



UNIVERSIDAD
CATÓLICA
DE CUENCA

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE ENFERMERÍA

**“INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS
QUÍSTICA NEONATAL”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE LICENCIADOS EN ENFERMERÍA**

AUTORES: AGUDO CACERES ANA GABRIELA

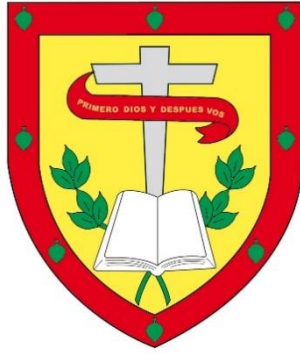
PUMA NARVAEZ ALEXANDER JONATHAN

DIRECTOR:MD. MARCO ANTONIO SIGUENZA PACHECO MGS.

CUENCA - ECUADOR

2023

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE ENFERMERÍA

INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS

QUÍSTICA NEONATAL

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE LICENCIADOS EN ENFERMERÍA**

AUTORES: AGUDO CACERES ANA GABRIELA

PUMA NARVÁEZ ALEXANDER JONATHAN

DIRECTOR:MD. MARCO ANTONIO SIGUENZA PACHECO MGS.

CUENCA - ECUADOR

2023

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO

Declaratoria de Autoría y Responsabilidad

Ana Gabriela Agudo Caceres portadora de la cédula de ciudadanía N.º **0106145980** y **Alexander Jonathan Puma Narvaez** portador de la cédula de ciudadanía N.º **1950112076**. Declaramos ser autores de la obra: **“INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS QUISTICA NEONATAL”**, sobre la cual nos responsabilizamos sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, **27 de Julio del 2023**



firmado electrónicamente por:
**ANA GABRIELA AGUDO
CACERES**

ANA GABRIELA AGUDO CACERES

C.I. 0106145980



firmado electrónicamente por:
**ALEXANDER JONATHAN
PUMA NARVAEZ**

ALEXANDER JONATHAN PUMA NARVAEZ

C.I. 1950112076



CERTIFICACIÓN

Yo **Marco Antonio Siguenza Pacheco** con cédula de identidad No **0104049010** en calidad de director del Trabajo de Titulación con el tema: **“INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS QUISTICA NEONATAL”** certifico que el presente trabajo fue desarrollado por Ana Gabriela Agudo Caceres y Alexander Jonathan Puma Narváez bajo mi supervisión.



Firmado electrónicamente por:
**MARCO ANTONIO
SIGUENZA
PACHECO**

MD. MARCO ANTONIO SIGUENZA PACHECO MGS.

**DIRECTOR DEL TRABAJO DE TITULACIÓN
DOCENTE DE LA CARRERA DE ENFERMERÍA**

Agradecimiento

Dios, tu amor y tu bondad no tienen fin, me permites sonreír ante todos mis logros que son resultado de tu ayuda, y cuando caigo y me pones a prueba, aprendo de mis errores y me doy cuenta de que los pones en frente mío para que mejore como ser humano, y crezca de diversas maneras. Este trabajo de tesis ha sido una gran bendición en todo sentido y te lo agradezco padre, y no cesan mis ganas de decir que es gracias a ti que esta meta está cumplida.

Primeramente, agradecemos a nuestros padres que han sido siempre el motor que impulsaron nuestros sueños y esperanzas, quienes estuvieron siempre a nuestro lado en los días y noches más difíciles durante mis horas de estudio. Hacemos llegar también un eterno agradecimiento a nuestro director de tesis el Doctor Marco Antonio Siguenza, sin usted y sus virtudes, su paciencia y constancia este trabajo no hubiese sido posible, usted formó parte importante de esta historia con sus aportes profesionales que lo caracterizan, muchas gracias por sus múltiples palabras de aliento, cuando más lo necesitamos.

Finalmente queremos agradecer a todas las/os licenciados que conforman la carrera de enfermería de la Universidad Católica de Cuenca por sus palabras sabias, sus conocimientos rigurosos y precisos; en especial a la Licenciada Karina Astudillo quien fue nuestra tutora en el internado rotativo en el Hospital José Carrasco Arteaga, gracias por sus conocimientos impartidos, la llevaremos en nuestro corazón, agradecemos por su paciencia, por compartir sus conocimientos de manera profesional e invaluable, por su dedicación perseverancia y tolerancia.

“Gracias por ser quienes son y por creer en mí”

Ana Gabriela Agudo Caceres
Alexander Jonathan Puma Narváez

Dedicatoria

Dedico este trabajo principalmente a Dios, por haberme dado la vida y permitirme el haber llegado hasta este momento tan importante de mi formación profesional. Llena de regocijo, de amor y esperanza, dedico esta tesis a cada uno de mis seres querido, quienes han sido el pilar fundamental para seguir adelante. A mi madre María Caceres, por haberme apoyado en cada uno de mis pasos y enseñarme buenos valores, por la motivación constante que permitieron que hoy en día sea la persona que soy y por su amor incondicional.

A mis hermanos Juan y Carlos porque son la razón de sentirme orgullosa de culminar mi meta, gracias a ellos por confiar siempre en mí. A mi familia, por su amor incondicional, su apoyo constante y su paciencia durante todo este tiempo, sin su aliento y su ánimo esta tesis nunca habría sido posible. A mis amigos, por su amistad, su compañía y su sentido del humor y en especial a mi compañero de tesis Alexander Puma, que ha sido mi fuente de alegría y de alivio en los momentos más estresantes. A mi director el Doctor Marco Antonio Siguenza, por su orientación, sabiduría y su paciencia y también a cada uno de los licenciados que conforman la carrera de Enfermería de la Universidad Católica de Cuenca, agradezco profundamente su tiempo, su dedicación y su experiencia en mi formación académica.

Ana Gabriela Agudo Caceres

Dedicatoria

En primer lugar, quiero agradecer a Dios, gracias a el he logrado concluir mi carrera universitaria, quiero agradecer a mis padres Wilson y Rosa quienes fueron uno de los pilares fundamentales para que yo termine mi formación profesional, además, su apoyo incondicional. Me han enseñado a encarar las adversidades sin perder nunca la dignidad ni desfallecer en el intento. Me han dado todo lo que soy como persona, mis valores, mis principios, mi perseverancia y mi empeño y todo ello con una gran dosis de amor y sin pedir nunca nada a cambio.

Agradezco a mi hermano Franklin y amigos por estar presente en mi vida por facilitarme ciertos consejos y palabras de aliento que los llevaré siempre en mi corazón, pero sobre todo agradezco a mi compañera de tesis Gabriela Agudo por compartir largas horas de investigación, estoy consciente de que sin su ayuda este proyecto de tesis no sería el mismo, y a su vez le doy las gracias por motivarme y por ser la mejor compañera de tesis. A mi director el Doctor Marco Antonio Siguenza quien fue nuestro director de tesis quien, con su paciencia, sabiduría y todos sus conocimientos que nos brindó y a todos los licenciados que conforman la carrera de Enfermería de la Universidad Católica de Cuenca, agradezco eternamente por haber compartido sus conocimientos y experiencia para mi formación profesional.

Culmino con unas palabras:

"El sentido de la vida es la búsqueda de la experiencia"

La experiencia de esta etapa fue la mejor, altos y bajos, pero aquello es lo bello; dentro de los diversos contrastes existenciales, una vez más: muchas gracias a todos quienes fueron participes en este periodo de vida, en mi viven.

Alexander Jonathan Puma Narváez

INDICE

Resumen	7
Palabras clave:	7
Abstract.....	8
Keywords:.....	8
Introducción.....	9
Metodología.....	11
Resultados y discusión.....	13
Prevalencia de la fibrosis quística neonatal	13
Factores asociados a la fibrosis quística neonatal	15
Complicaciones en la fibrosis quística neonatal	17
Abordaje Terapéutica en la fibrosis quística neonatal	18
Intervenciones de Enfermería en la fibrosis quística neonatal	20
Conclusiones.....	24
Referencias bibliográficas	26

Resumen

Introducción: La fibrosis quística es una enfermedad crónica multisistémica, frecuentemente relacionada con infecciones respiratorias, insuficiencia pancreática y niveles elevados de cloruro. Su prevalencia varía entre 1 de cada 1.800 recién nacidos vivos. **Objetivo** conocer la enfermedad y como está evolucionando, con la finalidad de establecer la situación de los pacientes con fibrosis quística, además la relación con el cuidado. **Metodología:** corresponde a una revisión bibliográfica narrativa, se recopiló información de bases de datos, como Scopus, Web of Science, PubMed, Dialnet, ResearchGate, Scielo y de los sitios web oficiales de las Organizaciones de Salud. Se utilizaron 50 documentos y 20 fueron empleados en la introducción y 30 para los resultados y discusión **Resultados:** La FQ es una enfermedad crónica multisistémica, esto se debe a una mutación de los genes que regulan la CFTR, esta enfermedad tiene una prevalencia en diferentes países, con mayor porcentaje en el sexo masculino e individuos de ascendencia blanca. Uno de los principales factores es la mutación de un gen en el cromosoma 7, las exacerbaciones respiratorias y el parto prematuro afectan la maduración pulmonar. Los órganos afectados por esta patología son los pulmones, los vasos sanguíneos y se puede dar la obstrucción intestinal. El abordaje terapéutico se basa en el uso de antibióticos, antiinflamatorios y broncodilatadores, el personal de enfermería tiene un papel fundamental ya que ayuda a mejorar la calidad de vida del paciente. **Conclusión:** La enfermera juega un papel importante porque su función es promover y enseñar la terapia intravenosa como un tratamiento efectivo.

