón, la investigadora estuvo presente (independientemente de la fecha), mientras los padres de infantes portadores de fibrosis quística respondían el cuestionario, a efecto de resolver las dudas que pudieran surgir en el transcurso de la aplicación de tal instrumento.

4.2.1.1 Características demográficas de la población que participó en el estudio.

Género de los participantes. La distribución por género de los padres de infantes portadores del síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio, aparece en el cuadro No.1 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 1

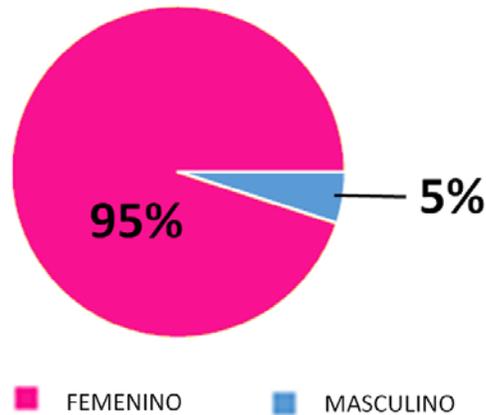
Distribución por género de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística.

GENERO DE LOS PARTICIPANTES				TOTAL	
FEMENINO		MASCULINO			
N	%	N	%	N	%
19	95.00	01	05.00	20	100.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 1

Distribución por género de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística, expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

Edad de los participantes. La distribución etárea de los padres de infantes portadores de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio, aparece en el cuadro No. 2 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 2

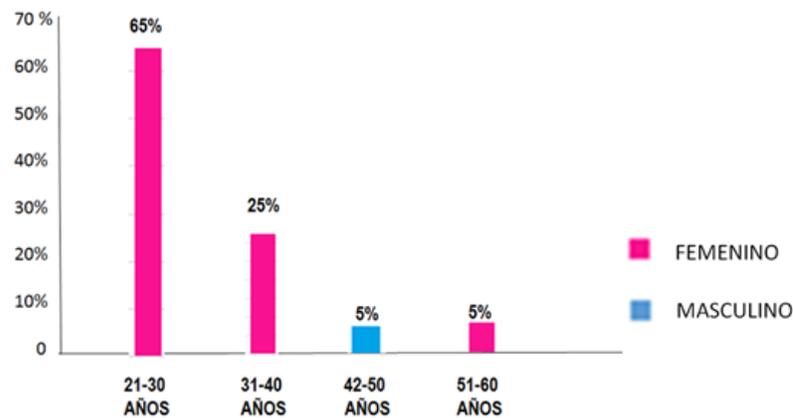
Distribución etárea de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística.

EDAD (en años)	GENERO DE LOS PARTICIPANTES				TOTAL	
	FEMENINO		MASCULINO			
	N	%	N	%	N	%
21-30	13	65.00	0	00.00	13	65.00
31-40	05	25.00	0	00.00	05	25.00
41-50	00	00.00	1	05.00	01	05.00
51-60	01	05.00	0	00.00	01	05.00
TOTAL	19	95.00	1	05.00	20	100.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 2

Distribución etárea de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística, expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

Escolaridad de los participantes. La distribución de los padres de infantes portadores de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio, de acuerdo con el nivel de su escolaridad, aparece en el cuadro No. 3 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 3

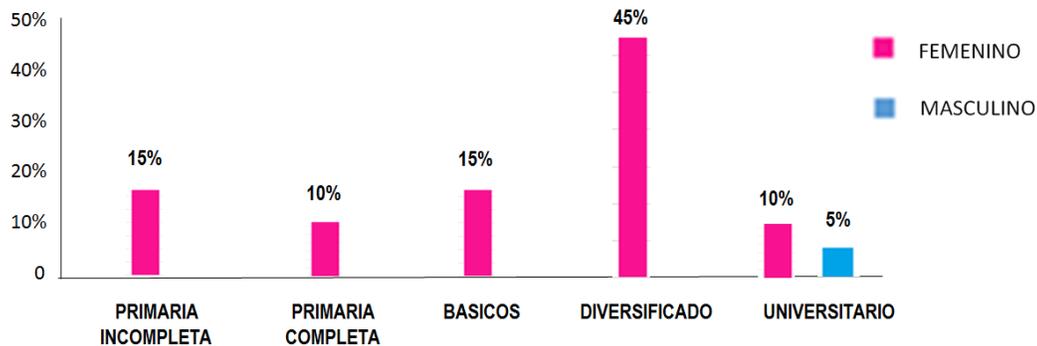
Distribución de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística, de acuerdo con el nivel de su escolaridad.

NIVEL DE ESCOLARIDAD	GENERO DE LOS PARTICIPANTES				TOTAL	
	FEMENINO		MASCULINO			
	N	%	N	%	N	%
PRIMARIA INCOMPLETA	03	15.00	00	00.00	03	15.00
PRIMARIA COMPLETA	02	10.00	00	00.00	02	10.00
BASICOS	03	15.00	00	05.00	03	15.00
DIVERSIFICADO	09	45.00	00	00.00	09	45.00
UNIVERSITARIO	02	10.00	01	05.00	03	15.00
TOTAL	19	95.00	01	05.00	20	100.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 3

Distribución de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística, de acuerdo con el nivel de su escolaridad, expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

Ocupación de los participantes. La distribución de los padres de infantes portadores de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio, de acuerdo con su ocupación, aparece en el cuadro No. 4 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 4

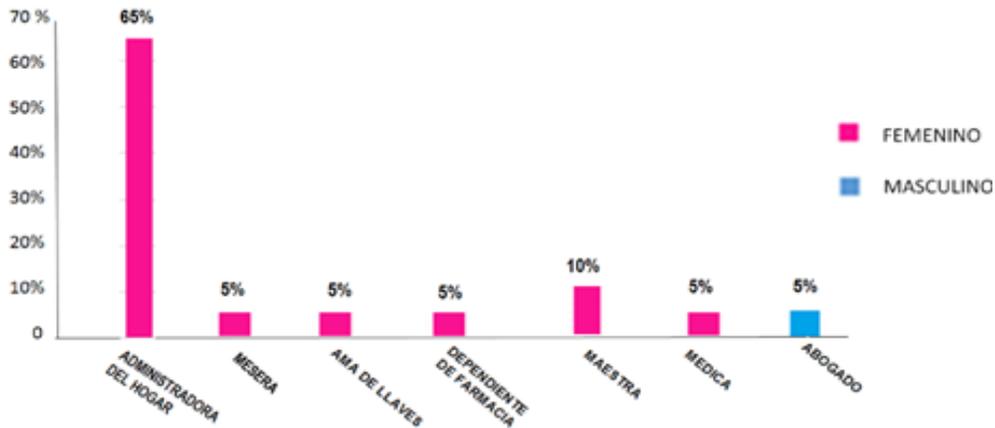
Distribución de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística, de acuerdo con su ocupación.

OCUPACION	GENERO DE LOS PARTICIPANTES				TOTAL	
	FEMENINO		MASCULINO			
	N	%	N	%	N	%
ADMINISTRADORA DEL HOGAR	13	65.00	00	00.00	13	65.00
MESERA	01	05.00	00	00.00	01	05.00
AMA DE LLAVES	01	05.00	00	00.00	01	05.00
DEPENDIENTE DE FARMACIA	01	05.00	00	00.00	01	05.00
MAESTRA	02	10.00	00	00.00	02	10.00
MEDICA	01	05.00	00	00.00	01	05.00
ABOGADO	00	00.00	01	05.00	01	05.00
TOTAL	19	95.00	01	05.00	20	100.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 4

Distribución de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio y respondieron el cuestionario sobre conocimientos acerca de la fibrosis quística, de acuerdo con su ocupación, expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

Información proporcionada por los padres de infantes portadores de fibrosis quística (n=20) acerca de la condición de salud de sus menores hijos y el nivel funcional en que .

