



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 PACIENTES
CON FIBROSIS QUÍSTICA EN LATINOAMÉRICA.**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE LICENCIADA DE ENFERMERÍA**

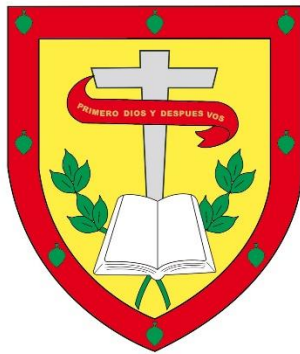
**AUTORAS: PAOLA ANGELICA GUNCAY OTAVALO Y
JOSSELYN JANELA CHACÓN NUNINGA**

DIRECTORA: BQ. MARIANA ALEXANDRA MARTÍNEZ ORTIZ

CUENCA - ECUADOR

2021

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 PACIENTES CON
FIBROSIS QUÍSTICA EN LATINOAMÉRICA.**

**TRABAJO DE TITULACIÓN O PROYECTO DE INTEGRACIÓN
CURRICULAR PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE
LICENCIADA DE ENFERMERÍA**

**AUTORAS: PAOLA ANGELICA GUNCAY OTAVALO Y JOSSELYN
JANELA CHACÓN NUNINGA**

DIRECTORA: BQ. MARIANA ALEXANDRA MARTÍNEZ ORTIZ

CUENCA - ECUADOR

2021

DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO



Declaratoria de Autoría y Responsabilidad

Paola Angélica Guncay Otavalo portadora de la cédula de ciudadanía N° **0105527816** y **Josselyn Janela Chacón Nuninga** portadora de la cédula de ciudadanía N° **1401036007**. Declaro ser las autoras de la obra: **INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA EN LATINOAMÉRICA**, sobre la cual me hago responsable 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, **24 de noviembre de 2021**

F: 

Paola Angélica Guncay Otavalo

C.I. 0105527816

F: 

Josselyn Janela Chacón Nuninga

C.I. 1401036007

CERTIFICADO DEL TUTOR/DIRECTOR

Certifico que el presente trabajo denominado: INTERVENCIONES DE ENFERMERIA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA EN LATINOAMERICA, realizado por PAOLA ANGÉLICA GUNCAY OTAVALO y JOSSELYN JANELA CHACON NUNINGA, con documentos de identidad 0105527816 y 1401036007, previo a la obtención del título de Licenciada en enfermería, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica, por lo que se encuentra apto para su presentación y defensa ante el respectivo tribunal

Cuenca, 19 de noviembre del 2021



Universidad
Católica
de Cuenca
Unidad Académica de Salud y Bienestar
BQ. Mariana Martínez
DOCENTE CARRERA ENFERMERÍA

BQ. Mariana Martínez Ortiz. Mgs

TUTOR/DIRECTOR

TABLA DE CONTENIDO

Resumen	5
Abstract.....	6
Introducción.....	7
Metodología.....	8
<i>Figura 1. Flujo grama de la búsqueda y selección de información</i>	10
Resultados Y discusión.....	10
Prevalencia en pacientes con Fibrosis Quística en Latinoamérica	10
Factores asociados a la Fibrosis Quística en Latinoamérica.....	12
Abordaje terapéutico de la fibrosis quística en Latinoamérica	14
<i>Tabla 2</i>	15
Complicaciones asociadas de la fibrosis quística	16
Intervenciones de enfermería en pacientes con fibrosis quística en Latinoamérica. ..	18
Conclusiones.....	20
Bibliografía.....	21
ANEXO 1. AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL.....	30

Intervenciones de enfermería en pacientes con fibrosis quística en Latinoamérica.

Autores: Paola Angelica Guncay Otavalo y Josselyn Janela Chacón Nuninga

Director: BQ. Mariana Alexandra Martínez Ortiz, Mgs.

RESUMEN

Introducción: La Fibrosis Quística (FQ), es una enfermedad hereditaria, causada por la mutación del gen CFTR, que altera las funciones normales en las glándulas exocrinas, afectando principalmente al sistema respiratorio. Actualmente la esperanza de vida ha aumentado debido a un diagnóstico temprano por medio de la Atención Primaria de la Salud (APS) que encabeza el personal de Enfermería. **Objetivo Principal:** Analizar la evidencia científica sobre la fibrosis quística en Latinoamérica. **Metodología:** Se realizó una revisión bibliográfica mediante la búsqueda de documentos científicos en las bases de datos Science Direct, Scopus, Springer, ProQuest, PubMed, Public Library of Science (PLOS), ResearchGate y Scielo, además, se incluyeron documentos procedentes de organizaciones sanitarias y web. **Resultados:** En Latinoamérica existen variaciones en cuanto a la prevalencia. El principal factor causante de esta patología es genético, sin embargo, existen factores individuales que tienen influencia en la supervivencia, por otro lado, el abordaje terapéutico se centra en mejorar la función pulmonar y evitar complicaciones, para ello las intervenciones del personal de enfermería se centran en la mejora de la calidad de vida tanto de los pacientes como de los familiares. **Conclusión:** la FQ continúa siendo un problema de salud pública, demostrándose que las complicaciones que se presentan en esta patología no solo afectan al paciente sino que, también a la familia; así mismo, el abordaje terapéutico permite controlar las exacerbaciones para mejorar principalmente la función pulmonar y mejorar la calidad de vida de las personas afectadas, en el que, el personal de enfermería cumple un papel fundamental.

Palabras clave: Fibrosis Quística, prevalencia, terapéutica, complicaciones, atención de enfermería.

ABSTRACT

Introduction: Cystic Fibrosis (CF), is a hereditary disease, caused by mutation of the CFTR gene, which alters normal functions in the exocrine glands, mainly affecting the respiratory system. Currently, life expectancy has increased due to early diagnosis through Primary Health Care (PHC) headed by nursing personnel. **Main Objective:** To analyze the scientific evidence on cystic fibrosis in Latin America. **Methodology:** A bibliographic review was carried out by searching scientific documents in the databases Science Direct, Scopus, Springer, ProQuest, PubMed, Public Library of Science (PLOS), ResearchGate, and Scielo, in addition, documents from health organizations and the web were included. **Results:** In Latin America, there are variations in prevalence. The main causative factor of this pathology is genetic, however, there are individual factors that influence survival, on the other hand, the therapeutic approach focuses on improving lung function and avoiding complications, for which nursing interventions are focused on improving the quality of life of both patients and their families. **Conclusion:** CF continues to be a public health problem, demonstrating that the complications that arise in this pathology not only affect the patient but also the family; likewise, the therapeutic approach allows controlling exacerbations to improve pulmonary function and improve the quality of life of the affected persons, in which nursing personnel plays a fundamental role.

Keywords: Cystic Fibrosis, prevalence, therapeutics, complications, nursing care

Introducción

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad hereditaria, producida por la mutación del gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR), localizado en el brazo largo del cromosoma 7, provocando alteraciones en el paso de Cloro a nivel intracelular, alterando la producción del sudor, jugo gástrico y moco, causando daño en distintos órganos del cuerpo (1-3). Al ser una enfermedad crónica, fue establecido por la Organización Mundial de la Salud (OMS) que el 8 de septiembre es el día mundial de la FQ, con el propósito de promocionar y educar a la ciudadanía sobre esta patología (4).

La literatura indica que, a nivel mundial existen unos 70 000 pacientes afectados de FQ, de todas las etnias; en Latinoamérica se reporta una prevalencia de 1/6 000 y 1/12 000 nacidos vivos, en Chile se registra una prevalencia de 1/4 000 nacidos vivos y en Argentina 1/4 500 nacidos vivos (5). Asimismo, en Ecuador hay pocos estudios recientes, pero se reporta una prevalencia de 1/ 11252 nacidos vivos con FQ (6,7).

A nivel de Latinoamérica en algunos países de renta alta, más del 95 % de los pacientes son diagnosticados durante el primer año de vida gracias al tamizaje neonatal (7). Además, en el diagnóstico se utilizan criterios de sospecha clínica y se utilizan pruebas confirmatorias como test del sudor mediante la aplicación de pilocarpina, estudios moleculares para la asesoría genética y diferencia del potencial nasal transepitelial —DPNT— (5,8).