Palabras clave: Fibrosis quística, prevalencia, lactantes, Intervenciones de enfermería, tratamiento, complicaciones, factores asociados.

Abstract

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is a chronic multisystemic disease commonly associated with respiratory infections, pancreatic insufficiency, and elevated chloride levels. Its prevalence varies, affecting approximately 1 in 1,800 live newborns.

Objective: This study aims to understand the disease and its progression, assess the situation of patients with cystic fibrosis, and explore the relationship with their care.

Methodology: A narrative bibliographic review was conducted, gathering information from databases such as Scopus, Web of Science, PubMed, Dialnet, ResearchGate, SciELO, and official Health Organizations' websites. Fifty papers were reviewed, with twenty used for the introduction and thirty for the results and discussion.

Results: CF is a chronic multisystemic disease caused by mutations in the CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) genes. Its prevalence varies among different countries, with a higher occurrence in males and individuals of white descent. The mutation in the gene located on chromosome 7 is one of the main factors contributing to CF. Respiratory exacerbations and premature birth can affect pulmonary maturation. The disease affects organs such as the lungs and blood vessels and may lead to intestinal obstruction. Therapeutic approaches involve the use of antibiotics, anti-inflammatory drugs, and bronchodilators. The nursing staff is crucial in improving the patient's quality of life through various interventions.

Conclusion: Nurses are essential in managing cystic fibrosis patients, promoting and educating them about effective treatment, including intravenous therapy.

Keywords: Cystic fibrosis, prevalence, infants, nursing interventions, treatment, complications, associated factors.

Introducción

La fibrosis quística es una enfermedad crónica multisistémica, frecuentemente relacionada con insuficiencia pancreática, infecciones respiratorias y niveles elevados de cloruro en el sudor esto se debe a mutaciones en los genes que regulan la conductancia transmembrana del CFTR (Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística) (1)(2). Hasta el momento, se han identificado más de 2000 variantes genéticas asociadas a esta condición, esta enfermedad se hereda de manera autosómica recesiva, este trastorno monogénico se observa con más frecuencia en la población de test blanca (3). Su prevalencia varía entre uno de cada 1.800 neonatos, dependiendo de su etnia y región de origen. Se estima que alrededor de uno de cada 40-50 personas son portadores heterocigotos de esta condición (4)(5).

En Europa, se apreció que uno de cada 1000 niños menores de un año se ven afectados, mientras que, en Estados Unidos la prevalencia es de aproximadamente uno de cada 2000 RN. En países como India y Japón los casos son menos frecuentes, con una incidencia aproximada de uno de cada 40 000 nacimientos en India y uno de cada 350 000 nacimientos en Japón, según en la población hispana de California, se observa una prevalencia al nacer de uno de cada 9259 RN (4)(6).

En México, la FQ no está considerada como una enfermedad de declaración obligatoria en el Sistema Único Automatizado de Vigilancia Epidemiológica (SUAVE). Se estima que, la Fibrosis Quística afecta aproximadamente uno de cada 8500 nacidos vivos en el país, lo que equivale aproximadamente uno caso por día y 400 lactantes afectados por año. De estos niños, lamentablemente solo el 15% fueron diagnosticados en vida, mientras que, otros fallecieron antes de los cuatro años debido a la desnutrición y complicaciones respiratorias (7)(8). Por otro lado, en Chile, se estima una prevalencia de aproximadamente uno de cada 8.000 a uno por cada 10.000 neonatos, cada año se diagnostican aproximadamente 30 nuevos casos, mediante la prueba del tamizaje ya que es la única manera de demostrar la enfermedad (9). En un estudio realizado en Paraguay, un grupo de 11 niños menores de cinco años asistieron al Hospital Materno Infantil, se obtuvo una prevalencia del 1 %, este análisis se dio debido a que esta enfermedad no es muy común en los diferentes países (10).

La fibrosis quística se produce por una mutación en el gen CFTR (regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística), el cual se encuentra localizado en el cromosoma 7. El producto de este gen es la proteína CFTR, esta desempeña un papel

importante en el transporte de cloruro y sodio en las células secretoras epiteliales presentes en varios órganos de la economía celular, dando como resultado secreciones que se vuelven viscosas y provocan manifestaciones dependiendo del tejido afectado (11)(12). Debido a la amplia gama de mutaciones genéticas asociadas a la FQ, se han descrito en la literatura diversas manifestaciones multisistémicas causadas por alteraciones en el gen CFTR, sin embargo, se ha observado que estas afectan principalmente los sistemas gastrointestinal y respiratorio (13).

La Fibrosis Quística es una afectación multisistémica que tiene un porcentaje elevado de muertes, se demostró que un diagnóstico y un manejo temprano pueden mejorar el pronóstico de los pacientes. Las enfermedades pulmonares son las principales causantes de morbilidad y mortalidad, las complicaciones más comunes son las gastrointestinales estas afectan significativamente la calidad de vida de los pacientes (14). Se describe una estrecha relación entre la función pulmonar, el estado nutricional y supervivencia de los portadores, por lo tanto, se debe buscar, diagnosticar y seguir periódicamente a los pacientes afectados, asegurando un control riguroso y un enfoque multidisciplinario a lo largo de su vida, permitiendo optimizar su atención médica y mejorar su diario vivir (15)(16).

Pueden presentarse varias complicaciones asociadas a esta patología, como enfermedad pulmonar obstructiva crónica, insuficiencia pancreática exocrina, afectación de los senos paranasales, desnutrición secundaria e infertilidad. A medida que avanza la enfermedad, algunos pacientes desarrollan diabetes, pancreatitis recurrente, osteoporosis, artropatía, disfunción renal y cáncer gastrointestinal (17). Debido a que el deterioro pulmonar se va produciendo a medida que transcurre el tiempo, un diagnóstico precoz y un enfoque integral en el manejo de la función respiratoria, digestiva y nutricional son necesarios para mejorar el estado de salud de los pacientes (18).

El tratamiento terapéutico de la FQ aborda los múltiples órganos y sistemas afectados por esta enfermedad, es importante que los pacientes sean tratados por un equipo multidisciplinario. El enfoque del tratamiento se divide en dos secciones principales: cuidados respiratorios y cuidados nutricionales; ya que, desempeñan un papel clave para reducir la morbimortalidad en estos pacientes (19). Por otra parte, como profesionales de enfermería es necesario contribuir con las acciones necesarias para prevenir las complicaciones de la fibrosis quística mediante una atención adecuada, abordando todos los aspectos que la profesión necesita manteniendo un enfoque humanista en todo el proceso del cuidado del paciente con fibrosis quística (20).

Debido a la poca información, se determinó la necesidad de realizar el presente trabajo de investigación para aportar los datos fundamentales relacionados a la prevalencia de la fibrosis quística neonatal, a sus factores de riesgo, así como al abordaje terapéutico y las complicaciones más frecuentes. Estos resultados tienen como objetivo dar a conocer la enfermedad y como está evolucionando, con la finalidad de establecer la situación de los pacientes con fibrosis quística y la relación con el cuidado.

Metodología

La presente investigación se obtuvo mediante una revisión bibliográfica. En este estudio, se recopiló información de diversas bases de datos científicas, como Scopus, Scielo, PubMed, Dialnet, Web of Science, ResearchGate y de los sitios web oficiales de la Organización Panamericana de la Salud, Organización Mundial de la Salud y el Ministerio de Salud Pública. Se utilizaron descriptores de búsqueda en el campo de las ciencias de la salud establecidos por MESH y DeSC con los siguientes términos de búsqueda: "Fibrosis quística y prevalencia y lactantes, Intervenciones de enfermería y fibrosis quística y lactantes, Fibrosis quística y prevalencia y lactantes", "Intervenciones de enfermería y fibrosis quística y lactantes similares idiopáticos". "Fibrosis quística y lactantes, Fibrosis quística y lactantes y factores de riesgo", "Prevalencia y fibrosis quística y lactantes", "Tratamiento y fibrosis quística y lactantes" "Complicaciones y fibrosis quística y lactantes" y "Factores relacionados y fibrosis pulmonar y lactantes", que serán combinados con los operadores booleanos OR Y AND para generar las estrategias de búsqueda.