4.2.1.2 Reporte de los padres de familia acerca de la condición de salud de sus menores hijos.

La distribución de la respuesta de los padres de infantes portadores de fibrosis quística (n=20), acerca del tiempo que sus menores hijos han estado siendo afectados por esta entidad clínica, aparece en el cuadro No. 5 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 5

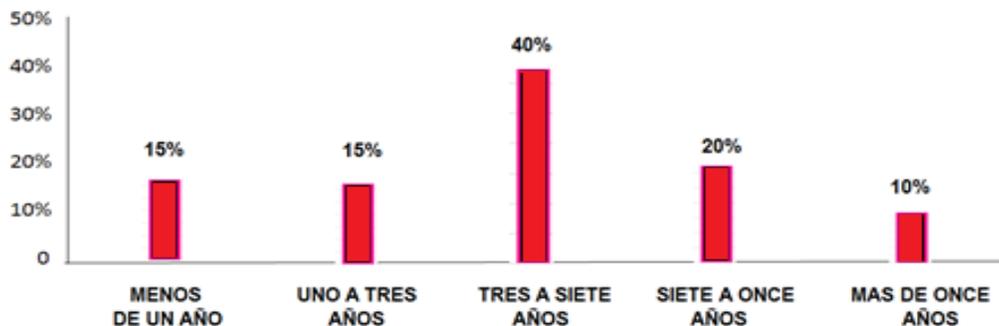
Distribución de la respuesta de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20), acerca del tiempo que sus menores hijos han estado siendo afectados por esta entidad clínica.

TIEMPO DE PADECER FIBROSIS QUISTICA	CANTIDAD DE INFANTES	
	N	%
MENOS DE UN AÑO	3	15.00
UNO A TRES AÑOS	3	15.00
TRES A SIETE AÑOS	8	40.00
SIETE A ONCE AÑOS	4	20.00
MAS DE ONCE AÑOS	2	10.00
TOTAL	20	100.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 5

Distribución de la respuesta de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20), acerca del tiempo que sus menores hijos han estado siendo afectados por esta entidad clínica, expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

La distribución de la respuesta de los padres de infantes portadores de fibrosis quística (n=20), acerca de la capacidad funcional de sus menores hijos, para la realización de actividades de la vida diaria aparece en el cuadro No. 6 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 6

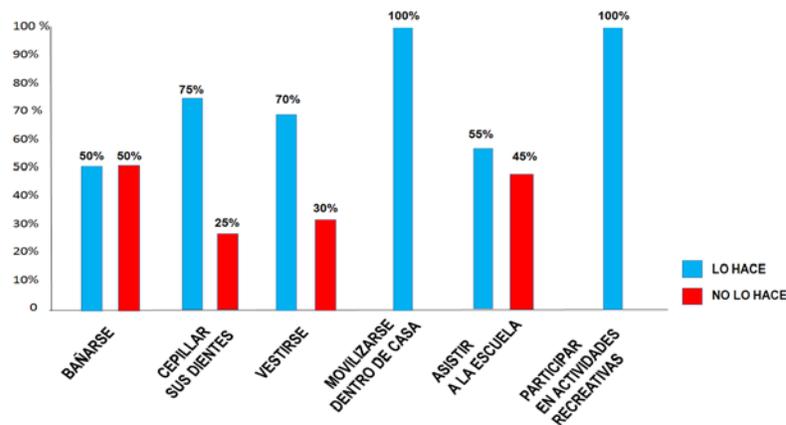
Distribución de la respuesta de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20), acerca de la capacidad funcional de sus menores hijos, para la realización de actividades de la vida diaria (actividades funcionales).

INDEPENDENCIA DE LOS INFANTES EN ACTIVIDADES FUNCIONALES	REPORTE DE LOS PADRES				TOTAL	
	SI LO HACE		NO LO HACE			
	N	%	N	%	N	%
BAÑARSE	10	50.00	10	50.00	13	65.00
CEPILLAR SUS DIENTES	15	75.00	05	25.00	01	05.00
VESTIRSE	14	70.00	06	30.00	01	05.00
MOVILIZARSE DENTRO DE LA CASA	20	100.00	00	00.00	01	05.00
ASISTIR A LA ESCUELA	11	55.00	09	45.00	02	10.00
PARTICIPAR EN ACTIVIDADES RECREATIVAS	20	100.00	00	00.00	01	05.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 6

Distribución de la respuesta de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20), acerca de la capacidad funcional de sus menores hijos, para la realización de actividades de la vida diaria (actividades funcionales), expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

La distribución de la respuesta de los padres de infantes portadores de fibrosis quística (n=20), acerca de la problemática de salud experimentada por sus menores hijos, durante los seis meses previos a la administración del cuestionario, aparece en el cuadro No. 7 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 7

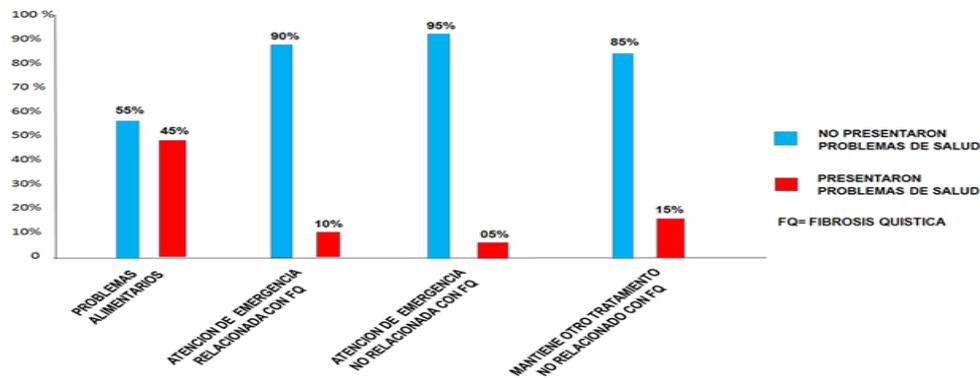
Distribución de la respuesta de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20), acerca de la problemática de salud experimentada por sus menores hijos, durante los seis meses previos a la administración del cuestionario.

PROBLEMAS DE SALUD DURANTE LOS SEIS MESES PREVIOS AL ESTUDIO	REPORTE DE LOS PADRES				TOTAL	
	SI		NO			
	N	%	N	%	N	%
PROBLEMAS ALIMENTARIOS	09	45.00	11	55.00	20	100.00
ATENCIÓN DE EMERGENCIA RELACIONADA CON LA FIBROSIS QUISTICA	02	10.00	18	90.00	20	100.00
ATENCIÓN DE EMERGENCIA NO RELACIONADA CON LA FIBROSIS QUISTICA	01	05.00	19	95.00	20	100.00
TIENE OTRO TRATAMIENTO NO RELACIONADO CON LA FIBROSIS QUISTICA	03	15.00	17	85.00	20	100.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 7

Distribución de la respuesta de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20), acerca de la problemática de salud experimentada por sus menores hijos, durante los seis meses previos a la administración del cuestionario, expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

4.2.1.3 Conocimiento acerca de la fibrosis quística.

En cuanto al conocimiento que los padres (N=20) que participaron en el estudio, poseían acerca de los cuidados que deben brindarse a sus menores hijos, fueron contemplados todos los aspectos relacionados con la importancia atribuida a la actividad física (incluida la estimulación temprana), así como la nutrición (incluida la utilización de suplementos vitamínicos). Fueron contemplados también aspectos relacionados con el conocimiento de las medidas higiénicas en general, incluido el uso de mascarillas y las medidas de prevención de enfermedades, incluso aquellas que pueden agravar la condición respiratoria de los mencionados infantes (incluida la prohibición de la tenencia de mascotas).

Finalmente, fueron contemplados los aspectos relacionados con la administración de medicamentos específicos para la condición de los infantes portadores de fibrosis quística y la atención que debe brindarse a los mismos en caso de emergencia (incluido el uso de nebulizador). La distribución de los padres (N=20) que participaron en el estudio, de acuerdo con el conocimiento que poseían acerca de los cuidados que deben brindarse a sus menores hijos, aparece en el Cuadro 8 que se presenta a continuación. La distribución porcentual, puede visualizarse mejor en la gráfica que aparece inmediatamente después.