Estudios demuestran que, el principal factor de riesgo es genético, sin embargo, la literatura demuestra que existen factores asociados a complicaciones en esta patología como: el bajo nivel de educación y socioeconómico tanto del afectado como de su familia influyen de manera negativa (9,10); el estilo de vida y el estado nutricional conllevan a un mal tratamiento y a su vez a contraer con facilidad complicaciones (10,11).

El tratamiento de la FQ se centra en controlar la progresión de la enfermedad respiratoria para evitar o disminuir el daño pulmonar (12). Durante este abordaje terapéutico se debe tener en cuenta diversos parámetros, en este sentido se aplican medidas de prevención, fisioterapia respiratoria, farmacológica, tratamiento inhalatorio, aclaramiento mucolítico, suplemento enzimático, suplemento vitamínico y manejo de actividad física (5).

En cuanto a las complicaciones, estas pueden afectar al sistema respiratorio principalmente como: bronquiectasia, infecciones crónicas, pólipos nasales, hemoptisis,

neumotórax, insuficiencia respiratoria y exacerbación aguda (13). Además, en el sistema digestivo puede producirse complicaciones como: deficiencia nutricional, diabetes, alteración hepática y taponamiento intestinal (14); mientras que en el sistema reproductor se genera infertilidad femenina y masculina y otras complicaciones como: osteoporosis, modificación de electrolitos y desecación además de complicaciones en la salud mental (15,16).

En la actualidad la supervivencia en los pacientes con FQ ha mejorado notablemente, gracias al mejor conocimiento en el abordaje terapéutico, de tal manera, que la edad media supera a los 35 años, sin embargo, sigue siendo un desafío conseguir una nutrición óptima, disminuir las complicaciones pulmonares, brindando un tratamiento que sea apto para cada paciente ya sea niño o adulto (17).

El profesional de salud debe ser capaz de identificar las necesidades determinadas en los pacientes con FQ, permitiendo una mejor adaptación y comprensión en el proceso de salud-enfermedad, la actuación de enfermería no solo se centra en el paciente, también tiene el objetivo de velar por la estabilidad y bienestar de los familiares (18). Por lo que, la enfermera es el pilar fundamental en la Atención Primaria de la Salud (APS), mediante la promoción, prevención, recuperación y rehabilitación de las enfermedades, satisfaciendo las necesidades del individuo y su familia (19).

Por lo antes descrito, la presente investigación se centra en la recolección de información para identificar la prevalencia de la FQ en Latinoamérica, los factores asociados a la FQ, abordaje terapéutico, las complicaciones de esta patología y las intervenciones de enfermería en este tipo de pacientes cuyos resultados puedan ser referentes para nuevas investigaciones relacionadas a la enfermería en pacientes con FQ.

Metodología

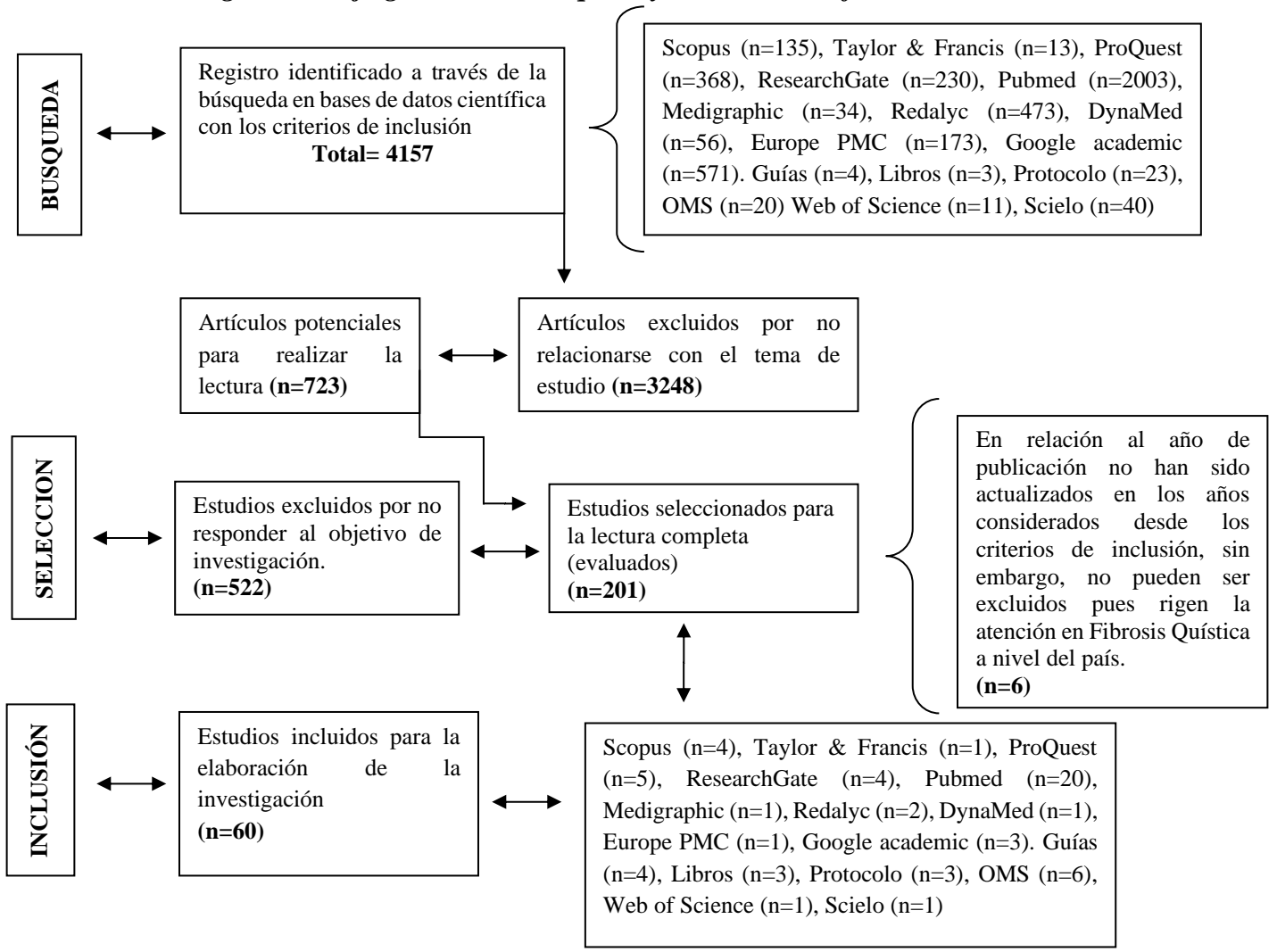
La presente investigación tuvo como propósito realizar una revisión bibliográfica de tipo narrativa sobre las intervenciones de enfermería en pacientes con fibrosis quística en Latinoamérica, mediante la búsqueda de documentos científicos publicados en bases de datos como: Scopus, Taylor & Francis, ProQuest, ResearchGate, Pubmed, Medigraphic, Redalyc y Scielo, además, se realizó una búsqueda de documentos procedentes de organizaciones y autoridades sanitarias como: Ministerios de la Salud Pública de distintos países Latinoamericanos, “Organización Mundial de la Salud”, “Organización Panamericana de la Salud” y “Asociación de pacientes con Fibrosis Quística”.

Como criterio de inclusión se consideró publicaciones entre los años 2017 y 2021 en los idiomas inglés, español y portugués, asociados a la salud y de los países latinoamericanos, sin embargo, en relación con el año de publicación se hizo una excepción con 6 documentos debido a que no se han realizado nuevas actualizaciones, entre ellos “Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización”, “Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística”, “Guía de Práctica Clínica (GPC) y Manual de Procedimientos”, ya que no pueden ser excluidos pues rigen la atención en Fibrosis Quística a nivel de Ecuador y otros países Latinoamericanos. Por otro lado, se excluyeron publicaciones que no respondieron a las preguntas de investigación planteadas, información procedente de tesis de grado y posgrado.