Criterios de inclusión y exclusión

Para los criterios de inclusión, se debían cumplir ciertos requisitos en donde los artículos de bases de datos científicas fueran de gran relevancia y se adecuaran al tema. Además, son el resultado de aplicar una estrategia de búsqueda de palabras clave, estas se encuentran dentro de los últimos cinco años publicados entre 2017 y 2022, lo mismos que se encuentran disponibles en los siguientes idiomas: inglés, español y portugués. También hay artículos sobre estudios cualitativos, transversales, retrospectivos o cuasiexperimentales, revisiones bibliográficas, estudios de casos y ensayos controlados aleatorios relevantes para el tema se excluyeron documentos tales como: tesis, monografías, artículos de escaso valor científico, que no provengan de bases de datos conocidas y que no estén dentro de los años establecidos anteriormente; también se

descartaron artículos que no brindaron respuestas a preguntas de investigación científica.

Procedimiento

Después de haber determinado el tema de estudio se formularon preguntas de investigación relacionadas con ¿Cuál es la prevalencia de la fibrosis quística neonatal?, ¿Cuáles son los factores asociados a la fibrosis quística neonatal?, ¿Cuáles son las complicaciones en la fibrosis quística neonatal?, ¿Cuál es el abordaje terapéutico en la fibrosis quística neonatal?, ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería en la fibrosis quística neonatal?

Posteriormente, se incluyeron artículos en relación con el tema y que sean de texto completo, de fácil acceso. Así pues, después de haber obtenido información acorde al tema y a las preguntas de investigación planteadas, se interpretaron los resultados conseguidos y se procedió a la formulación de la discusión.

Resultado de búsqueda

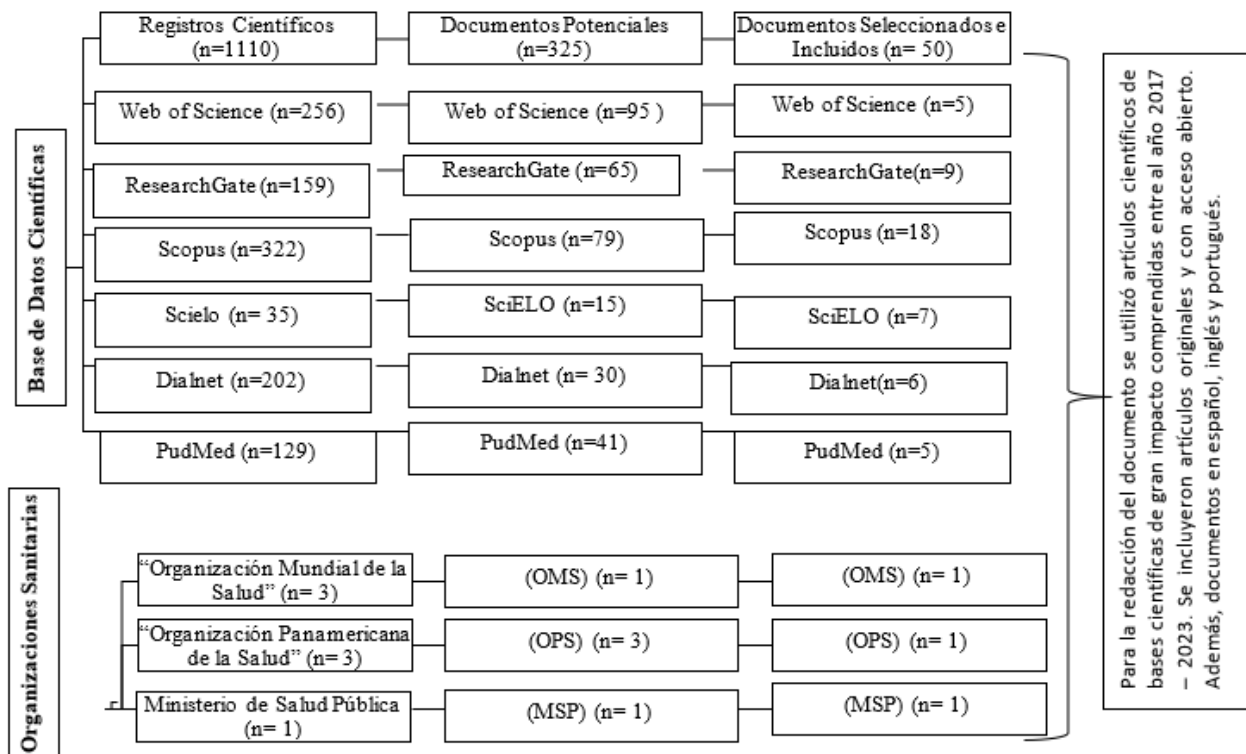
La búsqueda se llevó a cabo mediante un análisis exhaustivo mediante la combinación de descriptores, lo que resultó en la identificación de un total de 1110 documentos. Posteriormente, se aplicaron criterios de inclusión y exclusión, lo que permitió obtener un total de 325 documentos relevantes. Luego, se llevó a cabo, un cribado adicional basada en la lectura de títulos y resúmenes, eliminándose 200 documentos. De los 125 documentos restantes, se realizó una selección más precisa en función de su relevancia para la investigación.

Una vez concluida la búsqueda de la información y el análisis de los documentos obtenidos, se utilizaron un total de 50 documentos. De estos, 20 fueron empleados en la introducción y 30 para los resultados y discusión. En cuanto a los años de publicación se encontraron: 7 documentos publicados en el año 2017 (27,27%), 6 en el año 2018 (18,18%), 3 en el año 2019 (0,90%), 5 en el año 2020 (1,51%), 2 en el año 2021 (0,60%), 6 en el año 2022 (18,18%) y 2 en el año 2023 (0,60%). El proceso de búsqueda se representa visualmente en la **Figura 1**.

Flujograma de la búsqueda bibliográfica

Gráfico 1

Flujograma de Artículos Utilizados en la Revisión Bibliográfica



Elaborado

Elaborado por: Autores Año: 2023

Resultados y discusión

Una vez concluida la búsqueda de la información y el análisis de los documentos obtenidos, se utilizaron un total de 50 documentos. De estos, 20 fueron empleados en la introducción y 30 para los resultados y discusión. En cuanto a los años de publicación se encontraron: siete documentos publicados en el año 2017 (27,27%), 6 en el año 2018 (18,18%), 3 en el año 2019 (0,90%), 5 en el año 2020 (1,51%), 2 en el año 2021 (0,60%), 6 en el año 2022 (18,18%) y 2 en el año 2023 (0,60%).

Prevalencia de la fibrosis quística neonatal

En un estudio realizado por Cordero et al. (21) en 2020 en Costa Rica, señaló que la prevalencia de la Fibrosis Quística en los niños es de uno por cada 1800 a 2500, esto puede variar dependiendo de su etnia y región de origen, esta enfermedad afecta principalmente a la función pulmonar aumentando los casos de morbilidad, con afectaciones multisistémicas causadas por el en CFTR. En otro estudio realizado por Woodruffa et al. (5) en Estados Unidos en 2021, indicó que la prevalencia fue de uno de cada 3500 recién nacidos mediante cribado neonatal, estas pruebas fueron realizadas cada seis meses y luego anualmente, teniendo como resultado final 300000 niños afectados.

En un estudio realizado por Campagnaro et al. (10) en 2018 en Paraguay con una población diana de 11 infantes con una edad inferior a cinco años que acudieron al Hospital Materno Infantil, se obtuvo una prevalencia del 1 %, así mismo se determinó las variables de la población de estudio según el sexo, con porcentaje del 45% correspondiente al sexo al femenino y el 55% al sexo masculino. Se encontró también que la edad en el momento del diagnóstico de la Fibrosis quística fue un año de edad con el 9%, dos años de edad el 55% y el 36% tenían tres años.

En un estudio realizado por Sánchez et al. (22) en Cuba en 2019, mediante un método descriptivo longitudinal retrospectivo en 27 pacientes con fibrosis quística, de los cuales un 60.4% en el primer año de vida fueron diagnosticados, se observó que este porcentaje disminuye con el aumento la edad, con solo el 4,2 % de los pacientes diagnosticados después de 10 años. En cuanto al género el 62,5 % de los niños con fibrosis eran de sexo masculino, y un 88,5 %, de ellos tenían tez blanca.