CUADRO No. 8

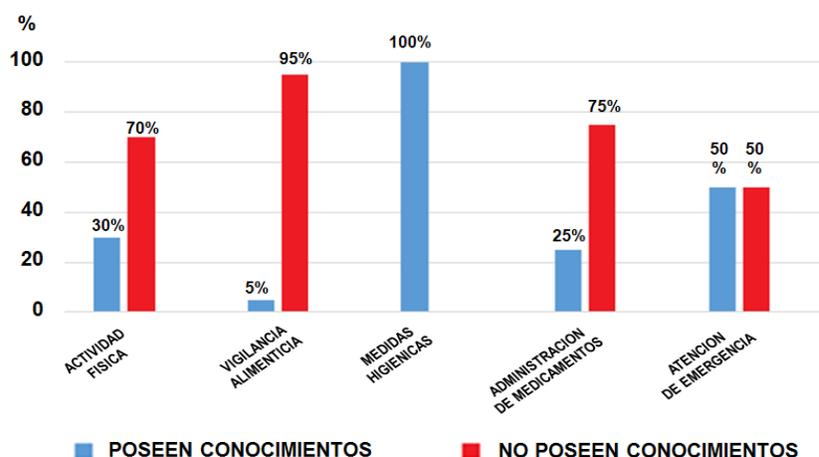
Distribución de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio, de acuerdo con el conocimiento que poseían acerca de los cuidados que deben brindarse a sus menores hijos.

CUIDADOS ESPECIFICOS A INFANTES AFECTADOS POR FIBROSIS QUISTICA	REPORTE DE LOS PADRES				TOTAL	
	SI		NO		N	%
	N	%	N	%		
ACTIVIDAD FISICA.	06	30.00	14	70.00	13	65.00
VIGILANCIA ALIMENTICIA.	01	05.00	19	95.00	02	10.00
MEDIDAS HIGIENICAS (EN GENERAL).	01	100.00	19	00.00	01	05.00
ADMINISTRACION DE MEDICAMENTOS.	05	25.00	15	75.00	01	05.00
ATENCION DE EMERGENCIA.	10	50.00	10	50.00	01	05.00

Fuente: elaboración propia 2019.

GRAFICA No. 8

Distribución de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (n=20) que participaron en el estudio, de acuerdo con el conocimiento que poseían acerca de los cuidados que deben brindarse a sus menores hijos, expresada en porcentajes.



Fuente: elaboración propia 2019.

La distribución de los padres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística (N=20) que participaron en el estudio, de acuerdo con el conocimiento que poseían acerca de las especialidades clínicas cuya contribución se considera indispensable para el mantenimiento de la calidad de vida de sus menores hijos,...el *médico general*, fue mencionado por el 35% de los padres de familia encuestados. Entre los médicos especialistas que fueron mencionados en orden de la importancia, se encuentran los siguientes: el *Neumólogo* (citado por el 45%), el *Gastroenterólogo* (citado por el 30%), el *Genetista* (citado por el 15%) y el *Pediatra* (citado por el 5%). Entre otros profesionales de la salud, fueron mencionados: El *Fisioterapista* (citado por el 45%), el *Nutricionista* (citado por el 35%), el *Psicólogo* (citado por el 15%) y los *Enfermeros y Enfermeras* (citados por el 5%).

En cuanto al conocimiento que los padres (N=20) poseían acerca de la necesidad del manejo de esta entidad clínica tanto a nivel comunitario, como familiar (incluido el propio infante afectado por la fibrosis quística), para el mantenimiento de la calidad de vida de sus menores hijos portadores de fibrosis quística,

- El 60% considera que la responsabilidad recae en la familia nuclear.
- El 40% considera que dicha responsabilidad recae incluso en los miembros de la familia extendida.
- Únicamente el 5% considera que la responsabilidad corresponde a la comunidad en general (incluidos los miembros de la comunidad educativa).
- Un 5% considera que la responsabilidad debe incluir al menor afectado por la fibrosis quística.

Sin embargo, el 45% de los padres de familia encuestados consideraron que es necesario educar a la población en general acerca de la fibrosis quística. Particularmente, para evitar la discriminación de los menores portadores de fibrosis quística, lo cual disminuye su autoestima.

4.2.2 Segunda fase de la investigación.

Como se ha mencionado con anterioridad, la *segunda fase* de la investigación tenía como objetivo principal la validación de estrategias de intervención, que habían sido diseñadas a partir de los resultados de la encuesta, a fin de estimar su pertinencia dentro de un protocolo de atención de salud integral a pacientes pediátricos afectados por el síndrome de fibrosis quística.

Por esta razón, se solicitó la colaboración de los miembros del equipo multidisciplinario responsable de la atención de pacientes pediátricos afectados por el síndrome de fibrosis quística que asisten a tratamiento al Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS, quienes accedieron a participar en algunas actividades de capacitación a padres de familia (en el marco de un proceso de educación para la salud). Para las actividades de capacitación, se contó con el irrestricto apoyo de la Dirección del Hospital General de Enfermedades e incluso del Departamento de Relaciones Públicas del IGSS.



Fotografía 1. Integrantes del equipo multidisciplinario de atención a pacientes pediátricos afectados por fibrosis quística
Fuente: Cortesía de la Clínica de Fisioterapia Pulmonar del Departamento de Pediatría del Hospital General del Enfermedades del IGSS 2019.



Fotografía 2. Presentación de conceptos básicos acerca de a fibrosis quística a cargo del especialista en Neumología
Fuente: Cortesía de la Clínica de Fisioterapia Pulmonar del Departamento de Pediatría del Hospital General del Enfermedades del IGSS 2019.



Fotografía 3. Taller de capacitación en nutrición a infantes con fibrosis quística y sus padres de familia
Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades IGSS
Fuente: Facebook Noticias IGSS 2019



Fotografía 4. Taller de capacitación en drenaje bronquial dirigido a padres de familia
Fuente: Cortesía de la Clínica de Fisioterapia Pulmonar del Departamento de Pediatría del Hospital General del Enfermedades del IGSS 2019.

El Producto final de la investigación fue la inauguración de la Escuela para Padres:



**Inauguración de la Escuela para Padres
Departamento de Pediatría
Hospital General de Enfermedades IGSS
Fuente: Facebook Noticias IGSS 2019**

Finalmente, el Departamento de Relaciones Públicas del IGSS publicó la comunicación siguiente:



Noticias IGSS

@Noticias.IGSS

Inicio

Información

Fotos

Videos

Publicaciones

Comunidad

Crear una página

Me gusta Seguir Compartir



Noticias IGSS agregó 3 fotos nuevas.

13 de marzo a las 16:01 · Ciudad de Guatemala ·

SE INICIA ESCUELA PARA PADRES DE NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA

EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO IMPARTE CAPACITACIÓN

Este día se inició la Escuela para Padres de Niños con Fibrosis Quística FQ, en beneficio de menores que son pacientes del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS de la zona 9. Sus progenitores serán capacitados por un equipo multidisciplinario, con el objetivo de brindar una mejor calidad de vida a sus hijos, informó Cecilia Hernández, jefe de la Sección de Fisioterapia Pulmonar de ese departamento.

Este equipo multidisciplinario está integrado por neumólogos, fisioterapistas, gastroenterólogos, nutricionistas y psicólogos, quienes durante cinco sesiones expondrán los métodos y técnicas necesarias para el bienestar de los menores.

Esta escuela se inició con la exposición de las profesionales en nutrición Andrea Contreras y Alejandra Figueroa, quienes explicaron las ventajas de comer distintos nutrientes, así como la forma de preparación de cada uno de estos.

"En Guatemala los niños que nacen con esta afección tienen un parámetro de vida muy corto, pues pueden alcanzar entre los 15 y 21 años. Según la Organización Mundial de la Salud, el promedio de vida para estos niños en Europa es de 21 años, pero nosotros en un esfuerzo conjunto de profesionales de distintas áreas queremos superar esos parámetros", dijo el jefe de la Sección de Fisioterapia Pulmonar

La fibrosis quística es una enfermedad genética recesiva, la cual afecta los pulmones y el sistema digestivo. En este departamento atendemos a 40 personas, cuyos padres fueron invitados a participar en esta escuela en la que serán capacitados en conocer qué es la enfermedad y para que tengan las bases en educación en salud, fisioterapia, nutrición, salud emocional y gastroenterología, puntualizó la profesional.