Las ecuaciones de búsqueda fueron estructuradas considerando los Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS), combinados con operadores booleanos como AND, NOT para generar las siguientes estrategias de búsqueda: “prevalencia AND fibrosis quística AND Latinoamérica”, “prevalencia AND fibrosis quística AND Latinoamérica NOT Europa”, “prevalencia AND fibrosis quística AND Ecuador”, “prevalence AND cystic fibrosis”, “prevalência AND fibrose cística”, “prevalencia AND fibrosis quística AND latinoamérica NOT Europa”, “epidemiologia AND Fibrosis quística”, “factores asociados AND fibrosis quística”, associated factors AND cystic fibrosis”, “fatores relacionados AND fibrose cística”, “Abordaje terapéutico AND fibrosis quística”, “therapeutic approach AND cystic fibrosis”, “Fisioterapia AND fibrosis quística”, “complicaciones AND fibrosis quística”, “Complicaciones AND pseudomonas euroginasa”, “male reproductive AND cystic fibrosis”, “intervenciones AND fibrosis quística”, “interventions AND nursing AND cystic fibrosis”, “Cuidados AND enfermería AND fibrosis”.

En la búsqueda inicial se encontraron un total de 4157 registros científicos, se seleccionó 723 documentos potenciales, luego de una extensa revisión se excluyeron los documentos que no aportaron a la investigación, siendo incluidos un total de 60 documentos científicos, dichos documentos comprenden: artículos de campo, artículos de revisión bibliográfica, documentos de diferentes instancias sanitarias de Latinoamérica relacionados con Fibrosis Quística y documento de la Organización Mundial de la Salud, Organización Panamericana de la Salud y Ministerio de Salud Pública.

Figura 1. Flujo grama de la búsqueda y selección de información



Resultados Y Discusión

Tras el análisis de los documentos, los resultados se presentan de acuerdo a cada pregunta de investigación, para lo cual, se consideraron 44 documentos científicos y 16 de organizaciones y autoridades sanitarias, de estos, el idioma principal fue el inglés, seguido del español y portugués, mismos que, abordaron la prevalencia de la fibrosis quística en Latinoamérica (25%), abordaje terapéutico (21,66%), complicaciones (26,66%), factores asociados (25%) y cuidados de enfermería (16,66%), que aportaron información relevante para el estudio.

Prevalencia en pacientes con Fibrosis Quística en Latinoamérica

La literatura indica que, a nivel mundial existen unas 70 000 personas afectadas de fibrosis quística (FQ) de todas las etnias; en Latinoamérica, se reporta una prevalencia entre 1/6000 y 1/12000 por cada nacido vivo (7). Además, en América central en el año

2017, 505 pacientes presentaron síntomas respiratorios recurrentes de los cuales, el 17,6% se realizaron pruebas de cribado de cloruro en sudor y el resto un análisis de la mutación de la proteína reguladora transmembrana de la FQ, donde se obtuvo como dato de prevalencia 0,737/10 000, valor que se asemeja a 0,797/10 000, reportado en Estados Unidos (20).

Asimismo, según la Asociación Mexicana de FQ (21) cada año nacen 350 niños con esta patología en este país, de los cuales, solo el 15% tiene un diagnóstico y tratamiento temprano, y el resto fallece antes de cumplir 4 años aproximadamente, esto se debe a los escasos recursos y la infraestructura necesaria para tratar esta patología, además, las complicaciones respiratorias y la desnutrición son otros factores que desencadenan la muerte, estimándose que 1 de cada 60-80 personas con FQ generará alguna complicación.

En varios estudios realizados en Cuba, la prevalencia oscila de 1/ 2 000 nacidos vivos (22). Sin embargo, en un estudio realizado por Rodríguez et al (23) en el 2019, en el que se diagnosticaron 296 casos nuevos, de los cuales el 61 % eran varones, se determinó que la prevalencia en esta región es de 26,3/1 000 000 de habitantes y su edad media es de 2 años al momento del diagnóstico. Por el contrario, en La Habana, en el 2018 se reportó una prevalencia de 1/9 862, de igual manera indicando que el sexo masculino tiene la mayor prevalencia ante el sexo femenino (1).

Según, el registro nacional de FQ de Argentina en el año 2014 incorporaron 692 pacientes confirmados mediante el test de sudor y a través del estudio de mutación genética, para el 2018 se confirmó 1 255 casos en el país, identificándose que el 60,4% de los casos se diagnostican antes del primer año de vida (24); actualmente en el 2021 hay 1458 pacientes en seguimiento, donde 607 son menores de 12 años(3). Igualmente, en los países vecinos como Paraguay, gracias al cribado del tamizaje neonatal se pudo determinar en los años 2015, 2016 y 2017, prevalencias de 1/6 591 recién nacidos, 1/4 176 recién nacidos y 1/ 5 112 recién nacidos (25). Por otro lado, Costa Rica indica una prevalencia de 1/ 3 000-4 000 nacidos vivos(26). Mientras que Perú reporta una prevalencia de 1/3 000- 8 000 recién nacidos y para el 2018 se registraron en dicho país 1 775 pacientes con FQ (27).

Un estudio piloto de tamizaje neonatal en la ciudad colombiana de Bogotá, se encontró una incidencia de 1 en 8 297 en Colombia (8). En Brasil, las estimaciones del Ministerio de Salud Pública (MSP) indican que una de cada 25 personas es portadora de FQ, por lo tanto, reporta una prevalencia aproximada de 1 por cada 2 500 recién nacidos

(28). Asimismo, en el año 2014 se estimó una prevalencia para Chile de 1/4 000 a 1/8 000 recién nacidos con FQ, en este país (8). Mientras que según el Ministerio de Salud de Chile —MSC— (29), estimó que, en el año 2017, 573 personas tenían FQ en esta región.

En Ecuador, según Lascano et al (7) no existen algunos reportes de FQ detallados, se estima que la prevalencia de la FQ es de 1/11 252 nacidos vivos. Sin embargo, en el 2017, se realizó un estudio con 47 pacientes con FQ, en el que la distribución por sexos fue similar entre pacientes masculinos (48,9%, n = 23) y femeninos (51,1%, n = 24), el estudio demostró que la edad media de diagnóstico en Ecuador, es posterior a los nueve años, y que sólo el 38,3% de los pacientes son diagnosticados antes de los cinco años, esto demuestra que en los países en vías de desarrollo es frecuente el diagnóstico en una fase más tardía, mientras que en los países de renta alta, más del 95% de los pacientes son diagnosticados durante el primer año de vida (6). Por consiguiente, según el Ministerio de Salud Pública —MSP— (5) el promedio de supervivencia es de 9,5 años, al no contar con suficientes recursos.

Se puede observar que en Latinoamérica existen variaciones en cuanto a datos de prevalencia de distintos países latinoamericanos, datos similares y más alejados. Se puede decir que en América Central las técnicas más utilizadas para el diagnóstico, es el análisis de la mutación de la proteína reguladora transmembrana de la FQ y cribado de cloruro en sudor (20), asemejándose a algunos países de América del Sur que realizan pruebas del test de sudor y complementándose con el estudio de mutación genética, que no se ha visto estudios reflejados en otros países (1). Mientras que en Paraguay y Colombia se integró en el sistema de salud el tamizaje neonatal para su diagnóstico temprano (24,27).

Según estudios La Habana tiene menor porcentaje de la FQ con una prevalencia de 1/19862 seguido de Ecuador con 1/11252, mientras que, Cuba tiene la mayor prevalencia con 1/1836 seguido de Brasil con 1/2500 recién nacidos (7,8,22,29). Mientras tanto según varios estudios realizados en Cuba y La Habana, indican que el sexo masculino tiene mayor prevalencia ante el sexo femenino (23,29). Por otro lado en Ecuador, según Lascano et al (7) ambos sexos tienen la misma prevalencia ante esta patología.

Factores asociados a la Fibrosis Quística en Latinoamérica.