Mientras que, en otro estudio realizado por Tombo et al. (23) en Cuba – Cien Fuegos se observó que, la prevalencia fue del 8.3% de una muestra de 12 niños, la misma se presentó con mayor frecuencia en la población blanca del norte de Europa, Australia, Norteamérica y menos frecuente en África; con la mejoría que se evidenció en los métodos de diagnóstico, estos grupos tienen una prevalencia superior a la estimada previamente.

En un estudio realizado por Ascurra et al. (24) en 2018 indicó sobre las variaciones de la prevalencia en diferentes países como en Australia, donde, se observó una prevalencia de uno por cada 2.500 niños, en cuanto a la distribución por edades de los niños con Fibrosis quística, se observó que el mayor porcentaje es de 37% que corresponde a la franja etaria de tres años; le siguen un 27% de cuatro años, otro 27% de dos años y el 9% corresponde a niños de un año, la media calculada es de dos años ocho meses. En lo que se refiere al momento del diagnóstico de la Fibrosis quística, se encontró que el 9% fueron diagnosticados a un año de edad, el 55% a los dos años y el 36% tenían tres años de edad. También hace referencia a América Latina, países como Brasil tienen una prevalencia de un de cada 1.600 pacientes de origen europea y de un en 14.000 en recién nacidos de africanos, mientras que en Argentina la prevalencia observada es de un en 6.573 nacidos vivos.

Finalmente, en un estudio realizado por Balinotti et al. (25) en 2019 en Argentina - Buenos Aires, con una prevalencia de uno por cada 7213 niños, se evaluó a 48 pacientes que fueron diagnosticados con FQ confirmada a una edad comprendida entre los dos a 29

meses; seguidos desde 2008 hasta 2016, la edad promedio en que se diagnóstica la Fibrosis Quística es de tres meses. En 41 pacientes (el 85 %), el diagnóstico se realizó a través del cribado neonatal. Además, se observó que los primeros síntomas en los pacientes se manifestaron durante el primer año de vida, específicamente 4 pacientes presentaron síntomas antes de los tres meses y cuatro pacientes entre los de cuatro a 11 meses de edad. En algunos casos, los síntomas comenzaron después de los cinco años. En el primer año de vida el (66,6 %) de los pacientes fueron diagnosticados (26). *Ver tabla 1.*

Tabla 1

Prevalencia de fibrosis quística por países

Autor	Año	País	Prevalencia de los RN
Cordero	2018	Costa Rica	1 por cada 1800
Woodruff	2021	Estados Unidos	1 por cada 3500
Campagnaro	2018	Paraguay	1 por cada 11
Tombo	2017	Cuba	1 de cada 12
Ascurra	2018	Australia	1 de cada 2500
Balinotti	2023	Argentina	1 por cada 7213

Fuente. Artículos de revisión bibliográfica (5,10,21-26) **Elaborado por:** Autores

Basándose en los estudios encontrados, se puede establecer que esta enfermedad tiene una prevalencia en diferentes países, entre los que se destacan Australia, Japón, España, Estados Unidos, Cuba, República Dominicana, Paraguay y Brasil, siendo más prevalente en individuos de ascendencia blanca, las variables de la población de estudio según sexo, mostraron que, el mayor porcentaje es en el sexo masculino a diferencia del femenino. En cuanto a la distribución por edades de los niños con Fibrosis quística, se demuestra que el mayor porcentaje corresponde a la franja etaria de tres años, la media calculada es de dos años ocho meses. Con relación al momento del diagnóstico de la FQ se encontró que fueron diagnosticados a un año de edad.

Factores asociados a la fibrosis quística neonatal

En un estudio de Blanco et al. (27) en el 2020 en España indicó que la fibrosis quística puede ser causada por mutaciones en un gen en el cromosoma 7 que codifica una proteína reguladora transmembrana responsable del equilibrio hídrico en las células epiteliales del cuerpo. También en un estudio realizado por Arrundi et al. (28) en España en 2021, menciona que, otro factor puede estar relacionado al parto prematuro de forma independiente con la elevación del Test de Inversión Respiratoria (TIR), como sugiere en

su estudio, se encontró niveles significativamente más altos de TIR en recién nacidos con muy bajo peso al nacer (<1500 g) y en aquellos nacidos de forma extremadamente prematura.

En el estudio de Philip et al. (29) en Estados Unidos, indicó que existen factores que están asociados con la Mutación causante de FQ especialmente en los individuos con dos copias en alelos separados. De la misma manera en estudios realizados por Matos en México y Balinotti en Argentina afirmaron en sus investigaciones, para que un niño nazca con Fibrosis se deben heredar dos copias del gen mutado, lo que ocurre cuando los padres son portadores del gen defectuoso, con un 25% de probabilidad de que en cada embarazo el niño tenga la mutación de la Fibrosis Quística, así también, se observó una gran variabilidad en la cantidad de pruebas de tamizaje que se realizaron, esto va a depender del lugar de la adscripción laboral y nacimiento. Se determinó una gran incertidumbre para detectar la Fibrosis quística y también otras enfermedades congénitas (7)(26).

En su estudio Lubovich et al. (30) en Argentina en 2019, indicó que el principal factor de riesgo son las exacerbaciones respiratorias, las mismas causan un gran impacto en la calidad de vida de los niños que presentan fibrosis quística, también demostraron cómo estas reducían un 12 % de la vida de los pacientes, debido a que se da un deterioro en la función pulmonar, aumentado la morbimortalidad. También encontraron que el bajo nivel socioeconómico es un factor predeterminante en la fibrosis. *Ver tabla 2*

Tabla 2
Factores Asociados a la fibrosis quística por países

Autor	Año	País	Factores asociados
Phillip	2018	Estados Unidos	Mutación en un gen en el cromosoma que codifica la proteína reguladora.
Balinotti	2023	Argentina	El niño debe heredar dos copias de un gen mutado.
Lubovich	2019	Argentina	Exacerbaciones respiratorias
Blanco	2022	Madrid	Causada por mutación de un gen en cromosoma que codifica la proteína de las células epiteliales
Matos	2022	México	Niño nazca con FQ es necesario heredar 2 copias del gen mutado
Arrundi	2021	España	Parto prematuro, a través del test de inversión respiratoria.

Fuente. Artículos de revisión bibliográfica (7, 26-30) **Elaborado por:** Autores

Basándose en los estudios, encontramos que el principal factor asociado de la fibrosis quística es la mutación genética, la misma que se hereda de generación en generación, teniendo un 25% de probabilidad de que cada embarazo resulte en un hijo con FQ, esto

se produce si ambos padres portan el gen defectuoso del cromosoma 7, la cual tiene un equilibrio hídrico de las células epiteliales en el organismo. Por otro lado, encontramos que el parto prematuro, afecta a la función respiratoria, debido a que no se dio la maduración correcta de los pulmones. También puede deberse a que los bebés nacen con un bajo peso debido a su nivel socioeconómico y múltiples factores que afectan a una correcta formación de su aparato respiratorio.

Complicaciones en la fibrosis quística neonatal

En el estudio de Eng et al. (31) en Reino Unido en 2021, reveló que la FQ es una enfermedad genética que afecta a múltiples órganos como el páncreas, los pulmones, el hígado, las glándulas sudoríparas, los intestinos, el sistema reproductivo y la malabsorción de nutrientes. Otra complicación que encontró fue un retraso significativo en el desarrollo de la microbiota fecal durante el primer año de vida en lactantes con fibrosis quística (32). En 2018, en España, Aparicio et al. (33) se encontró íleo meconial en el 10% de los recién nacidos afectados, que puede ser seguido por síntomas de malabsorción e insuficiencia pancreática exocrina. Los pacientes con fibrosis quística con síntomas respiratorios tienen colonización de las vías respiratorias con *Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus*, el 30 % de los pacientes tienen disfunción hepática y el 98 % de los hombres son infértiles debido a la atrofia y la insuficiencia vascular inducida por azoospermia.

En un estudio realizado por Cordero et al. (21) en Costa Rica en 2020, se estimó que la falla pancreática ocurre en el 85% de los niños con fibrosis quística y los factores genéticos pueden influir en el grado y la progresión de la afectación pancreática. Se ha demostrado una fuerte asociación entre la presencia de la mutación más común F508 y la insuficiencia pancreática, ya que esta complicación afecta al 99% de los casos homocigóticos.

Finalmente, en el estudio de Balinotti et al. (34) en Argentina en 2019, indicó que, en cuanto a los niños con fibrosis quística, se ha observado que su función pulmonar tiende a deteriorarse progresivamente durante los primeros tres años de vida, lo cual se relaciona con las infecciones respiratorias por *Staphylococcus aureus*. Además, en un estudio realizado por Campagnaro et al. (10) en Paraguay en 2021, ha identificado que los órganos afectados con mayor porcentaje son los pulmones con un 55% de los pacientes, seguido de la obstrucción intestinal con un 18%, la osteoporosis tiene un 9%, otra de las afectaciones con igual porcentaje es el páncreas y por último el conducto deferente (35).