"Para mí la apertura de esta escuela para padres es muy beneficiosa, pues en la mayoría de los casos nosotros no sabemos qué darle o cómo alimentar a nuestros hijos, pues ellos necesitan más proteínas y carbohidratos, porque a ellos les cuesta un poco más subir de peso en comparación con otros niños, lo cual nos motiva a seguir adelante con ellos", expresó Mariela Recinos, quien llevó a su niña de dos años.

Fuente: Facebook Noticias IGSS 2019

V. Conclusiones y Recomendaciones

5.1 Conclusiones.

5.1.1 Aunque los infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística han venido recibiendo atención especializada, prácticamente desde su nacimiento, los resultados obtenidos a través de la encuesta revelan que los padres y madres de dichos infantes todavía no poseen el conocimiento necesario para el manejo adecuado de la entidad clínica que afecta a sus menores hijos.

5.1.2 La no inclusión de un componente educativo formal a padres y madres de familia, como parte de un proceso de atención de salud integral a infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística, evidencia que el cuidado que se brinda a los mencionados pacientes, todavía soslaya la condición bio-psico-social del usuario de servicios.

5.2 Recomendaciones.

5.2.1 Divulgar los hallazgos del estudio a otros actores sociales, para facilitar la disponibilidad de los datos para otros profesionales y tipos de audiencias.

5.2.2 Promover el desarrollo de estudios semejantes, en hospitales y/o unidades médicas que atiendan usuarios afectados por el síndrome de fibrosis quística a fin de compartir los conocimientos derivados de tales actividades.

5.2.3 Desarrollar actividades educativas a nivel comunitario, para facilitar la difusión del conocimiento relacionado con la fibrosis quística, fortaleciendo así los programas de atención a las personas que la padecen y facilitando también, la implementación de estrategias de prevención de la misma.

5.2.4 Establecer una red de apoyo que incluya a todos los hospitales y/o unidades médicas que atienden usuarios de servicios que padecen fibrosis quística, que favorezca la de validación, estandarización y sistematización de la información que se proporciona a los personas que padecen esta enfermedad y a sus familiares, a fin de contribuir efectivamente al control de la enfermedad de los pacientes que la padecen.

VI. PROPUESTA

6.1 Introducción.

De acuerdo con un enfoque de sistemas dinámicos, la discapacidad es un hecho social que evidencia la incapacidad del medio social, para dar respuesta a las necesidades de las personas afectadas por una deficiencia de cualquier tipo. En esta perspectiva, el problema radica en el fracaso de la sociedad para ajustarse a las necesidades y aspiraciones de la persona que experimenta una deficiencia y por ende, una condición discapacitante. De acuerdo con este enfoque, es importante considerar que la discapacidad no existe por sí misma. Se manifiesta en personas concretas, pertenecientes a una sociedad concreta, y en un continuo que se extiende desde la deficiencia, pasando por la discapacidad propiamente dicha, hasta llegar, en algunos casos, a la minusvalía.

Puesto que el síndrome de fibrosis quística ha sido agrupado dentro del conjunto de las denominadas enfermedades raras, sobre las que se tiene un conocimiento incompleto, afectan a un número desconocido de personas y presentan un curso crónico e invalidante; la Organización Mundial de la Salud ha urgido a todos los miembros de la comunidad profesional de las ciencias de la salud, a considerar que toda vez que la problemática derivada de dicha entidad clínica, tiene un impacto negativo en la calidad de vida de las personas afectadas y sus familias, la misma constituye un auténtico problema de salud pública.

Aunque actualmente, no existe un consenso en cuanto a la definición del término calidad de vida, este concepto ha llegado a constituirse en el hilo conductor de las políticas relacionadas con la atención sanitaria, lo cual es especialmente beneficioso cuando se trata de describir el impacto de la enfermedad en la vida de las personas y estimar la efectividad de las intervenciones terapéuticas.

A continuación, se presenta el Protocolo de Atención Integral a Paciente Pediátricos afectados por Fibrosis Quística que fuera diseñado con base en el concepto de atención compartida y énfasis en el proceso de educación para la salud, el cual ofrece lineamientos generales para el tratamiento no farmacológico de los problemas respiratorios derivados del padecimiento del síndrome de fibrosis quística.

6.2. Objetivos del protocolo.

6.2.1 General. Sistematizar un protocolo de atención integral a pacientes pediátricos afectados por fibrosis quística.

6.2.2 Específicos.

6.2.2.1 Ofrecer lineamientos generales para el desarrollo de un proceso de atención integral a pacientes pediátricos afectados por fibrosis quística que asisten a tratamiento en la Unidad de Fisioterapia Pulmonar del Hospital General de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

6.2.2.2 Ofrecer un protocolo para la atención integral a pacientes pediátricos afectados por fibrosis quística que permita a los fisioterapeutas contar con un instrumento que facilite el mejoramiento de la calidad de vida de estos infantes y les facilite incorporarse a las actividades de la vida comunitaria.

6.3 Elementos del Protocolo.

Todos los procesos relacionados con el continuo salud-enfermedad poseen una naturaleza eminentemente social. Esto significa que para el abordaje de una particular condición de salud (la fibrosis quística, en este caso), es necesario que todos los miembros de la comunidad afectada por la misma, tomen consciencia de la importancia de asumir el compromiso de participar activamente en el proceso de atención de salud integral que hará posible el mantenimiento y elevación de la calidad de su vida. Por esta razón, los elementos considerados en el protocolo que por este medio se propone, se fundamentan en el concepto de atención compartida y enfatizan la importancia del proceso de educación para la salud.

6.3.1 El proceso de evaluación. La buena calidad del diagnóstico, es el punto de partida para que una intervención terapéutica resulte efectiva. Independientemente del grado de afectación desde el punto de vista general, la misma tiene implicaciones funcionales, para las actividades de la vida cotidiana.

Por esa razón, es importante efectuar un proceso de evaluación integral que permita estimar puntualmente el grado de discapacidad físicofuncional derivado de la fibrosis quística.

De acuerdo con el modelo multidimensional preconizado por la Clasificación Internacional del Funcionamiento, Discapacidad y Salud -CIF- (2001), existen instrumentos denominados escalas de valoración funcional que posibilitan el desarrollo de un proceso de evaluación y seguimiento confiables, de la evolución del cuadro clínico desde el ingreso del usuario del sistema de prestación de servicios de salud y a lo largo de todo el proceso de atención de salud, independientemente de la etiología de la entidad que ha provocado la discapacidad (en este caso, la fibrosis quística). El modelo multidimensional considera no únicamente la enfermedad de que se trate, para la prescripción de un tratamiento. Contempla también la necesidad de identificación y manipulación de las variables constituidas por factores contextuales (incluidos los elementos facilitadores y las barreras) que inciden positiva o negativamente en la posibilidad de incorporación de las personas con discapacidad a las actividades de la vida comunitaria.

Por esta razón, utilizada como un instrumento de valoración funcional la clasificación anteriormente mencionada tiene como objetivo primordial reflejar la situación real de las personas con discapacidad, vista esta última como la consecuencia de la interacción de su condición de salud y el entorno físico y social, en su caso particular. En este punto, es importante recordar que la evaluación debe desarrollarse como un proceso integral, es decir que incluye todos los elementos del proceso de rehabilitación y por tanto debe acompañar el mismo en todas sus etapas. Por esta razón debe utilizarse, tanto en su modalidad diagnóstica (evaluación inicial), como formativa (monitoreo) y sumativa (evaluación final).

Establecidas las bases para la operacionalización del modelo multidimensional para el abordaje de la problemática de salud, es importante aclarar que la utilización de la CIF para el abordaje de la problemática de la discapacidad derivada de la portación del síndrome de fibrosis

quística, no persigue sustituir los instrumentos de evaluación actualmente disponibles (cuya descripción se encuentra fuera de los objetivos de este protocolo), sino la optimización de su utilización con miras a la caracterización de la condición físico-funcional de la persona que experimenta un problema de salud particular, en este caso un problema respiratorio derivado de la fibrosis quística, de acuerdo a su edad y a las condiciones del contexto al cual deberá incorporarse.