En base a los estudios analizados, se evidencia que el principal factor es genético, esta enfermedad se hereda de forma autosómica recesiva generando una probabilidad del

25% de descendencia con FQ a partir de padres portadores (1,30,31). Además, se encontraron varios factores demográficos como la raza y la etnia. Según un estudio demostró que, los afroamericanos tienen un 69,7 % menos de probabilidad de adquirir la mutación del gen que codifica para esta patología, mientras que, las personas blancas no hispanos son los más propensos en contraer la mutación CFTR con un 92,4% de probabilidad (32).

Por otro lado, se ha identificado factores individuales que tienen una influencia en la supervivencia como: el sexo, la edad del diagnóstico, el origen étnico y la función pulmonar (33). Según McColley et al (34) en sus estudios epidemiológicos compuesto por 5 365 individuos, el 5,7% murieron antes de los 18 años, debido a los factores de riesgo como: el sexo femenino, la raza, el nivel socioeconómico y el estado nutricional (bajo peso).

Otros estudios corroboran que los factores socio demográficos como la baja escolaridad y el bajo nivel socioeconómico son los principales factores de riesgo de mortalidad ya que el tratamiento no se cumple o no lo recibe el paciente, por lo tanto, conlleva a futuras complicaciones en la adolescencia y en la edad adulta (9,10). Además, otros autores mencionaron que, el bajo nivel de educación es un factor que influye notablemente en el tratamiento por la falta de información, ante el nivel socioeconómico (15).

Además, un estudio realizado en Colombia, por Parra et al (35) identifican que la gran mayoría no cumplían los 15 años cuando fallecieron, provenían del área rural, los cuidadores no tenían educación o tenían escolaridad básica incompleta, y los salarios eran mínimos, por lo tanto, no contaban con una buena alimentación, identificándose a los factores socio demográficos como factores asociados a complicaciones.

Asimismo, se ha identificado otros factores asociados a complicaciones significativas como: la calidad de vida, el estado nutricional y el estado clínico (10). En relación a los factores clínicos, Gettle et al (11) en su estudio realizado en niños con mal estado nutricional se refleja deficiencia de hierro y vitaminas que se asocia con la presencia de anemia en niños con FQ. Con respecto a la deficiencia de vitaminas, otro estudio colabora que, la deficiencia de vitamina K es altamente prevalente en personas con FQ independientemente de su estado nutricional (36).

Además, otros factores de riesgo asociados a las complicaciones se han identificado como los problemas emocionales, más frecuentes en las madres, además, los pacientes con FQ tienden a presentar ansiedad, estrés, déficit de atención, insomnio y

depresión, todos estos síntomas generan riesgo de muerte del paciente, por lo tanto, los problemas mentales y emocionales afectan a toda la familia y genera una mala calidad de vida (37). Por último, se ha identificado factores protectores frente a la FQ como: la influencia de la familia en las emociones y en la salud física de los pacientes, el mayor conocimiento por parte de los familiares acerca de la FQ favorece a los resultados y la promoción de la salud brindada por parte del equipo de salud para un mejor tratamiento (5,37).

Por tanto, en relación a los factores asociados a la FQ, los autores coinciden en que el principal factor es genético, que se hereda de forma autosómica y la raza que tiene mayor impacto a contraer esta patología, por otro lado, otros autores identifican a factores socio demográficos siendo los principales asociados a la mortalidad, influyendo en el tratamiento y el diagnóstico(29,30,32). Además, se evidencia que los factores emocionales también son importantes en esta patología relacionándose con la calidad de vida (37). En cuanto a los factores protectores la familia y el equipo de salud influyen en las emociones y en la promoción de la salud coincidiendo varios autores en ello (5,37).

Abordaje terapéutico de la fibrosis quística en Latinoamérica

Investigaciones previas han demostrado que el tratamiento de la FQ consiste en controlar la progresión de la enfermedad respiratoria para evitar o disminuir el daño pulmonar (12). El grado del aparato respiratorio afectado es determinado por las infecciones repetidas asociadas con la inflamación pulmonar que está ya en el recién nacido con FQ (13).

Durante el abordaje terapéutico de la FQ se debe tener en cuenta diversos parámetros, en este sentido se debe aplicar medidas de prevención de infecciones, ya que, los pacientes con FQ las contraen más fácilmente que los niños sin esta patología de igual edad, por lo tanto, es importante completar el carnet de vacunación incluyendo las vacunas de la varicela, sarampión y hepatitis, además se recomienda la vacunación anual contra la Influenza (31). Además, el aislamiento respiratorio es indispensable como parte de las medidas preventivas y la identificación bacteriana en las secreciones bronquiales es fundamental para evitar complicaciones como las infecciones crónicas (5).

Otro pilar básico en el tratamiento de la enfermedad es la fisioterapia respiratoria, ya que, ayuda a movilizar y drenar las secreciones, desobstruyendo las vías aéreas y disminuye el riesgo de infecciones y la mejoría en la función pulmonar (38). Dentro de los métodos convencionales están los drenajes bronquiales, percusión, vibración torácica,

tos eficaz y respiración forzada, que facilita el desprendimiento del moco, con una frecuencia recomendada de dos a tres sesiones por día (5,39).

En cuanto a la terapia de fármacos, el uso de broncodilatadores como el salbutamol, solución hipertónica y antiinflamatorios como corticoides que permite la relajación de los músculos, la disminución de la viscoelasticidad del esputo, disminuyendo las exacerbaciones, mejorando la función pulmonar y el aclaramiento mucociliar (31,38,41).

En lo que respecta a la terapia antibiótica, según el resultado que proporcione el cultivo, se utiliza terapia antibiótica por vía endovenosa o por inhalación (5). Según Caballero et al. (40) los antibióticos inhalados se han convertido en un pilar fundamental para el tratamiento de pacientes con FQ especialmente por *Pseudomonas aeruginosa*. Además, disminuyen la necesidad de antibióticos endovenosos favoreciendo a la función no invasiva (5,42).

Tabla 2.

Antibióticos para agentes bacterianos habituales en FQ en Latinoamérica

TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO	AUTOR	TRATAMIENTO RECOMENDADO	DURACIÓN
CULTIVO NEGATIVO PREVILO	Hernández et al. (5) 2013	Cloxacilina + Amikacina + Ceftazidima	Si da negativo completar por 2 semanas
STAPHYLOCOCCUS AUREUS	Hernández et al. (5) 2013	Trimetoprima/sulfametoxazol Cefazolina IV	2-3 semanas c/12h 3-4 veces al día
	Salcedo et al. (17) 2019	*Alternativa: macrólidos Vancomicina IV	Una vez al día 2-3 semanas
PSEUDOMONAS AERUGINOSA	Pereyro (31) 2013	clorhidrato de ciprofloxacina tobramicina inhalada	Por 2 semanas 2 veces al día (3-12 meses)
	Hernández et al. (5) 2013	fosfomicina / tobramicina inhalada	3 veces al día por 28 días
	Vázquez et al. (8) 2014	*Alternativa: ceftazidima inhalada	3-4 veces al día
	Caussade et al. (42) 2016	Ceftazidima IV aztreonam inhalado	3-4 veces al día 2 veces al día por 28 días
HAEMOPHILUS INFLUENZAE	Pereyro et al. (31) 2013	amoxicilina/ácido clavulánico	3 dosis al día
	Hernández et al. (5) 2013	Trimetoprima/sulfametoxazol *Alternativa: Cefotaxima	2-3 meses c/12h 2-3 meses c/12h

Actualmente el manejo nutricional forma parte también del abordaje terapéutico de la FQ, así mismo, mantener un estado nutricional adecuado repercute en la calidad de vida y en la supervivencia (43). Para esto, el uso de enzimas pancreáticas de reemplazo (EPR) facilita la digestión y la absorción de los alimentos, administrándose en cada

ingesta y ajustada a los alimentos consumidos, ya que, entre el 85% a 90% de pacientes tiene insuficiencia pancreática exocrina y necesitan de esta suplementación (5,44).

La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en pacientes con FQ, ayuda aliviar los síntomas como la disnea y fatiga ayudando a retrasar el desarrollo de insuficiencia del lado derecho del corazón (cor pulmonale) e insuficiencia respiratoria y es un puente al trasplante pulmonar, este último se considera como última opción en el tratamiento para al FQ cuando fallan las demás terapias que están dirigidas a mejorar o estabilizar la función pulmonar (5,42).