Tabla 3**Complicaciones de la fibrosis quística por países**

Autor	Año	País	Complicaciones
Aparicio	2018	España	Presentan signos de malabsorción e insuficiencia pancreática exocrina.
Balinott	2019	Argentina	Se ha observado que su función pulmonar tiende a deteriorarse progresivamente durante los primeros tres años de vida.
Cordero	2020	Argentina	Insuficiencia pancreática
Campagnaro	2021	Paraguay	Afectación de órganos que presentaron los pacientes, donde afecta a los pulmones, obstrucción intestinal, afecta el páncreas, afecta el conducto deferente y tiene osteoporosis
Eng	2021	Reino Unido	Afecta a múltiples órganos, como los pulmones, el páncreas, el hígado, el intestino, las glándulas sudoríparas y el sistema reproductivo

Fuente. Artículos de revisión bibliográfica (10,21, 30-35) **Elaborado por:** Autores

En los estudios se encontró que los niños con FQ tienen una disminución gradual de la función pulmonar esto se da durante los primeros años de vida, se debe a varias infecciones del tracto respiratorio causadas por *Staphylococcus aureus* y por la colonización por *Haemophilus influenzae*, según varios autores mencionan que también puede producir algunas complicaciones a nivel de los órganos, incluyendo los pulmones, los vasos sanguíneos, puede ocurrir osteoporosis y obstrucción intestinal. Esta patología a menudo se manifiesta como una infección bacteriana resistente a los antibióticos y de difícil tratamiento, en donde el aire ingresa al espacio que separa los pulmones de la pared torácica y puede ocurrir un colapso pulmonar parcial o completo.

Abordaje Terapéutica en la fibrosis quística neonatal

Según un estudio realizado por Gartner et al. (36) en España en 2018, los fármacos más utilizados fueron: cefadroxilo, amoxicilina-ácido clavulánico y trimetoprima-sulfametoxazol, el tratamiento dura de 14-21 días. Se recomendó un cultivo de secreciones después de una semana de finalizar el tratamiento. Por otro lado, Guerra et al. (19) en 2020, señaló que las fluoroquinolonas, incluidas la ciprofloxacina y la levofloxacina, son efectivas como terapia antibiótica oral. Además, otros fármacos, como amikacina y la tobramicina previenen eficazmente las exacerbaciones pulmonares que

están asociadas a infecciones respiratorias, especialmente *Pseudomonas aeruginosa*, una bacteria que provoca infecciones pulmonares en pacientes con fibrosis quística (37).

Así mismo en otro estudio de Soriano et al. (38) en 2022, manifiesta que estos pacientes tienen una relación directa entre el estado nutricional y la función pulmonar, requiere el control de la ingesta de alimentos y las pérdidas. Fue difícil hacer frente a la alimentación de estos pacientes que generalmente tienen un apetito deficiente debido al estado infeccioso del reflujo gastroesofágico pulmonar, que producen esofagitis, es por eso que, en este estudio todos los pacientes recibieron diferentes métodos de fisioterapia respiratoria. También se utilizan enzimas pancreáticas, antibióticos, vitaminas y apoyo nutricional, los pacientes con insuficiencia pancreática reciben una nutrición apropiada, secreción purificadora de rutas de disminución y pacientes con antibióticos energéticos para el deterioro pulmonar es la base del tratamiento con FQ (39).

En un estudio realizado por Boza et al. (9) en Chile en 2020, encontró que la tobramicina inhalada o colistín inhalado dos veces al mes son opciones viables, si la respuesta es insuficiente, se recomienda alternar ambos antibióticos de forma mensual, como coadyuvante, se sugiere el uso de azitromicina tres veces por semana, también se pueden utilizar otros antibióticos como el meropenem, amikacina, ceftazidima y vancomicina. Mientras tanto, Alves et al. (40) en Brasil en 2018, menciona que en relación con los medicamentos, se prescribieron en su promedio 6,5 medicamentos recetados por paciente, de un total de 485 pacientes, Los participantes pudieron informar sobre el empleo adecuado de los medicamentos (indicación terapéutica), indicando que los antibióticos eran los medicamentos de primera elección, además, se indicó que hubo prescripciones relacionadas con multivitamínicos, la realización de fisioterapia y la participación en actividades físicas.

Según, Campagnaro et al. (8) en Paraguay, se ha establecido que el tratamiento incluye un 28% en terapia respiratoria, 18% empleo suplementos nutricionales para la obstrucción intestinal, un 18% uso de azitromicina, 9% suplementos de enzimas pancreáticas, 9% cirugías, 9% suplementos óseos y 9% medicamentos inhalados. En una línea similar, el Ministerio de Salud del Perú en 2018 detalla que el tratamiento de la FQ consiste en enzimas pancreáticas en pacientes con insuficiencia pancreática, drenaje mecánico de secreciones purulentas de la vías respiratorias inferiores, un tratamiento antibiótico energético de las exacerbaciones pulmonares y una nutrición adecuada, otro tratamiento importante que ayuda directamente hacia los pulmones son los broncodilatadores y la terapia antiinflamatoria (41).

Para terminar, Fielbaum et al. (42) en Chile en 2018, determinó que uno de los principales tratamientos es la kinesterapia respiratoria, como los drenajes posturales, vibraciones y la percusión del tórax, por otro lado en el ámbito farmacológico, el Dorse Alfa es el principal en romper la cadena de DNA, liberados por los neutrófilos, además la solución hipertónica al 7% mediante nebulizaciones, se da la disminución de la exacerbaciones pulmonar.

Tabla 4

Abordaje Terapéutico de la fibrosis quística por países

Autor	Año	País	Tratamiento terapéutico
Fielbaum O.	2018	Chile	Terapia kinesiterapia respiratoria
Ministerio de Salud Pública Perú	2018	Perú	Encimas pancreáticas, antibióticos, broncodilatadores, antiinflamatorios
Gartner	2019	España	Amoxicilina-clavulánico, cefadroxilo y trimetropim-sulfametoxazol (TMP-SMX)
Boza	2020	Chile	Antibioticos, Tobramicina
Sanchez	2020	Costa Rica	Antibioticos, Azitromicina
Campagnaro	2021	Paraguay	Suplementos nutricionales, Terapias respiratorias
Alves	2022	Brasil	Multivitamínicos
Guerra	2020	España	Fluoroquinolonas, incluida ciprofloxacina y la levofloxacina

Fuente. Artículos de revisión bibliográfica (8,9,19,36-42) **Elaborado por:** Autores

Varios autores señalan que la posibilidad de individualizar el tratamiento en pacientes con fibrosis quística aún está lejana. Aunque las terapias existentes benefician a un número significativo de pacientes, aún no cubren a los portadores de mutaciones I y VII, así como a aquellos pacientes que no pueden usar estas terapias de por vida debido a eventos adversos. Según los estudios revisados, adicionalmente se observó que el tratamiento se basó en el uso de amoxicilina-clavulánico, cefadroxilo y trimetoprim-sulfametoxazol durante 14-21 días por vía oral, así como tratamiento adyuvante, incluido broncodilatadores y en algunos casos antiinflamatorios como ibuprofeno, corticoides.

Intervenciones de Enfermería en la fibrosis quística neonatal

En relación con las Intervenciones que deben brindarse a pacientes con FQ, según la tabla 5, varios autores han mencionado actividades que pueden ayudar a reducir complicaciones asociadas a esta patología. En este sentido, Arroyo et al. (43) en España en el año 2022 destaca la importancia de la taxonomía NANDA, como una herramienta

imprescindible en la práctica de enfermería, esta taxonomía utiliza un lenguaje común y facilita la creación de un plan de cuidados estandarizados. En primer lugar, se realiza una valoración enfermera siguiendo las 14 necesidades de Virginia Henderson, para identificar que necesidades están afectadas en el paciente. A partir de esta valoración, se seleccionan los diagnósticos NANDA de enfermería adecuados, los cuales llevarán a cabo los cuidados específicos y efectivos para el paciente (44).

Por otro lado, en un estudio llevado a cabo por Catalán et al. (45) en Chile en 2020, mostró la experiencia que viven las madres que tienen niños con Fibrosis Quística. Los resultados revelaron que esta experiencia resultó ser estresante, agotadora y económicamente costosa. Además, se ha observado que la Fibrosis es prácticamente invisible para los sistemas de salud debido a la baja prevalencia, también mencionó que las principales intervenciones que realizan el personal de enfermería es la limpieza de vías respiratorias y en el entorno familiar como aporte del rol enfermero tenemos la educación, formación, apoyo y motivación, para mejorar el estilo de vida del paciente y las personas que lo rodean.