El proceso de evaluación de la condición físico funcional del infante que ha sido referido al Servicio Fisioterapia Pulmonar, con un diagnóstico de fibrosis quística, debe iniciarse construyendo una historia clínica tan completa como sea posible de acuerdo con el estado psíquico-funcional del paciente y, en el caso de pacientes pediátricos, de acuerdo con la información que proporcione el cuidador que le acompaña.

Por esta razón, es importante que además de practicar pruebas de evaluación del tipo convencional, el fisioterapeuta incluya en el proceso de evaluación de la condición físico funcional, modalidades que le permitan estimar el impacto de la enfermedad en la *calidad de vida del usuario de servicios*, con referencia a los factores necesarios para el desempeño de las actividades de su vida diaria en el ámbito familiar y social con el mejor estado físico y mental que le permita su padecimiento.

6.3.1.1 Evaluación de la independencia para la realización de actividades funcionales. Entre los instrumentos de evaluación de la condición físico-funcional que permiten abordar integralmente la problemática que enfrenta una persona como resultado de una condición patológica particular, y por ende permiten estimar la *calidad de vida* de un usuario de servicios de salud, se encuentran las escalas de valoración de la independencia para la realización de actividades de la vida diaria (AVD):

- alimentación,
- higiene,
- uso del baño,
- evacuación (defecación, micción),
- vestido,

- arreglo personal,
- locomoción y traslados (horizontales y verticales).

De la misma manera que los instrumentos utilizados tradicionalmente, este tipo de prueba describe únicamente la condición funcional de una persona en un momento dado del continuo del proceso salud-enfermedad y a lo largo del proceso de desarrollo psicomotriz. Por esta razón, debe ser aplicado periódicamente (como una actividad de tipo lúdico) para evaluar el grado de avance en el proceso de recuperación funcional del usuario de servicios.

6.3.1.2 Evaluación de la calidad de la postura. Los problemas anatómico-estructurales que determinan la falta de alineamiento funcional de los diferentes segmentos que conforman el esqueleto axial del que forman parte tanto la columna vertebral como el tórax del infante afectado por la fibrosis quística, pueden constituir un factor de riesgo para el mantenimiento de la función pulmonar.

Entre las pruebas de tipo convencional cuya aplicación no debe obviarse en ningún caso, se encuentra la prueba de alineamiento postural en sus modalidades estática y dinámica.

Para llevar a cabo la evaluación de la postura, es importante conservar en mente los principios mecánicos que rigen la misma en sus dos modalidades, porque este simple hecho facilita la valoración tanto del grado de desviación de la postura estática, como de la postura dinámica (respecto de los patrones ideales correspondientes) y en consecuencia, las implicaciones de dichas desviaciones para la realización de actividades funcionales. En caso, de detectarse alguna anomalía en el alineamiento de la columna vertebral en cualquiera de las modalidades posturales, resulta muy importante complementar los resultados de la evaluación de la postura con la medición de la longitud de los miembros inferiores a efecto de confirmar o descartar la posibilidad de que se trate de una deformidad de tipo funcional, misma que una vez corregida la disimetría de los miembros inferiores, podrá considerarse un caso resuelto.

La medición de la circunferencia tanto del muslo como la pierna, también es importante porque los resultados de este procedimiento permitirán confirmar o descartar la posibilidad de que la deformidad (escoliosis o cifosis) tenga un origen neuromuscular.

6.3.1.3 Evaluación de la fuerza muscular. La prueba de fuerza muscular voluntaria (conocida como chequeo muscular) permite estimar la cantidad (potencia) y la calidad de la contracción muscular. Es importante considerar que la dificultad que los infantes portadores del síndrome de fibrosis quística podrían enfrentar para cumplir con los requisitos establecidos para llevar a cabo una buena evaluación de la fuerza muscular voluntaria, particularmente en cuanto se refiere a la imposibilidad de asumir las posiciones de prueba correspondientes y la capacidad de atender los comandos respectivos. Las limitaciones para cumplir con cualquiera de los requisitos anteriores, podría determinar que la prueba convencional no sea la más adecuada para estos infantes

6.3.1.4 Evaluación de la amplitud articular. El movimiento articular normal (denominado también rango de movimiento), tiene como requisito fundamental la extensibilidad normal del músculo. Existe una serie de elementos que deben ser tomados en cuenta para llevar a cabo una adecuada evaluación de la amplitud de la movilidad articular. Es importante que el fisioterapeuta tome en cuenta que precisamente porque el procedimiento de evaluación de la amplitud articular, requiere que el infante en proceso de evaluación tenga la capacidad de mantener una posición que permita estabilizar los segmentos del cuerpo que no están siendo examinados, la aplicación de pruebas de evaluación del tipo convencional podría resultar prácticamente imposible.

Dependiendo de las limitaciones derivadas de la edad o las limitaciones impuestas por la propia condición respiratoria u otras condiciones de comorbilidad, el fisioterapeuta deberá considerar la conveniencia de sustituir las pruebas convencionales por procedimientos que resulten más adecuados.

Tomando en cuenta que salvo casos excepcionales, dichas personas conservan indemne la capacidad intelectual para seguir instrucciones, se propone la sistematización de una prueba de evaluación de la fuerza muscular voluntaria que integre al mismo tiempo la evaluación de la amplitud articular.

La aplicación de este tipo de prueba, requiere del conocimiento relacionado con los patrones de actividad funcional, que se fundamentan en el trabajo muscular en grupo y en el componente diagonal y rotacional en que se desarrollan dichos patrones de movimiento.

Existe una serie de elementos que deben ser tomados en cuenta para poder llevar a cabo una evaluación integral de la fuerza muscular voluntaria y la amplitud articular a través de un único procedimiento. Es importante recordar que los criterios de calificación (fuerza de gravedad, la amplitud del rango de movimiento y cuando ello sea factible, el uso de la resistencia manual) son exactamente los mismos que se utilizan en una prueba de fuerza muscular de tipo convencional.

La incapacidad de satisfacer alguno de los criterios establecidos para la correcta aplicación de los procedimientos o la referencia de dolor por parte de la persona portadora del síndrome de fibrosis quística, deberían ser considerados evidencia de que incluso la prueba alternativa podría no ser la adecuada. Por esta razón, resulta tan importante el razonamiento clínico, como la herramienta intelectual que permite al fisioterapeuta tomar decisiones respecto a los procedimientos más adecuados para la evaluación de la condición físico-funcional de cada persona portadora de fibrosis quística; como a la modalidad de intervención que cada caso particular requiere.

6.3.1.5 Evaluación de la capacidad vital. Funcionalmente hablando, la capacidad vital propiamente dicha, se refiere a la potencia de captación de oxígeno (VO_2 Max) que una persona posee. El procedimiento para medir la capacidad vital, de una persona se denomina *espirometría*. Esta prueba permite establecer la cantidad máxima de aire que una persona puede eliminar de sus pulmones después de haberlos llenado al máximo.

Al igual que sucede con otras pruebas de evaluación de la condición físico-funcional de una persona, para la evaluación de la capacidad vital, es importante considerar la edad de la persona cuya condición es evaluada y en consecuencia; su capacidad para seguir instrucciones.

Debe tomarse en cuenta también el género, la talla y el peso, así como el grupo étnico, la morfología de la caja torácica, el equilibrio músculo-esquelético y el desarrollo muscular del infante.

La posibilidad de efectuar la captación de oxígeno, a la que se refiere el concepto denominado capacidad vital, depende de que la caja torácica posea la capacidad de expansión necesaria, para satisfacer adecuadamente las necesidades del sistema respiratorio. Por esta razón, se sugiere que antes de proceder a la medición de la capacidad vital propiamente dicha, se efectúe

una evaluación de la movilidad torácica (que por ser del conocimiento de los profesionales de la salud, no será descrita).

Para la evaluación de la capacidad vital propiamente dicha, el fisioterapeuta deberá proporcionar al paciente instrucciones precisas en cuanto a lo que se espera de él y solicitarle que expela todo el aire que pueda haber acumulado en sus pulmones, después de haber efectuado una inspiración máxima. La prueba requiere de que el paciente realice tres intentos, el mayor de los cuales no debe ser inferior al cinco por ciento del valor normal establecido para su edad y género (ver figura 6).