En relación al abordaje terapéutico la mayoría de los autores coinciden que el tratamiento se centra en disminuir las exacerbaciones y evitar complicaciones, utilizando tanto terapia respiratoria como farmacológica, en referencia a esta, los avances realizados han sido sobre fármacos potenciadores reguladores de la conductancia transmembrana combinados, en este sentido la combinación de fármacos como: lumacaftor + tezacaftor + ivacaftor ha demostrado mejorar la función pulmonar (13). Además, en muchos países de Latinoamérica como México, Cuba y Colombia se ha implementado el tratamiento oral de ivacaftor en menores de hasta 6 meses, dando como resultado una buena tolerancia, mientras que entre las edades de uno a cinco años han tenido una mejora significativa en la función pancreática que ayuda a la descomposición de las heces (27,45).

Complicaciones asociadas de la fibrosis quística

Las complicaciones de la FQ, afectan principalmente al sistema respiratorio, produciendo insuficiencia respiratoria y la muerte prematura en un 85% (46). Así mismo, un estudio realizado en el 2021 reporta que existe una mayor probabilidad de desarrollar una infección del tracto respiratorio a temprana edad (15). Igualmente, otro artículo menciona que aparecen algunas complicaciones a temprana edad, dependiendo del sistema afectado ya sea sistema respiratorio, digestivo y reproductor (5); En el sistema respiratorio, según un estudio realizado en Colombia, las principales complicaciones son: sinusitis, hipertensión pulmonar e hipoxemia (8).

Según el Ministerio de Salud Pública (5) de Ecuador, las complicaciones asociadas a la FQ en el sistema respiratorio son: atelectasias taponamiento de secreciones, hemoptisis, bronco pulmonar alérgica, insuficiencia respiratoria y neumotórax siendo este último el más frecuente. De modo similar, Regard et al (46) mencionan que las principales complicaciones agudas respiratorias son exacerbaciones pulmonares, hemoptisis, neumotórax y la aspiración broncopulmonar alérgica. De igual manera, García et al. (47)

reporta que se pueden producir complicaciones como: hemoptisis, neumotórax, insuficiencia respiratoria, hipertensión pulmonar, hipercapnia requiriendo intervenciones.

Igualmente, otro estudio reporta que el deterioro pulmonar conlleva a la insuficiencia pulmonar siendo esta la principal causa de muerte (13). Debido a que el gen CFTR se localiza en el endotelio vascular y en el músculo liso, la enfermedad pulmonar también conlleva en contraer complicaciones en la función cardíaca afectando directamente (48). Además, Salcedo et al. (17) en relación a la FQ diversas investigaciones reportan que los constantes mediadores inflamatorios como: interleuquina 6, interleuquina 1, generando una inflamación pulmonar, actuando como potentes depresores de la función cardíaca.

Según estudios, una de las complicaciones es las infecciones crónicas por *Pseudomonas aeruginosa* (1), comenzando como una primoinfección, que con el pasar del tiempo desarrolla mecanismos de adaptación y resistencia causando complicaciones como: infección bronquial crónica, neumotórax, atelectasia, hemoptisis y facilita el desarrollo de aspergilosis broncopulmonar alérgica (49), otras colonizaciones como *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* no tipificable también contribuyen en las complicaciones (26,30).

Por último, en cuanto al trasplante pulmonar, indicado para la etapa final de la FQ, se generan complicaciones tras la colocación del stent, entre las más frecuentes (15-20%): taponamiento mucoso y la formación de tejido de granulación (50). Según la Guía práctica clínica —GPC— (5) del Ministerio de salud pública (MSP) de Ecuador, las complicaciones producidas en el trasplante son: bronquiolitis, rechazo agudo, infecciones, nefrotoxicidad, hipertensión, diabetes y convulsiones.

En lo referente a las complicaciones en el sistema digestivo, se reportan alteraciones como: pancreatitis, reflujo gastroesofágico, íleo meconial, síndrome de obstrucción intestinal distal, estreñimiento, prolapso rectal, invaginación, apendicitis, compromiso hepatobiliar, cirrosis biliar y trasplante hepático (5). Según, Bosia et al. (24) el páncreas es el órgano mayor comprometido, que desarrolla mayores complicaciones: pancreatitis aguda (PA), pancreatitis crónica (PC), diabetes e insuficiencia pancreática. La destrucción del páncreas se produce algunas ocasiones antes de los 5 años, dependiendo de la gravedad (14).

Según, la Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística —FQ— (31) de Argentina, las complicaciones se presentan como: constipación, síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID), prolapso rectal, colonopatía fibrosante, reflujo

gastroesofágico, enfermedad hepática, pancreatitis, íleo meconial, diabetes y enfermedades óseas. Al contrario, otro estudio realizado en el año 2019 la principal complicación es la deshidratación hiponatémica, seguido de cálculos biliares, nefrolitiasis y lesiones renales agudas, coincidiendo en obstrucción intestinal distal y pancreatitis aguda (46).

Algunos artículos coinciden que las complicaciones en la salud sexual principalmente es la infertilidad que es causada en la mayoría del sexo masculino ante el sexo femenino, debido a la obstrucción de la azoospermia, por consecuencia de la deficiencia de la testosterona, que afecta a la densidad ósea y la masa muscular (24,51). Por otro lado, según Hughan et al. (52) la afección en el aparato reproductor femenino en la FQ es leve, llegando a no afectar la fertilidad.

Por lo tanto, varios estudios coinciden que la principal complicación se da en el sistema respiratorio, siendo la insuficiencia respiratoria la más común en los países de Latinoamérica, mientras que la menos común es la alteración cardíaca, en cuanto al trasplante pulmonar no existen coincidencias entre los autores, generando controversia sobre que la principal complicación en este caso es el taponamiento y formación de tejido granuloso (13,15,17,46,48); Por el contrario, según el MSP (5), las complicaciones son: bronquiolitis, rechazo agudo, infecciones, nefrotoxicidad, hipertensión, hirsutismo, diabetes y convulsiones. En el sistema digestivo la mayoría de artículos coinciden que la principal ocurre en el páncreas, causando pancreatitis, seguido de reflujo gastroesofágico, entre otros, por el contrario, otro estudio menciona que la deshidratación hiponatémica, seguida de cálculos biliares es la principal complicación (1,5,14,46). Por último, la infertilidad en el sexo masculino es el principal problema en la salud sexual relacionada a esta patología (1,16,51).

Intervenciones de enfermería en pacientes con fibrosis quística en Latinoamérica.

Según, Reisinho et al (53) las intervenciones de enfermería se centran en la mejora de la calidad de vida y brindar la promoción del auto cuidado a los pacientes con FQ, el personal de enfermería debe saber, cuidar, coordinar, asesorar, investigar, formar y ser compañera de cuidados; dirigidas al seguimiento durante todo el proceso terapéutico, es decir, el profesional de salud debe ser capaz de identificar las necesidades determinadas en los pacientes con FQ, permitiendo una mejor adaptación y comprensión en el proceso de salud-enfermedad. Además, la actuación de enfermería no solo se centra en el paciente, también tiene el objetivo de velar por la estabilidad y bienestar de los familiares (18). De igual manera, para Shardonofsky et al (54) enfermería está en el centro

de todos los aspectos del cuidado de los pacientes con FQ, incluso abogando por los pacientes y sus familiares, garantizando que se realice una evaluación psicosocial anual con derivaciones y seguimiento según corresponda.

El rol que desempeña la enfermera en el cuidado de los pacientes con FQ, es mayor en el grupo de lactantes/niños 0 a 14 años (55). Según algunos estudios esto puede deberse a que los pacientes con FQ es este rango de edad no tienen independencia, los padres tienen miedo a no cuidarlos bien, lo que genera retos sociales en su tratamiento, motivo por el cual los padres recurren a los profesionales como los de enfermería para que brinden ayuda a la familia y al paciente (56).