Por otro lado, Barrietos et al. (39) en Chile en 2022, planteó la necesidad de establecer un plan de atención integral dirigido a la atención de las madres con FQ, que debe incluir una evaluación de las fortalezas y debilidades sociales y psicológicas del niño y su familia. Además, se recomienda brindar un amplio apoyo a la madre a través de familiares, vecinos o voluntarios con el objetivo de crear una red de soporte fuera del hospital. Cabe señalar que, la limitación principal de este estudio es su enfoque fenomenológico basado en Husserl, lo que significa que es descriptivo por naturaleza, y no interpretativo, por ejemplo, basado en el método de Merleau-Ponty (45).

Mientras tanto, Azcorra en Madrid expresa que la ficha de valoración de Marjory Gordon, ha sido utilizada como una herramienta de consulta para desarrollar el plan de cuidado con NANDA, NOC, NIC el autor enfatiza la importancia de mantener una adecuada hidratación, un peso y una talla adecuada en la mayoría de los casos, se requiere el uso de enzimas para la mejor absorción de los alimentos y vitaminas para evitar deficiencias nutricionales. El equipo médico, así como el paciente y su familia, necesitan prioridad, adecuado conocimiento de la enfermedad y especial sensibilidad hacia este grupo de pacientes. Esta relación diaria con los paciente nos permite identificar y abordar diversas cuestiones que puedan surgir (46).

El Ministerio de Salud del Perú establece que, una vez realizado el diagnóstico de fibrosis quística, es fundamental que los pacientes reciban un adecuado control en

unidades de referencia especializadas en esta enfermedad. Debido a las múltiples manifestaciones y complejidad, se recomienda que los pacientes sean atendidos por equipos multidisciplinarios compuestos por profesionales que estén capacitados al momento de dar el diagnóstico y seguimiento a la enfermedad. Esta circunstancia, en combinación con los avances terapéuticos, ha contribuido a mejorar la calidad de vida en los últimos años (41).

En su investigación Uribe et al. (47) en Colombia en 2022, destaca que las actividades de enfermería relacionadas con la FQ, incluirán diversas acciones, entre ellas se encuentran la comparación de los resultados con análisis anteriores y el reconocimiento de valores límite máximos y mínimos. Asimismo, se resalta la importancia de mantener la vía aérea y una vía intravenosa permeable, otras tareas relevantes son la realización del balance hídrico por turno, la determinación de riesgos según corresponda y la correcta interpretación de los signos de alarma. Sin embargo, la falta de planes de cuidados específicos se debe a la baja prevalencia de esta enfermedad, esto significa que los pacientes con fibrosis quística reciben cuidados generales para patologías respiratorias, pero no cuentan con los cuidados estandarizados y específicos. Esta situación se traduce en una peor calidad de vida para el recién nacido afectado con esta condición (48).

Para terminar García et al. (49) en Valencia en 2021, indicó sobre el desarrollo de intervenciones de enfermería que se puede brindar al paciente con fibrosis quística, entre las cuales menciona; la educación, el apoyo, formación y la motivación que brinda la enfermera a los pacientes y sus familias que tienen FQ. También mencionó que otro de los roles que cumple la enfermera es la limpieza de vías respiratorias, además, estableció que se debe llevar un adecuado control de talla y peso, la misma que debe basarse en una buena nutrición, la enfermera es la encargada de acompañarlos desde el inicio de la enfermedad, brindándoles cuidados que ayudan al aumento de la esperanza de vida (50).

Tabla 5

Intervenciones Enfermería de la fibrosis quística por países

Autor	Año	País	Intervenciones de enfermería
Ministerio de Salud Pública Perú	2018	Perú	Pacientes sean tratados en unidades especializadas con equipos multidisciplinarios. Todos los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística ingresarán al programa de seguimiento del niño de alto riesgo seguimiento hasta los 05 años de edad

Azcorra	2019	Madrid	Educación a la familia, sensibilizar a los pacientes sobre el tratamiento adecuado, utilización del modelo de MARJORY GORDON
Catalan	2020	España	Crear un programan de cuidados integrales, acogida integral a familiares, educación.
Uribe	2022	Colombia	Actividades de enfermería incluirán: Comparar los resultados reconocer valores límite máximos y mínimos, determinar riesgos interpretar correctamente signos de alarma.
Ramos	2022	Perú	Plan de cuidados basados en las respuestas humanas y patrones funcionales.
Arrollo	2022	España	Creación de planes de cuidados estandarizados basados en las 14 necesidades de Virginia Henderson.
Barrietos	2022	Chile	Crear un programa de cuidados integrales para madres cuidadoras.

Fuente. Artículos de revisión bibliográfica (39,41,43,44-50) **Elaborado por:** Autores

Las intervenciones de enfermería son esenciales en el tratamiento de personas con fibrosis quística porque ayudan a mejorar la calidad de vida, mediante educación a su familia y un adecuado tratamiento, el mismo es amplio y con el tiempo multidisciplinario. El manejo de la FQ coincide con otras prácticas familiares importantes, como la participación de los niños en la educación. La educación, formación, apoyo y motivación que las enfermeras especialistas en FQ brindan a los pacientes y sus familias es fundamental para que comprendan y se mantengan enfocados en todas las intervenciones que conlleva la enfermedad, como la administración de antibióticos, el control de la glicemia y la alimentación. Un papel relevante del personal de enfermería es promover y enseñar adecuadamente la terapia intravenosa como un tratamiento efectivo, seguro y con beneficios que mejoran la calidad de vida del paciente y de sus familiares.

Conclusiones

En conclusión, la fibrosis quística es una enfermedad multisistémica, que se debe a infecciones respiratorias, a la insuficiencia pancreática y a la mutación del gen del cromosoma 7, esta se adquiere mediante genética y es más probable en la población de test blanca. Su prevalencia varía entre 1 de cada 1800 a 2500 niños dependiendo el origen, la etnia y la región. En los diferentes países como Estados Unidos en 2021, tenemos una prevalencia de 1 de cada 2000 recién nacidos, en Paraguay se obtuvo una prevalencia del 1 %, así mismo se determinó las variables de la población de estudio según el sexo, teniendo un 55% correspondiente al sexo masculino y el 45% al femenino. En Cuba en 2019, los niños fibroquísticos eran de sexo masculino, y un 88,5 %, de ellos tenían tez blanca.

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria que afecta múltiples órganos, incluidos el páncreas, los pulmones, el hígado, los intestinos, las glándulas sudoríparas y el sistema reproductivo. Los recién nacidos afectados desarrollan íleo meconial, mala absorción posterior y síntomas de insuficiencia pancreática exocrina. La presencia de insuficiencia pancreática en pacientes con FQ sugieren que los factores hereditarios pueden influir en el grado y progresión de la afectación pancreática, se ha observado que su función pulmonar tiende a deteriorarse progresivamente en los tres primeros años de vida.

Los fármacos que más se utilizaron son: amoxicilina-clavulánico, cefadroxilo y trimetropim-sulfametoxazol (TMP-SMX los mismos que deben ser administrados por vía oral durante 14-21 días, al finalizar el tratamiento es recomendable realizar un cultivo de secreciones, también se encontró que las fluoroquinolonas son eficaces como tratamiento antibiótico oral, entre ellos se encuentran la ciprofloxacina y la levofloxacina. Además, otros fármacos como la amikacina y la tobramicina pueden ser eficaces para prevenir las exacerbaciones pulmonares asociadas a infecciones respiratorias, en particular *Pseudomonas aeruginosa*, ya que esta bacteria es la causa más frecuente de infecciones pulmonares en pacientes con fibrosis quística.

En relación con las Intervenciones que deben brindarse a pacientes con FQ, destaca la importancia de la taxonomía NANDA, como una herramienta imprescindible en la práctica de enfermería, esta taxonomía utiliza un lenguaje común y facilita la creación de un plan de cuidados estandarizados, la valoración de Marjory Gordon, ha sido utilizada como una herramienta de consulta para desarrollar el plan de cuidado con NANDA, NOC, NIC mantener una adecuada hidratación, un peso y una talla adecuada en la mayoría de

los casos, se da la necesidad de establecer cuidados de enfermería los mismos que serán dirigidos a madres de niños con FQ que debe incluir la evaluación de las debilidades y fortalezas, en el ámbito social y psicológico del niño y su familia.