Figura 6. PRUEBA DE CAPACIDAD VITAL
Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

La prueba anterior se considera adecuada para infantes en edad escolar y adolescentes.

Para evaluar la capacidad vital de infantes de edad preescolar (comprendidos entre los cuatro y los siete años aproximadamente), puede utilizarse la prueba denominada caminata de seis minutos que ha sido utilizada en otros países (como una actividad de tipo lúdico) para evaluar la tolerancia submáxima al ejercicio en pacientes pediátricos.

Para llevar a cabo esta prueba, es importante conservar en mente los factores del acondicionamiento físico, porque este hecho facilita la interpretación de los resultados en términos de la capacidad vital real. Por esta razón, es importante verificar la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria y la saturación de oxígeno, antes de dar inicio a la prueba y después de finalizarla.

Finalmente, es importante que el fisioterapeuta tome en cuenta y documente adecuadamente las posibles causas de la disminución de la capacidad respiratoria, ya que de encontrarse presente alguna condición que limite la capacidad vital del paciente, la misma requerirá atención particular y por tanto, el diseño de un programa terapéutico adecuado.

Entre las condiciones, que podrían limitar la capacidad respiratoria del paciente podrían estar: algún tipo de bloqueo torácico, carencia de educación respiratoria, insuficiente desarrollo de la musculatura erectora de la porción dorsal de la columna, insuficiente desarrollo de la musculatura abdominal, problemas posturales del tronco, o condiciones del tracto respiratorio (infecciones pulmonares, asma, bronquitis crónica) que de encontrarse presentes, requieren de un abordaje terapéutico particular.

6.3.2 El proceso de intervención terapéutica. Después de efectuar una valoración exhaustiva de los diferentes aspectos del problema, el fisioterapeuta debe establecer una serie de objetivos de tratamiento tan realistas, como sea posible; a efecto de que las actividades terapéuticas que se programen sean las adecuadas para el caso particular. Sin embargo, en lo posible los objetivos deben ser discutidos con los padres de familia de los infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística a efecto de facilitar el compromiso de ambas partes (proveedor y usuarios de servicios), en orden al logro de los mismos.

En el apartado correspondiente al marco teórico que fundamenta esta propuesta se ha mencionado que el tratamiento actual de la fibrosis quística se centra principalmente en el alivio de los síntomas, lo cual permite mejorar la calidad de vida del infante portador del síndrome y retrasar en lo posible, el avance de la enfermedad.

En cuanto se refiere a la responsabilidad que corresponde al fisioterapeuta, puede decirse que el mejor tratamiento de la fibrosis quística, es tanto la prevención de las exacerbaciones (infecciones agudas) como la prevención del desarrollo de infecciones crónicas. Tanto si las infecciones respiratorias son agudas como si son crónicas, el objetivo principal del manejo fisioterapéutico es el control en la evolución del compromiso pulmonar. En ambos casos, el drenaje de las secreciones bronquiales, denominado drenaje postural (ver figura 7) adquiere una importancia capital.



Figura 7. Drenaje bronquial aplicado en diferentes posiciones a infante afectado por el síndrome de fibrosis quística
Fuente: <http://www.umich.edu> 2019

El drenaje bronquial, los ejercicios respiratorios y los ejercicios de tipo aeróbico deben formar parte de una rutina de actividad cotidiana durante todas las etapas de la vida, con algunas variantes dependiendo de la edad de la persona afectada por el síndrome de fibrosis quística. Debe aplicarse dos veces al día (dos horas después de que el infante haya tomado sus alimentos).

En lo que se refiere a los *ejercicios respiratorios* propiamente dichos, deben ser efectuados una vez al día, de manera que el soplar sea percibido por los infantes como un juego. Estos ejercicios mejoran la capacidad de expansión torácica y por ende la capacidad de captación de oxígeno (ver figura 8).



Figura 8. EJERCICIOS RESPIRATORIOS
Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

Finalmente, en cuanto a los *ejercicios de tipo aeróbico*, los mismos pueden incluir actividades tales como caminata, natación, baile, cuya duración deberá ser de un mínimo de veinte minutos diarios (ver figura 9).



Figura 9. RUTINA DE EJERCICIO AEROBICO
Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

Además de promover la socialización, y aumentar la sensación de bienestar, este tipo de ejercicio permite:

- El aumento de la captación de oxígeno,
- El fortalecimiento del sistema esquelético,

- El aumento de la tolerancia al ejercicio,
- El alivio de la depresión,
- La canalización de la ira,
- El mejoramiento de la autoimagen,
- El aumento del autocontrol.

Entre las modalidades de tratamiento susceptibles de aplicación a cualquier caso de fibrosis pulmonar quística también se encuentran:

- el entrenamiento funcional a través de rutinas de ejercicio localizado que permiten el fortalecimiento de la musculatura de diferentes segmentos musculoesqueléticos y mejoran la sensación de autocontrol (ver figura 10).



Figura 10. Rutina de ejercicio localizado para el fortalecimiento muscular.
Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

Idealmente, todas las rutinas de ejercicio físico deben ser practicadas en familia, particularmente porque,

- No se trata de un entrenamiento deportivo propiamente dicho y,
- En ningún caso puede perderse de vista que la propia naturaleza del síndrome de fibrosis quística es lo que determina la hipoactividad y el desentrenamiento de los infantes,

reduciendo la potencia aeróbica máxima y causando un alto costo metabólico en tareas que demandan un esfuerzo submáximo.

El entrenamiento funcional debe incluir también rutinas de estiramiento que permiten mantener la flexibilidad (ver figura 11).



Figura 11. Rutina de estiramiento para lograr la flexibilidad del cuerpo.
Fuente: <http://www.yahoo.espanol.images> 2019

Finalmente, el fisioterapeuta debe efectuar el entrenamiento funcional mediante la incorporación del patrón respiratorio en desarrollo, a las actividades cotidianas (que por ser del conocimiento de los profesionales de la fisioterapia, no serán descritas).

En resumen, la fisioterapia respiratoria es uno de los pilares básicos del tratamiento, porque promueve la movilización y el drenaje de las secreciones, disminuyendo con ello el riesgo de infección y por ende el mejoramiento de la función pulmonar. El ejercicio físico tiene también un papel central, dado que favorece la eliminación de secreciones, mejora la capacidad aeróbica y la resistencia cardiovascular.

Existe evidencia de que este tipo de intervención terapéutica mejora la función pulmonar y la calidad de vida del infante afectado por el síndrome de fibrosis quística. Particularmente, cuando dicha intervención es lo suficientemente prolongada, como es el caso de los infantes que

asisten a tratamiento en el Servicio de Fisioterapia Pulmonar del Departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedades del IGSS.

6.3.3 El proceso de educación para la salud.

Por lo general, los padres y madres de familia se sienten abrumados al recibir la noticia de que alguno de sus hijos padece del síndrome de fibrosis quística y más aún cuando se enteran de que son precisamente ellos quienes, en calidad de portadores sanos, han transmitido la enfermedad a sus menores hijos. Por esta razón es que, en la creencia de que es necesario poseer una gran cantidad de conocimientos, para cumplir con lo que se espera de ellos en un esquema de atención compartida, se sienten ansiosos y llegan a solicitar instrucción específica sobre opciones de tratamiento acerca de las cuales han leído en fuentes no autoritativas.

Sin la información adecuada los padres y madres de familia podrían ser incapaces de participar activamente en el proceso de atención de salud integral que hará posible el mantenimiento y elevación de la calidad de vida de sus menores hijos y de ellos mismos.

En términos generales, la educación para la salud es un proceso que persigue dotar a las personas de las herramientas intelectuales, actitudinales y psicomotrices que les permitan hacerse cargo de la administración de su propio proceso salud-enfermedad. Se ha documentado el hecho de que las intervenciones de tipo educativo resultan más efectivas, en la medida en que se fundamentan en una comprensión de la verdadera naturaleza del proceso salud-enfermedad y cómo las personas individuales y grupales pueden influir en el manejo de su propia condición de salud, lo cual depende también de una combinación de variables personales y ambientales. Por esta razón se sugiere utilizar metodologías que permitan la reunión de personas que comparten la problemática relacionada con la fibrosis quística, a efecto de que puedan discutir asuntos de interés común en ambientes de apoyo mutuo (grupos focales o encuentros-taller). Un encuentro taller (en que el fisioterapeuta es un simple facilitador del proceso) puede comenzarse con dinámicas de grupo que permitan la discusión de los diferentes aspectos relacionados con el síndrome de fibrosis quística.