Según, Ramos et al (57) el personal de enfermería cumple una labor fundamental en la detección precoz de la FQ, mediante el tamizaje neonatal. En lo que concierne a Latinoamérica, algunos países como: Colombia y Paraguay tiene integrado la detección de la FQ dentro del tamizaje neonatal, sin embargo, Ecuador no tiene incluido dentro del tamizaje neonatal esta patología, pero en la Guía de práctica clínica y manual de procedimientos de la FQ brinda información sobre dicha patología y el tamizaje neonatal (5).

Por otro lado, el profesional de salud se encarga de brindar los cuidados paliativos a los pacientes con FQ y educar a la familia, es decir, identificar las principales necesidades de los cuidados como: el apoyo emocional, la comunicación sobre las decisiones de tratamiento y el manejo de los síntomas emocionales, de tal modo que los miembros de la familia sean un pilar fundamental en este proceso, brindando información a los miembros (58). En relación a este tipo de cuidados y enfermería, Hobler et al. (59) menciona que, se han identificado tres dominios principales de las necesidades de los cuidados paliativos que el profesional de enfermería debe brindar como: ser escuchado, sentirse escuchado y ser visto, para comprender sobre la FQ y su trayectoria, con el propósito de estar preparado para el futuro y brindar información sobre las circunstancias que causan estrés, y posibles soluciones.

Por consiguiente, el papel de la enfermera es primordial para proporcionar una atención interdisciplinaria, promover una buena muerte y garantizar que se respete los deseos de los pacientes y de su familia, la enfermera es la que encabeza los cuidados a los pacientes con FQ y a su familia facilitando la comunicación interdisciplinaria, confort para aliviar el sufrimiento, y brindando una muerte digna (60).

Por consiguiente, en la problemática estudiada se puede observar que el personal de enfermería tiene los conocimientos necesarios para brindar el autocuidado al paciente

con FQ y también el objetivo de velar por la estabilidad y el bienestar de toda la familia, en el transcurso del diagnóstico (18,53,54). En algunos países de Latinoamérica se detecta mediante el tamizaje neonatal que es realizado por el personal de enfermería y así priorizar sus cuidados, pero en Ecuador todavía no está integrado en el proyecto del tamizaje neonatal (5,55).

Conclusiones

Mediante la presente revisión de literatura se demuestra que, en Latinoamérica la FQ continúa siendo un problema de salud pública, que afecta de forma crónica el bienestar de los recién nacidos, así mismo, la literatura reporta datos muy variables en la prevalencia, evidenciando que el tamizaje neonatal es una herramienta fundamental, sin embargo no todos los países de Latinoamérica lo tienen integrado en los servicios de salud, retrasando el tratamiento temprano, siendo esta una limitación en el diagnóstico de la FQ.

A partir de los hallazgos se puede demostrar que los factores de riesgo generan complicaciones debido a diversas causas socioeconómicas y demográficas afectando al paciente y a su familia a nivel psicológico y social, interviniendo en el diagnóstico y el tratamiento por falta de conocimiento y desconfianza hacia el personal de salud.

El abordaje terapéutico ha demostrado que el tratamiento ayuda a disminuir en la gran mayoría, el daño en distintos órganos especialmente a nivel pulmonar, estos tratamientos están dirigidos a controlar sobre todo las exacerbaciones con la finalidad de mejorar la función pulmonar y el aclaramiento mucociliar, abriendo una luz de esperanza de conseguir una supervivencia cada vez mayor y sobre todo a mejorar la calidad de vida.

Debido a un diagnóstico y tratamiento tardío, se generan distintas complicaciones afectando a distintos órganos, conllevando a no garantizar un tratamiento efectivo, incluso provocando la muerte, por ello, el diagnóstico precoz debe reforzar los beneficios de las intervenciones tempranas, establecer protocolos y guías de manejo en el servicio público que permite llevar un seguimiento adecuado de la enfermedad y así mejorar la calidad de vida de estos pacientes y sus familias.

Las intervenciones del personal de enfermería son un pilar fundamental en el abordaje de esta patología, desde la educación, prevención y los cuidados brindados; no obstante, en Latinoamérica hay controversia sobre las prioridades que el personal de enfermería debe tomar en relación a la atención de los pacientes con FQ, en algunos casos priorizando los cuidados paliativos del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Licourt Otero D, Travieso Tellez A, Miladys Orraca C, Cabrera Rodríguez N, Sainz Padrón L. Caracterización clínica, genética y epidemiológica de la fibrosis quística en Pinar del Río 1. *Rev Cuba Genet Comunitaria* [Internet]. 2018 [citado el 27 de octubre de 2021]. Disponible en: <http://revgenetica.sld.cu/index.php/gen/article/view/69/99>
2. Ministerio de Salud. La Fibrosis Quística se puede detectar através del tamizaje neonatal [Internet]. Mexico. 2017 [citado el 27 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.gob.mx/salud/articulos/la-fibrosis-quistica-se-puede-detectar-a-traves-del-tamiz-neonatal>
3. Ministerio de Salud de Argentina. Abordaje de la fibrosis quística [Internet]. Argentina. 2021 [citado el 27 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar/noticias/salud-puso-en-funciones-el-consejo-asesor-para-el-abordaje-de-la-fibrosis-quistica>
4. Ministerio de Salud. Día Mundial de la Fibrosis Quística. Ministerio de Salud [Internet]. 2020 [citado el 27 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.saludneuquen.gob.ar/dia-mundial-de-la-fibrosis-quistica/>
5. Hernández P, González F. Fibrosis Quística. Guía de Práctica Clínica (GPC) y Manual de procedimientos. Protocolos diagnósticos y terapéuticos. Ministerio de Salud Pública [Internet]. 2013 [citado el 30 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2016/09/Guía-fibrosis-quística.pdf>
6. Ortiz SC, Aguirre SJ, Flores S, Maldonado C, Mejía J, Salinas L. Spectrum of CFTR gene mutations in Ecuadorian cystic fibrosis patients: the second report of the p.H609R mutation. *Mol Genet Genomic Med* [Internet]. 2017 [citado el 30 de octubre de 2021];5(6):751–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29178639/>
7. Lascano Y, Ortiz E, Gomez L, Simbaña K, Vasconez E, Lister A, et al. Clinical, genetic and microbiological characterization of pediatric patients with cystic fibrosis in a public Hospital in Ecuador. *BMC Pediatr* [Internet]. 2020 [citado el 30 de octubre de 2021];20(1):1–15. Disponible en: <https://bmcpediatr.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12887-020-2013-6>

8. Vásquez C, Betancourt A. Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística. Minist Salud [Internet]. 2014 [citado el 30 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/INEC/IETS/GPC-Fibrosis-Quistica-Completa.pdf>
9. Ferreira DP, De Miranda Chaves CRM, Da Costa ACC. Adherence of adolescents with cystic fibrosis to enzyme replacement therapy: Associated factors. *Cienc e Saude Coletiva* [Internet]. 2019 [citado el 30 de octubre de 2021];24(12):4717–26. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/337648353_Adherence_of_adolescents_with_cystic_fibrosis_to_enzyme_replacement_therapy_associated_factors
10. Santana N, Moutinho de Miranda Chaves CR, Pereira C. Factors associated to quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. *Rev Saude Publica* [Internet]. 2019 [citado el 30 de octubre de 2021];43(4):613–21. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/rpp/a/9FFmq4hvrGfRg993JtFTQwz/?lang=en>
11. Gettle LS, Harden A, Bridges M, Albon D. Prevalence and Risk Factors for Iron Deficiency in Adults With Cystic Fibrosis. *Nutr Clin Pract* [Internet]. El 29 de diciembre de 2020 [citado el 30 de octubre de 2021];35(6):1101–9. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ncp.10454>
12. Fakioglu DM, Altun B. New therapeutic approaches in cystic fibrosis. *Turkish J Pharm Sci* [Internet]. 2020 [citado el 31 de octubre de 2021];17(6):686–97. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33389985/>
13. Fonseca C, Bicker J, Alves G, Falcão A, Fortuna A. Cystic fibrosis: Physiopathology and the latest pharmacological treatments. *Pharmacol Res* [Internet]. el 1 de diciembre de 2020 [citado el 27 de octubre de 2021];162. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33127556/>
14. Dullemen S van. Ernährung und mutationsspezifische Therapie bei CF. Atemwegs- und Lungenkrankheiten [Internet]. El 1 de abril de 2021 [citado el 31 de octubre de 2021];47(04):173–9. Disponible en: https://www.dustri.com/article_response_page.html?artId=187885&doi=10.5414/ATX02539&L=1