Referencias bibliográficas

1. MD CHE. Autosómico recesivo: fibrosis quística, anemia de células falciformes, enfermedad de Tay-Sachs [Internet]. [cited 2023 Jun 15]. Available from: <https://myhealth.ucsd.edu/RelatedItems/90,P05249>
2. Radice RP, Radice OA, Radice MR, Radice CA, Radice RP, Radice OA, et al. Calidad de vida en adolescentes de 14 a 18 años con fibrosis quística en la fundación de fibrosis quística, Paraguay. *Pediatría (Asunción)* [Internet]. 2020 Oct 22 [cited 2023 Jun 18];47(3):159–64. Available from: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032020000300159&lng=en&nrm=iso&tlng=es
3. Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio de la Cruz Ó, Alonso MJ, Álvarez M, Martín AA, et al. Follow-up protocol of patients with cystic fibrosis diagnosed by newborn screening. *An Pediatría (English Ed)* [Internet]. 2019 Apr 1 [cited 2023 Jun 1];90(4):251.e1-251.e10. Available from: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S2341287919300390?token=113A3270F56D4EAD4A743E45EBA9D613229ECB31AB9BF561E604B769E5B1F7FCB8434D992AB31CB67AFACDDCFD1B37D4&originRegion=us-east-1&originCreation=20230412173138>
4. Ibarra-González I, Gutiérrez-Morales G, Vela-Amieva M, Castillo-Mogel JA, del Alba Herrera-Pérez L, Caamal-Parra G, et al. Retos y oportunidades en la implementación del tamiz neonatal para fibrosis quística. *Acta Pediátrica México* [Internet]. 2018 Nov 22 [cited 2023 Jun 1];39(6):35S-46S. Available from: <https://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/1720>
5. Woodruff SA, Sontag MK, Accurso FJ, Sokol RJ, Narkewicz MR. Prevalence of elevated liver enzymes in children with cystic fibrosis diagnosed by newborn screen. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2017 Jan 1 [cited 2023 Jun 8];16(1):139–45. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27555301/>
6. Korten I, Kieninger E, Yammine S, Cangiano G, Nyilas S, Anagnostopoulou P, et al. Respiratory rate in infants with cystic fibrosis throughout the first year of life and association with lung clearance index measured shortly after birth. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2019 [cited 2023 May 31];18(1):118–26. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2018.07.002>
7. Matos Alvisoluis Jorge RHKLJPYMEGAIHLFMSSJABC. Tamiz neonatal ampliado para fibrosis quística: un diagnóstico al alcance de la medicina

- preventiva [Internet]. 2022 [cited 2023 Jun 1]. Available from: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=109504>
8. Karnsakul W, Wasuwanich P, Ingviya T, Vasilescu A, Carson KA, Mogayzel PJ, et al. A longitudinal assessment of non-invasive biomarkers to diagnose and predict cystic fibrosis-associated liver disease. *J Cyst Fibros*. 2020 Jul 1;19(4):546–52.
 9. Boza C. ML, Melo T. J, Barja Y. S, Codner D. E, Gomolan G. P, Hernández M. R, et al. Consenso chileno para la atención integral de niños y adultos con fibrosis quística. *Rev Chil enfermedades Respir* [Internet]. 2020 Dec [cited 2023 May 31];36(4):268–333. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0717-73482020000400268&lng=es&nrm=iso&tlng=es
 10. Campagnaro AG, Simón M, González A, Zavala R. Fibrosis quística en niños menores de cinco años. *Rev Científica UMAX* [Internet]. 2021 Mar 18 [cited 2023 Jun 1];1(1):25–31. Available from: <https://revista.umax.edu.py/index.php/rcumax/article/view/24>
 11. Wiencek JR, Lo SF. Advances in the diagnosis and management of cystic fibrosis in the genomic era [Internet]. Vol. 64, *Clinical Chemistry*. *Clin Chem*; 2018 [cited 2023 Jun 18]. p. 898–908. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29436379/>
 12. Cipolli M, Fethney J, Waters D, Zanolla L, Meneghelli I, Dutt S, et al. Occurrence, outcomes and predictors of portal hypertension in cystic fibrosis: A longitudinal prospective birth cohort study. *J Cyst Fibros*. 2020 May 1;19(3):455–9.
 13. Bergeron C, Cantin, André M.1. Bergeron C CACFP of LDSRCCM [Internet]. 2019 [cited 2023 Jun 8];40(6):715–26. Available from: <http://www.thieme-connect.de/products/ejournals/html/10.1055/s-0039-1694021>. Cystic Fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease. *Semin Respir Crit Care Med* [Internet]. 2019 [cited 2023 Jun 8];40(6):715–26. Available from: <http://www.thieme-connect.de/products/ejournals/html/10.1055/s-0039-1694021>
 14. Zuloaga N, Vivallos N, Faúndez R, González M, Navarro E, Chávez E, et al. Manifestaciones gastrointestinales en fibrosis quística en una población pediátrica. *Andes Pediatr* [Internet]. 2021 Jul 1 [cited 2023 Jun 1];92(4):526–33. Available from: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S2452-60532021000400526&lng=es&nrm=iso&tlng=es

15. Maffey AF, Castaños C, Balinotti JE, Colom AJ, Migliazza GM, Smith S, et al. Childhood Interstitial Lung Disease in Infancy. Classification, diagnosis and management. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2019 [cited 2023 Jun 1];117(2):S120–34. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31833343/>
16. Corriveau S, Sykes J, Stephenson AL. Cystic fibrosis survival: the changing epidemiology. *Curr Opin Pulm Med* [Internet]. 2018 Nov 1 [cited 2023 Jun 1];24(6):574–8. Available from: https://journals.lww.com/copulmonarymedicine/Fulltext/2018/11000/Cystic_fibrosis_survival__the_changing.8.aspx
17. Andrade A, Pizarro ME. Medicina de precisión en fibrosis quística. *Rev Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2022 Jan 1 [cited 2023 Jun 1];33(1):44–50. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-medicina-precision-fibrosis-quistica-S0716864022000037>
18. Tekerlek H, Yardimci-Lokmanoğlu BN, Inal-Ince D, Özçelik U, Mutlu A. Developmental Functioning Outcomes in Infants With Cystic Fibrosis: A 24- to 36-Month Follow-Up Study. *Phys Ther* [Internet]. 2022 Jun 3 [cited 2023 May 31];102(6). Available from: <https://academic.oup.com/ptj/article/102/6/pzac037/6564082>
19. Guerra-Morillo, Rabasco-Álvarez, González-Rodríguez. *Ars Pharm*. 2020; 61(2): 81-96. [cited 2023 Jun 18]; Available from: <https://scielo.isciii.es/pdf/ars/v61n2/2340-9894-ars-61-02-81.pdf>
20. Sanson SE CDVFAGML. Vista de Caracterización de pacientes atendidos en el Hospital de Niños de la Santísima Trinidad, incorporados al Registro Nacional de Fibrosis Quística / RENAFQ. 2012-2018 [Internet]. 2018 [cited 2023 May 31]. Available from: <https://revistas.unc.edu.ar/index.php/med/article/view/25719/27411>
21. Cordero Araya Eliécer Antonio, Choque Núñez Yelín QCMJ. Vista de Fibrosis Quística: Generalidades [Internet]. 2020 [cited 2023 Jun 1]. Available from: <https://revistacienciaysalud.ac.cr/ojs/index.php/cienciaysalud/article/view/167/288>
22. Sanchez I, Razon B, Ramos C, Barreiro P, Reyes L, Cantillo G, et al. *Rev Cubana Pediatr*. 2019 [cited 2023 Jun 1]. Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años (1977-2017). Available from: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=89267>