Formatos de abordaje en educación para la salud. En el marco de esta propuesta, se destaca la importancia de los conceptos bienestar y calidad de vida, porque se considera que cuando una persona individual o colectiva ha introyectado todos los elementos implicados en tales conceptos puede visualizarlos también como un ideal deseable y posible. Por esta razón se sugiere empezar los procesos de educación para la salud, desde la perspectiva promocional. En esta perspectiva, es importante incluir los aspectos siguientes:

- ¿Qué es la fibrosis quística?
- ¿Cómo se diagnostica la fibrosis quística?
- ¿Cómo afecta la fibrosis quística a los distintos sistemas del cuerpo?
- ¿Cuáles son las implicaciones de ser un portador (sano o afectado) del síndrome de fibrosis quística?
- ¿Cuáles son las implicaciones de la transición de la infancia a la pubertad y de la pubertad a la adultez para una persona afectada por el síndrome de fibrosis quística?
- El equipo multidisciplinario ¿Quiénes lo conforman y qué hace cada miembro del equipo?
- ¿Cuál es el rol de los padres y madres de familia en el manejo de la fibrosis quística?

Para desarrollar los temas mencionados, puede hacerse uso de diversas dinámicas de grupo, entre las cuales la técnica denominada lluvia de ideas permite a los miembros del grupo efectuar una revisión de conocimientos previos y llegar a consensos que facilitan la introyección de nuevos esquemas actitudinales acerca de la importancia de la adopción de hábitos saludables.

Idealmente, esta actividad educativa debería contar con la participación de los diferentes profesionales de la salud que forman parte del equipo multidisciplinario, a efecto de ofrecer a los padres y madres de infantes afectados por el síndrome de fibrosis quística múltiples perspectivas acerca de esta entidad clínica.

Esto permitirá a los padres y madres de familia adquirir las herramientas conceptuales necesarias para el desarrollo de destrezas de manejo de la condición de salud de sus hijos, a efecto de que ellos mismos puedan verificar el grado de avance hacia el logro de las metas establecidas y diseñar las estrategias necesarias para alcanzarlas.

Tomando en cuenta que entre los factores de riesgo implicados en la fibrosis quística se encuentra la existencia de familiares afectados por el síndrome, es importante efectuar actividades educativas que permitan el abordaje del mismo desde un punto de vista preventivo y en consecuencia abordar la importancia del consejo genético.

6.3.4 Consideraciones finales.

Aunque en la mayoría de los países desarrollados se ha llegado a considerar que el fisioterapeuta ocupa un lugar muy importante entre los diferentes profesionales sanitarios que brindan servicios de salud a personas que experimentan problema funcionales derivados de la fibrosis quística, en Guatemala no se ha visualizado la importancia de la especialidad denominada fisioterapia pulmonar. Por esta razón la autora de esta propuesta aspira a contribuir en la medida de sus posibilidades al desarrollo de este campo de trabajo.

Referencias

- Asenjo, C., & Pinto, T. (2017). Características anatómo-funcionales del aparato respiratorio durante la infancia. *Revista Clínica Médica Las Condes Vol 28 (1)*, 7-19.
- Boucher, R. (2004). New Concepts of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. *European Respiration*, 146-158.
- Braun, A., & Anderson, C. (2012). *Fisiopatología. Un enfoque clínico*. Barcelona: Lippincot Williams & Wilkins.
- Castellani, C., Southern, K., & colaboradores, (2009). European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *Journal of Cystic Fibrosis Vol 8*, 153-173.
- Cruz López, F. (2011). "Escoliosis no convencionales". *Revista Ortho Tips Vol 7 No. 2*, 89-94.
- Cunningham, J., & Taussig, L. (2003). *Una introducción a la fibrosis quística para los pacientes y sus familias. Quinta edición*. Estados Unidos: Cystic Fibrosis Foundation Education Committee.
- Cystic Fibrosis Foundation. (2002). *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. 2001 Annual data report to the center directors*. Bethesda. MD .
- Cystic Fibrosis Foundation. (2008). *2007 Annual Data Report to the Center Directors*. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation.
- D'Alessandro, V., Rentería, F., Fernández, A., Martínez, M., & Segal, E. (2009). Comparación del estado clínico-funcional en niños con fibrosis quística detectados por pesquisa neonatal o por síntomas clínicos. *Archivos Argentinos de Pediatría Vol 107 No. 5*, 430-435.
- De Gracia, J., Mata, F., Alvarez, A., & otros, (2005). "Genotype-phenotype correlation of function in cystic fibrosis". *Thorax Vol 60*, 558-563.

- Desueza Flores, W., & Latiff Essa, A. (2018). Enfermedades pulmonares hereditarias. *Medicine Vol 12 (63)*, 3690-3740.
- Di Saint Agnese, P., Darling, R., Perera, G., & Shea, E. (1953). Abnormal electrolyte composition in cystic fibrosis of the pancreas: clinical significance and relationship to the disease. *Pediatrics Vol 12*, 549-563.
- Donaldson, S. (2012). Aclaramiento mucociliar defectuoso. En A. Salcedo, S. Gartner, R. Girón, & M. García, *Tratado de Fibrosis Quística* (págs. 73-80). Editorial Justim.
- Elkins, M., Robinson, M., & otros. (2006). National Hypertonic Saline in Cystic Fibrosis Study Group. *New England Journal of Medicine*, 229-240.
- Emerson, J., Rosenfeld, M., McNamara, S., & colaboradores, y. o. (2002). Pseudomonas aeruginosa and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 91-100.
- Farrell, P., Kosorok, M., Rock, & colaboradores, (2001). Early diagnosis of cystic fibrosis through neonatal screening prevents severe malnutrition and improves longterm growth. *Pediatrics*, 107-110.
- Fielbaum, O. (2017). Avances en fibrosis quística. *Revista Clínica Las Condes*, Vol 22 (2), 150-159.
- Flume, P., Mogayzel, P., & colaboradores, (2009). Cystic fibrosis pulmonary treatment guidelines of pulmonary exacerbations. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine Vol 9*, 802-808.
- Flume, P., O'Sullivan, B., Robinson, K., & colaboradores (2007). Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*, 957-969.
- Foro de las Sociedades Respiratorias Internacionales. (2017). *El impacto global de la Enfermedad Respiratoria 2a. edición*. México: Asociación Latinoamericana de Tórax.

- Fuchs, H., Borowitz, D., Christiansen, D., & colaboradores (1994). Effect of aerosolized recombinant human DNase on exacerbations of respiratory symptoms and on pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *New England Journal of Medicine*, 637-642.
- Gibson, R., Burns, J., & Ramsey, B. (2003). Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*, 918-951.
- Guadamuz, V. (2008). *Conformación de equipo interdisciplinario en el Hospital San Juan de Dios para desarrollar un programa de rehabilitación pulmonar en pacientes portadores de fibrosis quística*. San José, Costa Rica: ICAP.
- Guyton, A. (1992). *Tratado de Fisiología Médica*. México. McGraw-Hill Interamericana.
- Guzmán Pileta, K., Del Campo Mulet, E., Nápoles Smith, N., Toledano Grave de Peralta, Y., & Coello Morales, D. (2011). Principales características clinicoepidemiológicas de pacientes con fibrosis quística en la provincia de Santiago de Cuba. *MEDISAN Vol 15(2)*, 152-161.
- Instituto de Seguridad Social. (2014). *Guía Clínica para el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística en niños*. Montevideo: Gerencia de Prestaciones de Salud CRENADECER .
- Instituto Mexicano del Seguro Social. (2013). *Diagnóstico de Fibrosis Quística en la Edad Pediátrica*. México: IMSS.
- Kerem, E. (2005). "Pharmacological induction of CFTR function in patients with cystic fibrosis: mutation specific therapy". *Pediatric Pulmonology Vol 40*, 183-196.
- Koch, C., & Hoiby, N. (1993). "Pathogenesis of cystic fibrosis". *Lancet*, 1065-1069.
- Merino Armas, R., Gajewsky, P., & colaboradores, (2017). *Manual de Medicina Interna Basada en Evidencia 2a. Edición*. Santiago de Chile: Empendium Medycyna Praktyczna.