15. DynaMed. Cystic Fibrosis (CF). EBSCO Inf Serv [Internet]. 2021 [citado el 31 de octubre de 2021]; Disponible en: <https://www.dynamed.com/condition/cystic-fibrosis-cf>
16. Khan N, Tangpricha V, Hughan KS, Jain R, Ladores SL, Taylor-Cousar JL, et al. Men's health in the modern era of cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. diciembre de 2020 [citado el 31 de octubre de 2021]; Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199320309450>
17. Salcedo A, Gartner S, Girón R, García M. Tratado de Fibrosis Quística [Internet]. Vol. 89, Prensa Medica Argentina [Internet]. 2017 [citado el 31 de octubre de 2021]. 1–554 p. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/tratado-fibrosis-quistica>
18. Reinho M da C, Gomes BP, Carvalho F, Borges E. Caring for Adolescents with Cystic Fibrosis: The Nurse's Role. *Compr Child Adolesc Nurs* [Internet]. el 22 de diciembre de 2020 [citado el 31 de octubre de 2021];1–9. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/24694193.2020.1850916>
19. Ministerio de Salud Publica. Manual del Modelo de Atencion Integral de Salud-MAIS. Ministerio de Salud Publica [Internet]. 2012 [citado el 31 de octubre de 2021];39–49. Disponible en: https://www.hgdc.gob.ec/images/DocumentosInstitucionales/Manual_MAIS-MSP12.12.12.pdf%0A
20. Modaresi R, Faghinia J, Reisi M, Keivanfar M, Navaie S, Seyyedi J, et al. Cystic fibrosis prevalence among a group of high-risk children in the main referral children hospital in Iran. *J Educ Health Promot* [Internet]. 2017 [citado el 31 de octubre de 2021];6:54. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28616421>
21. Asociacion Mexicana de Fibrosis Quistica. Fibrosis Quistica. Asociacion Mexicana de Fibrosis Quistica [Internet]. 2017 [citado el 31 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://fibrosisquistica.org.mx/~h4u3f3d9/>
22. Santana E, Tamayo J, Collazo T, López I, Feria F, Rodríguez F. Caracterización clínica y genética de la fibrosis quística en la provincia de Holguín. *Rev Cubana*

- Pediatr[Internet]. 2017 [citado el 31 de octubre de 2021];89(2):136–44. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312017000200004
23. Rodríguez F, Suárez R, Venero J, Smyth A, Carr B, Fogarty W. The prevalence, clinical status and genotype of cystic fibrosis patients living in Cuba using national registry data. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2019 [citado el 31 de octubre de 2021];18(4):522–4. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1569199318308592>
 24. Bosia JD, Girotti CG, Barán E, Granero NR, Hendriksen B, García GR, et al. Fibrosis quística como enfermedad en la adultez. *Acta Gastroenterol Latinoam* [Internet]. 2018 [citado el 31 de octubre de 2021];48(1):29–34. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=199355697021>
 25. Garcete L. El desafío de la fibrosis quística en Paraguay: una visión del camino recorrido. *Pediatría (Asunción)* [Internet]. 2019 [citado el 31 de octubre de 2021];46(1):3–5. Disponible: <https://revistaspp.org/index.php/pediatria/article/view/481>
 26. Charoentier RJ. Pediatric patient with cystic fibrosis. *Rev Médica Sinerg* [Internet]. 2020 [citado el 31 de octubre de 2021];5(11). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/sinergia/rms-2020/rms2011a.pdf>
 27. Pecho S, Carrión O, De la Cruz F, Cazorla P, Navarro AC. Reporte de caso: Paciente Peruano de 52 años con Fibrosis Quística. *Rev Peru Investig en Salud* [Internet]. el 19 de junio de 2020 [citado el 31 de octubre de 2021];4(3):127–9. Disponible en: <http://localhost/backup/index.php/repis/article/view/683>
 28. Ministério da Saúde. Fibrose cística é genética e mais comum na infância [Internet]. Ministério da Saúde [Internet]. 2020[citado el 31 de octubre de 2021]. Disponible en: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/fibrose-cistica-e-genetica-e-mais-comum-na-infancia>
 29. Ministerio de Salud. Fibrosis Quística Tecnología Sanitaria Evaluada : Ivacaftor. *Minist Salud Chile* [Internet]. 2017 [citado el 31 de octubre de 2021];(13). Disponible en:

- https://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/04/882709/fibrosis_quistica-ok.pdf
30. Secretaria de salud. Detección, Diagnóstico y Tratamiento Integral de Fibrosis Quística (FQ). Lineamiento técnico. Secr salud Mex [Internet]. 2021 [citado el 31 de octubre de 2021];1–59. Disponible en: https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/642879/FQ_22_enero_21_WEB.PDF
 31. Pereyro S, Renteria F, Fernando V, Nadeo J, Paba P, Inwentarz S, et al. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística . Actualización. Minist Salud [Internet]. 2013 [citado el 31 de octubre de 2021];1–65. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/uploads/consensos/gu-iacutea-de-diagn-oacutestico-y-tratamiento-de-pacientescon-fibrosis-qu-iacutestica-actualizaci-oacuten.pdf>
 32. McGarry ME, McColley SA. Cystic fibrosis patients of minority race and ethnicity less likely eligible for CFTR modulators based on CFTR genotype. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. junio de 2021 [citado el 31 de octubre de 2021];56(6):1496–503. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.25285>
 33. Corriveau S, Sykes J, Stephenson AL. Cystic fibrosis survival. *Curr Opin Pulm Med* [Internet]. noviembre de 2018 [citado el 31 de octubre de 2021];24(6):574–8. Disponible en: <https://journals.lww.com/00063198-201811000-00008>
 34. McColley SA, Schechter MS, Morgan WJ, Pasta DJ, Craib ML, Konstan MW. Risk factors for mortality before age 18 years in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* [Internet]. julio de 2017 [citado el 31 de octubre de 2021];52(7):909–15. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ppul.23715>
 35. Parra Z A, Morales M O, Almanza G M, Cuellar S M. MORTALIDAD EN FIBROSIS QUÍSTICA. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE CINCO AÑOS EN INSTITUCIÓN DE ALTA COMPLEJIDAD. MEDELLÍN-COLOMBIA. *Rev Gaúcha Enferm* [Internet]. 2021 [citado el 31 de octubre de 2021];42(4):491–7. Disponible en: <https://neumologia-pediatrica.cl/index.php/NP/article/view/125/119%0A>
 36. Krzyżanowska P, Drzymała Czyż S, Rohovyk N, Bober LB, Moczko J, Rachel M, et al. Prevalence of vitamin K deficiency and associated factors in non-