23. Tombo Caridad FMGIYJ. (PDF) Caracterización de pacientes con fibrosis quística en consulta multidisciplinaria [Internet]. 2020 [cited 2023 Jun 1]. Available from: https://www.researchgate.net/publication/354355482_Caracterizacion_de_pacientes_con_fibrosis_quistica_en_consulta_multidisciplinaria
24. Ascurra M, Valenzuela A, Salinas M, Rodríguez S, Porzio G, Ortiz L, et al. Incidencia de la fibrosis quística en Paraguay. *Pediatría (Asunción)* [Internet]. 2019 Apr 24 [cited 2023 May 31];46(1):6–10. Available from: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/10/1022137/1-incidencia-de-la-fibrosis-quistica-en-paraguay.pdf>
25. Van Koningsbruggen-Rietschel S. Disease-Specific Clinical Trial Networks: The Example of Cystic Fibrosis. *Drug Res (Stuttg)*. 2018;68:S21–3.
26. Balinotti JE, Chang D V, Lubovich S, Rodríguez V, Zaragoza S, Escobar N, et al. Evolución de la función pulmonar en niños con fibrosis quística durante los primeros 3 años de vida. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2019 Oct 1 [cited 2023 Jun 16];117(5):323–9. Available from: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000500008&lng=es&nrm=iso&tlng=es
27. Blanco-Orive P, del Corral T, Martín-Casas P, Ceniza-Bordallo G, López-de-Uralde-Villanueva I. Quality of life and exercise tolerance tools in children/adolescents with cystic fibrosis: Systematic review. *Med Clin (Barc)*. 2022 Jun 10;158(11):519–30.
28. Arrudi-Moreno M, García-Romero R, Samper-Villagrasa P, Sánchez-Malo MJ, Martín-de-Vicente C. Neonatal cystic fibrosis screening: Analysis and differences in immunoreactive trypsin levels in newborns with a positive screen. *An Pediatr (English Ed)*. 2021 Jul 1;95(1):11–7.
29. Philip M, Farrell MD, Terry B, White, Clement L, Ren SE. Nuevas guías para diagnóstico de fibrosis quística [Internet]. 2018 [cited 2023 May 31]. Available from: <https://www.neumologia-pediatrica.cl/index.php/NP/article/view/193/184>
30. Lubovich S, Zaragoza S, Rodríguez V, Buendía J, Camargo Vargas B, Alchundia Moreira J, et al. Factores de riesgo asociados a exacerbaciones respiratorias en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2019 Oct 1 [cited 2023 Jun 1];117(5):e466–72. Available from: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752019000500011&lng=es&nrm=iso&tlng=es

31. Eng A, Hayden HS, Pope CE, Brittnacher MJ, Vo AT, Weiss EJ, et al. Infants with cystic fibrosis have altered fecal functional capacities with potential clinical and metabolic consequences. *BMC Microbiol* [Internet]. 2021 Dec 1 [cited 2023 May 31];21(1):1–17. Available from: <https://bmcmicrobiol.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12866-021-02305-z>
32. Delgado Pecellín I, Pérez Ruiz E, Álvarez Ríos AI, Delgado Pecellín C, Yahyaoui Macías R, Carrasco Hernández L, et al. Resultados del programa de screening neonatal de fibrosis quística en Andalucía tras 5 años de su implantación. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2018 Nov 1 [cited 2023 May 31];54(11):551–8. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0300289618301625?via%3Dihub>
33. Aparicio García F, Barranco Moreno MP, Pellitero Santos A, Rodríguez Corbatón R, Calvo Godoy MC, Fernández Cuesta AI. Fibrosis quística atípica: la importancia de un diagnóstico precoz. *Med Gen y Fam (edición Digit)* [Internet]. 2018 Oct 1 [cited 2023 Jun 16];4(4):119–22. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-general-familia-edicion-digital--231-articulo-fibrosis-quistica-atipica-importancia-un-S1889543315000420>
34. Balinotti JE, Chang DV, Lubovich SL, Rodríguez V, Zaragoza S, Escobar NE, et al. Evolución de la función pulmonar en niños con fibrosis quística durante los primeros 3 años de vida. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2022 Oct 1 [cited 2023 Jun 1];117(5). Available from: <https://ri.conicet.gov.ar/handle/11336/174777>
35. Cordero Oñate Leandra YGGBAAGMFTJGFJMEP. Evaluación de la adherencia al tratamiento de los pacientes menores de 18 años con fibrosis quística en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Santo Domingo, República Dominicana, durante el período febrero-abril 2018 - Dialnet [Internet]. 2018 [cited 2023 May 31]. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7139871&info=resumen&idoma=SPA>
36. Gartner S, Mondéjar-López P, Asensio de la Cruz Ó. Protocolo de seguimiento de pacientes con fibrosis quística diagnosticados por cribado neonatal. *An Pediatría* [Internet]. 2019 Apr 1 [cited 2023 May 31];90(4):251.e1-251.e10. Available from: <http://www.analesdepediatria.org/es-protocolo-seguimiento-pacientes-con-fibrosis-articulo-S1695403318305393>

37. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: Current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med* [Internet]. 2018 Apr 27 [cited 2023 Jun 1];15(1):1–9. Available from: <https://translational-medicine.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12967-017-1193-9>
38. Soriano-Sánchez JG, Jiménez-Vázquez D. Factores asociados a la tolerancia al tratamiento ante la presencia de enfermedad en población adolescente: una revisión sistemática. *Gest Rev Empres y Gob* [Internet]. 2023 Sep 7 [cited 2023 Jun 18];3(1):60–71. Available from: <http://revistagestionar.com/index.php/rg/article/view/72>
39. Barrientos H. *Neumol Pediatr*. 2022 [cited 2023 Jun 1]. Vista de FUNCIÓN PULMONAR EN FIBROSIS QUÍSTICA. Available from: <https://www.neumologia-pediatrica.cl/index.php/NP/article/view/488/446>
40. Alves SP, Bueno D. O perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com fibrose cística. *Cien Saude Colet* [Internet]. 2018 May 1 [cited 2023 Jun 1];23(5):1451–7. Available from: <https://www.scielo.br/j/csc/a/sg8DvwPcVq3cCPpwVhd8MBG/?lang=pt>
41. Nacional I, Perinatal M. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de fibrosis quística. 2018 [cited 2023 Jun 1]; Available from: [https://www.inmp.gob.pe/uploads/file/Revistas/Neo2023/12_GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE FIBROSIS QUÍSTICA.pdf](https://www.inmp.gob.pe/uploads/file/Revistas/Neo2023/12_GUÍA_DE_PRÁCTICA_CLÍNICA_PARA_EL_DIAGNÓSTICO_Y_TRATAMIENTO_DE_FIBROSIS_QUÍSTICA.pdf)
42. Fielbaum Ó. Manejo actual de la fibrosis quística. *Rev Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2018 Jan 1 [cited 2023 Jun 16];28(1):60–71. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-manejo-actual-de-la-fibrosis-S0716864017300159>
43. Arroyo García K. Cuidados de enfermería al recién nacido con fibrosis quística. 2022 [cited 2023 Jun 6]; Available from: <https://uvadoc.uva.es/handle/10324/54032>
44. Genzor C, Lancanbra R, Lopez M, Rosado M. *Revista Sanitaria de Investigacion*. 2023 [cited 2023 Jun 18]. Cuidados del paciente con fibrosis quística. Available from: <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/cuidados-del-paciente-con-fibrosis-quistica/>
45. Catalán Monsalve S, Rivera-Concha RA, Rivera Martínez MS. Significado de la experiencia vivida por las madres de niños con fibrosis quística. *Rev Científica*

- Enfermería. 2020 Dec 20;(20):21.
46. Azcorra Liñero Inmaculada SPA. Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con Fibrosis Quística Lo que necesitan el paciente y su familia Coordinadores Inmaculada Azcorra Liñero.
 47. Uribe Velásquez SP, Lagoueyte Gómez MI, Lagoueyte MI, Bogotá G, Colombia DC. El Papel del profesional de enfermería en el cuidado de los niños con fibrosis quística. Rev Salud Bosque [Internet]. 2022 Jul 8 [cited 2023 Jun 1];12(1):2022. Available from: <https://revistasaludbosque.unbosque.edu.co/index.php/RSB/article/view/3267>
 48. Gathercole K. Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse and teacher perspectives. <https://doi.org/10.1177/1367493518814930> [Internet]. 2018 Dec 28 [cited 2023 Jun 18];23(3):425–36. Available from: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1367493518814930>
 49. García Garcés P, Ribes Boigues B, Garcés Cardona M, Castellano Rioja E. Intervenciones de Enfermería en una Enfermedad Rara: la Fibrosis Quística. Enfermería Integr Rev científica del Col Of Enfermería Val ISSN 0214-0128, N° 128, 2021, págs 63-68 [Internet]. 2021 [cited 2023 Jun 18];(128):63–8. Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8431103&info=resumen&id idioma=SPA>
 50. Monsalve C, Martínez R, Soledad M. Significado de la experiencia vivida por las madres de niños con fibrosis quística Meaning of the living experience from mothers of children with cystic fibrosis disease Autores/as. 2020 [cited 2023 Jun 1];20:21–34. Available from: <https://doi.org/10.14198/recien.2020.20.03>

Ana Gabriela Agudo Caceres portadora de la cédula de ciudadanía N.º **0106145980** y **Alexander Jonathan Puma Narvaez** portador de la cédula de ciudadanía N.º **1950112076**. En calidad de autor y titular de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación **“INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS QUÍSTICA NEONATAL”**, de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de este trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, **27 de Julio de 2023**



firmado electrónicamente por:
**ANA GABRIELA AGUDO
CACERES**

ANA GABRIELA AGUDO CACERES

C.I. 0106145980



firmado electrónicamente por:
**ALEXANDER JONATHAN
PUMA NARVAEZ**

ALEXANDER JONATHAN PUMA NARVAEZ

C.I. 1950112076