- Morales, M., Capella, M., & Lopes, A. (1999). Structure and function of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator . *Brasilian Journal of Medical Biology Vol 32*, 1021-1028.
- O'Rahilly, R. (1989). *Anatomía*. México: McGraw-Hill Interamericana.
- O'Sullivan, B., & Freedman, S. (2009). Cystic Fibrosis. *Lancet 373*, 1801-1904.
- Oyarzún, M. (2009). "Función Respiratoria en la senectud" . *Revista Médica de Chile Vol 37 (3)*, 411-418.
- Pérez, J., & Pérez, E. (1998). Antecedentes históricos de la fibrosis quística. En: *Fibrosis Quística: Atención integral, manejo clínico y puesta al día*, 23-29. Alhulia, Granada, España: Dapena, FJ (editores).
- Quiroz, F. (2011). *Anatomía Humana*. México D.F.: Porrúa.
- Riordan, J., Rommens, J., Kerem, B., & otros, y. (1989). "Identification of the cystic fibrosis gene; cloning and characterization of complementary DNA. *Science Vol 24 (5)*, 1066-1073.
- Rodriguez, I., Henríquez, S., Vásquez, P., & Zenteno, D. (2014). Test de caminata de seis minutos y función pulmonar en pacientes con bronquiolitis obliterante post infecciosa. *Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias*, 68-74.
- Rosenfeld, M., Emerson, J., & colaboradores, (2001). Defining a pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*, 359-365.
- Rosenfeld, M., Gibson, R., McNamara, S., & colaboradores (2001). Early pulmonary infection, inflammation and clinical outcomes in infants with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology Vol 32*, 356-366.
- Ruiz de Valbuena, M. (2016). Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Pediatría Integral Vol. XX (2)*, 119-127.

- Santana Hernández, E., Tamayo Chang, V., Collazo Mesa, T., López Reyes, I., Feria Estrada, F., & Rodríguez Cala, F. (2017). Caracterización clínica y genética de la provincia de Holguín. *Revista Cubana de Pediatría Vol 89 (2)*, 136-144.
- Schwiebert, E., Benos, D., Egan, M., Stutts, M., & Guggino, W. (1999). CFTR as a conductance regulator as well as chloride channel. *Physiological Review Vol 79 (Suplement 1)*, 146-162.
- Servicio Andaluz de Salud. (2011). *Guía de actuación compartida para la fibrosis quística*. Andalucía: Junta de Andalucía Consejería de Salud.
- Sly, P., Brennan, S., Gangell, C., & colaboradores, o. (2009). Lung Disease at diagnosis in infants with cystic fibrosis detected by newborn screening. *American Journal of Respiratory Critical Care Medicine*, 146-152.
- Van de Graaff, K., & Rhees, W. (1999). *Anatomía y Fisiología Humanas 2a. Edición*. México: McGraw-Hill Interamericana.
- Vega Briceño, L., & Sánchez, I. (2005). Fibrosis quística: Actualización en sus aspectos básicos. *Revista Chilena de Pediatría*, 464-470.
- Welsh, M. (2010). Targeting the Basic Defect in Cystic Fibrosis. *New England Journal of Medicine*, 18-21.
- Xi, J., Berlinski, A., Zhou, Y., Greenberg, J., & Ou, X. (2012). "Breathing resistance and ultrafine particle deposition in nasal-laryngeal airways of a newborn, an infant and an adult". *Annals of Biomedical Engineering Vol 40 (12)*, 2579-2595.

ANEXO 1

EVALUACIÓN DEL MANEJO DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

Apreciable señor (a) padre/madre de familia:

El presente cuestionario tiene como objetivo determinar los conocimientos que los padres y madres de familia de pacientes pediátricos que han sido diagnosticados con Fibrosis Quística (FQ) y que asisten a tratamiento al Servicio de Fisioterapia Pulmonar del Hospital General de Enfermedades-IGSS, de la ciudad de Guatemala, poseen acerca de la enfermedad que afecta a sus menores hijos; así como del manejo de la misma. Los resultados serán utilizados exclusivamente para estimar necesidades de capacitación en la temática relacionada con la Fibrosis Quística (FQ) y la importancia de evitar las complicaciones respectivas. Se guardará total confidencialidad

Lugar: _____ Fecha: _____

I. Datos generales del Padre/madre de familia.

Ocupación: _____

Sexo:	Masculino	<input type="checkbox"/>	Escolaridad:	Primaria incompleta	<input type="checkbox"/>
	Femenino	<input type="checkbox"/>		Primaria completa	<input type="checkbox"/>
				Nivel Básico	<input type="checkbox"/>
				Nivel Diversificado	<input type="checkbox"/>
				Universitario	<input type="checkbox"/>

II. Datos de su hijo (a).

Sexo:	Masculino	<input type="checkbox"/>	Lugar de nacimiento:	_____
	Femenino	<input type="checkbox"/>	Fecha de nacimiento:	_____
			Fecha del diagnóstico de FQ:	_____
			Tiempo de padecer FQ:	_____

III. Nivel funcional. Sírvase responder a las interrogantes que aparecen a continuación.

1. ¿Tiene problemas con la alimentación de su hijo (a)?
2. Si en la pregunta anterior respondió afirmativamente: ¿cuáles son esos problemas? (mencione todos los que usted recuerde):

-
-
3. Su hijo (a): ¿es capaz de bañarse solo (a)? SI NO
4. Su hijo (a): ¿es capaz de cepillar sus dientes solo (a)? SI NO
5. Su hijo (a): ¿es capaz de vestirse solo (a)? SI NO
6. Su hijo (a): ¿se moviliza independientemente dentro de la casa? SI NO
7. Su hijo (a): ¿se moviliza independientemente dentro de la casa? SI NO
8. Su hijo (a): ¿va a la escuela (o colegio)? SI NO
9. Si en la pregunta anterior respondió afirmativamente: ¿en qué grado está?

-
10. Si respondió negativamente: ¿cuál es la razón por la que no asiste a la escuela (o colegio)?

-
11. ¿Qué actividades realiza su hijo (a) en el tiempo libre?

- a. Sale a pasear con la familia.
- b. Ve televisión o duerme.
- c. No hace nada.
- d. Otra (especifique):

-
12. ¿Ha solicitado usted atención de emergencia para su hijo (a) durante los últimos seis meses? SI NO
13. Si en la pregunta anterior respondió afirmativamente, ¿la emergencia estaba relacionada con la fibrosis quística? SI NO
14. Si en la pregunta anterior respondió afirmativamente: ¿cuál fue el diagnóstico médico?

15. Actualmente, su hijo (a): ¿se encuentra en tratamiento por alguna condición que no sea la fibrosis quística propiamente dicha? SI NO

16. Si en la pregunta anterior respondió afirmativamente: ¿cuál fue el diagnóstico médico?

IV. Conocimientos básicos acerca de la Fibrosis Quística. Por favor responda a lo siguiente:

1. ¿sabe usted cuál es la razón por la que su hijo (a) tiene fibrosis quística? SI NO

2. Si en la pregunta anterior respondió afirmativamente: ¿cuál es la razón?

3. Si su respuesta fue negativa: ¿ha preguntado al médico tratante? SI NO

4. Una vez que un niño (a) paciente ha sido diagnosticado con fibrosis quística, el manejo de la enfermedad requiere de los cuidados siguientes (mencione los que usted conoce):

5. Entre las potenciales complicaciones de la fibrosis quística se encuentran las siguientes (mencione todas las que usted conoce):

6. Para el manejo adecuado de la fibrosis quística se necesita la participación de los profesionales siguientes (mencione todos los que usted conoce):

7. En su opinión: ¿cuál es la importancia de involucrar a toda la familia y la comunidad en el cuidado de las personas afectadas por fibrosis quística?

GRACIAS POR SU VALIOSA COLABORACIÓN

ECCHP/2018.