- supplemented cystic fibrosis patients. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2018 [citado el 31 de octubre de 2021];116(1):19–25. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29333815/>
37. Torralba A, Valero S, Lacomba L, Pérez M. ¿Cuáles son los factores de riesgo y protección para el bienestar de adolescentes con FQ? Rev Psicol Clínica con Niños y Adolesc [Internet]. 2021 [citado el 31 de octubre de 2021];8:31–9. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/344172128_Cuales_son_los_factores_de_riesgo_y_proteccion_para_el_bienestar_de_adolescentes_con_FQ
 38. Gartner S, Salcedo A, Hernández G. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. NEUMOPED Soc Española Neumol Pediátrica [Internet]. 2017 [citado el 31 de octubre de 2021];(1):299–320. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/fquistica.pdf>
 39. Manor E, Gur M, Geffen Y, Bentur L. Cleaning and infection control of airway clearance devices used by CF patients. Chron Respir Dis [Internet]. 2017 [citado el 10 de Noviembre de 2021] ;14(4):370–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28513198/>
 40. Caballero J, Girón R, Del Campo R, Prados C, Barrio MI, Salcedo A, et al. Antibiotic prescription patterns in Spanish cystic fibrosis patients: Results from a national multicenter study. Farm Hosp [Internet]. 2017 [citado el 10 de Noviembre de 2021];41(3):391–400. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28513198/>
 41. Cristancho Gomez W. Inhaloterapia and fibrosis quística. El manual moderno 3 edición [Internet]. Colombia, 2018 [citado el 10 de Noviembre de 2021] Disponible en: <https://books.google.es/books?hl=es&lr=&id=n2R5DwAAQBAJ&oi=fnd&pg=PA6&dq=inhaloterapia+and+fibrosis+quística+&ots=2jjWmx-z-o&sig=bR1Xud7NS0ZhNJ1kYHHN-9DaczW#v=onepage&q&f=false>
 42. Caussade S, Boza ML. Neumología en Fibrosis Quística. Neumol Pediatr [Internet]. 2016 [citado el 10 de Noviembre de 2021];11(1):5–9. Disponible en: https://www.aamr.org.ar/secciones/fibrosis_quistica/2016-11-

1_rev_neumo_2016.pdf#page=40

43. Escobar H, Sojo A, Gil D, Nadal JM. Fibrosis quística. Protoc diagnóstico terapéuticos Gastroenterol Hepatol y Nutr Pediátrica SEGHNPAEP [Internet]. 2010 [citado el 10 de Noviembre de 2021];12(6):77–84. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12568182>
44. McCague AF, Raraigh KS, Pellicore MJ, Davis-Marcisak EF, Evans TA, Han ST, et al. Correlating Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Function with Clinical Features to Inform Precision Treatment of Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* [Internet]. 2019 [citado el 10 de Noviembre de 2021];199(9):1116–26. Disponible en: <https://www.atsjournals.org/doi/10.1164/rccm.201901-0145OC>
45. Mondejar Lopez P, Pastor Vivero MD, Sanchez Solis M, Escribano A. Cystic fibrosis treatment: targeting the basic defect. *Expert Opin Orphan Drugs* [Internet]. 2017 [citado el 10 de Noviembre de 2021];5(2):181–92. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/21678707.2017.1280390>
46. Regard L, Martin C, Chassagnon G, Burgel P-R. Acute and chronic non-pulmonary complications in adults with cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med* [Internet]. 2019 [citado el 10 de Noviembre de 2021];13(1):23–38. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/17476348.2019.1552832>
47. Garcia B, Flume PA. Pulmonary Complications of Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med* [Internet]. 2019 [citado el 10 de Noviembre de 2021];40(06):804–9. Disponible en: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0039-1697639>
48. Poore TS, Taylor JL, Zemanick ET. Cardiovascular complications in cystic fibrosis: A review of the literature. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2021 [citado el 10 de Noviembre de 2021]; Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1569199321001260>
49. Lopez A, Ferreiro, Lamas A. *Pediatría Integral*. Sepeap [Internet]. 2021 [citado el 10 de Noviembre de 2021]. Disponible en: https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2021/04/Pediatria-Integral-XXV-2_WEB.pdf#page=59

50. Ma KC, Li M, Haas AR, Lanfranco AR, Moon EK, DiBardino DM. Efficacy and safety of airway stenting to treat anastomotic complications after lung transplant: A cohort study. *J Thorac Dis* [Internet]. 2020 [citado el 10 de Noviembre de 2021];12(7):3539–48. Disponible en: <http://jtd.amegroups.com/article/view/41133/html>
51. Yoon JC, Casella JL, Litvin M, Dobs AS. Male reproductive health in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2019 [citado el 10 de Noviembre de 2021];18:S105–10. Disponible en: https://www.mendeley.com/catalogue/089f6908-ca75-31ef-b78c-a5b5b98d96d2/?utm_source=desktop&utm_medium=1.19.8&utm_campaign=open_catalog&userDocumentId=%7B204b87e7-71b8-4ee8-a779-6cb0321a0376%7D
52. Hughan KS, Daley T, Rayas MS, Kelly A, Roe A. Female reproductive health in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2019 [citado el 10 de Noviembre de 2021];18(1):S95–104. Disponible en: [https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993\(19\)30881-1/fulltext](https://www.cysticfibrosisjournal.com/article/S1569-1993(19)30881-1/fulltext)
53. Reisinho M, Pereira B. Nursing interventions in monitoring the adolescent with Cystic Fibrosis: a literature review. *Rev Lat Am Enfermagem* [Internet]. 2017 [citado el 10 de Noviembre de 2021];24. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-11692016000100617&lng=en&tlng=en
54. Shardonofsky SK, Fredland N, Landrum P. Quality of Life in Caregivers of Patients With Cystic Fibrosis: An Integrated Literature Review. *Pediatr Nurs* [Internet]. 2019 [citado el 10 de Noviembre de 2021];45(4):185–90. Disponible en: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=ehh&AN=138187841&site=eds-live>
55. Armeni P, Cavazza M, Xoxi E, Taruscio D, Kodra Y. Reflections on the importance of cost of illness analysis in rare diseases: A proposal. *Int J Environ Res Public Health* [Internet]. 2021 [citado el 10 de Noviembre de 2021];18(3):1–17. Disponible en: <https://www.mdpi.com/1660-4601/18/3/1101>

56. Tikellis G, Tong A, Lee JYT, Corte TJ, Hey-Cunningham AJ, Bartlett M, et al. Top 10 research priorities for people living with pulmonary fibrosis, their caregivers, healthcare professionals and researchers. *Thorax* [Internet]. 2021 [citado el 10 de Noviembre de 2021];76(6):575–81. Disponible en: <https://thorax.bmj.com/lookup/doi/10.1136/thoraxjnl-2020-215731>
57. Ramos V, Magalis C, Reguina C. Diagnóstico precoz y proceso de atención en enfermería en pacientes pediátricos con fibrosis quística / Early diagnosis and nursing process of care in pediatric patients with cystic fibrosis. *Rev Rol enferm* [Internet]. 2017 [citado el 10 de Noviembre de 2021];40. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-163562%0A>
58. Dellon EP, Basile M, Hobler MR, Georgiopoulos AM, Chen E, Goggin J, et al. Palliative Care Needs of Individuals with Cystic Fibrosis: Perspectives of Multiple Stakeholders. *J Palliat Med* [Internet]. 2020 [citado el 10 de Noviembre de 2021];23(7):957–63. Disponible en: <https://www.liebertpub.com/doi/10.1089/jpm.2019.0464>
59. Hobler MR, Engelberg RA, Curtis JR, Ramos KJ, Zander MI, Howard SS, et al. Exploring Opportunities for Primary Outpatient Palliative Care for Adults with Cystic Fibrosis: A Mixed-Methods Study of Patients' Needs. *J Palliat Med* [Internet]. 2018 [citado el 10 de Noviembre de 2021];21(4):513–21. Disponible en: <http://www.liebertpub.com/doi/10.1089/jpm.2017.0259>
60. Price DM, Knotts SE. Communication, Comfort, and Closure for the Patient With Cystic Fibrosis at the End of Life. *J Hosp Palliat Nurs* [Internet]. 2017 [citado el 10 de Noviembre de 2021];19(4):298–302. Disponible en: <https://journals.lww.com/00129191-201708000-00003>

**ANEXO 1. AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO
INSTITUCIONAL.**

 <p>Universidad Católica de Cuenca</p>	<p>AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL</p>	<p>CÓDIGO: F – DB – 30 VERSION: 01 FECHA: 2021-04-15 Página 31 de 32</p>
---	---	---


Paola Angélica Guncay Otavalo portadora de la cédula de ciudadanía N° **0105527816** y **Josselyn Janela Chacón Nuninga** portadora de la cedula N° **1401036007**. En calidad de autoras y titulares de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación **INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA EN LATINOAMÉRICA** 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 éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, **24 de noviembre de 2021**


 F:

Paola Angélica Guncay Otavalo

C.I. 0105527816


 F:

Josselyn Janela Chacón Nuninga

C.I. 1401036007