



Universidad de Valladolid
Grado en Enfermería
Facultad de Enfermería de Valladolid

UVa

Curso 2021-2022
Trabajo de Fin de Grado

**CUIDADOS DE ENFERMERÍA AL
RECIÉN NACIDO CON FIBROSIS
QUÍSTICA**

Karla Arroyo García

Tutor/a: Ana Belén López López

AGRADECIMIENTOS:

Como autora del presente trabajo fin de grado quiero mostrar mi agradecimiento en primer lugar, a Ana Belén López López, por ser una extraordinaria tutora, guiarme, apoyarme y acompañarme durante estos meses en la realización de este trabajo como broche final a estos años de estudio.

En segundo lugar, a todas las enfermeras que han colaborado conmigo permitiéndome el acceso a las plantas de pediatría de ambos hospitales públicos de la ciudad de Valladolid, Hospital Clínico Universitario y Hospital Universitario Río Hortega, para poder acceder a información y protocolos empleados en sus unidades para realizar cuidados de calidad.

Para finalizar agradecer a todos las profesoras, profesores, enfermeras y enfermeros que durante mi formación práctica y teórica me han enseñado y han compartido cuantos conocimientos tienen para sentar las bases de mi formación. Asimismo, a mi familia y amigos por acompañarme y apoyarme durante todos estos años.

RESUMEN:

La fibrosis quística es una enfermedad genética frecuente entre la población caucásica. Genera el aumento y espesor de las secreciones mucosas del recién nacido, produciendo en la mayoría de los casos, graves afecciones tanto de pulmón como de páncreas.

Actualmente no existe tratamiento curativo, por lo que el diagnóstico precoz es crucial para su pronóstico y para el tratamiento de los síntomas.

Sin embargo, hoy por hoy no existen protocolos de enfermería exclusivos para la enfermedad en los hospitales públicos de Valladolid.

La implicación de enfermería con estos pacientes es imprescindible para mejorar su calidad de vida, por lo que, siguiendo el proceso de atención enfermero (PAE) y partiendo de la valoración de las 14 necesidades de Virginia Henderson, se propone un plan de cuidados que podría implantarse de forma sencilla en los hospitales de Valladolid y que abarca unos cuidados estandarizados y de calidad.

Con esto, se pretenden cubrir las necesidades alteradas del recién nacido con fibrosis quística mediante cuidados protocolizados y basados en la última evidencia, detallar las medidas de confort centradas en el neurodesarrollo, así como apoyar y formar a las madres y padres de éstos, para que puedan cuidar de su bebé de la forma más adecuada posible desde la detección de la enfermedad.

Palabras clave: Fibrosis quística, recién nacido, cuidados enfermeros, pediatría.

ABSTRACT:

Cystic fibrosis is a common genetic disease in the Caucasian population. It causes an increase in the amount and thickness in the mucus secretions in newborns, leading in most cases to severe lung and pancreatic disorders.

Currently, there is no curative treatment, therefore, early diagnosis is paramount for prognosis and symptom management.

However, nowadays there are no nursing guidelines or care planes regarding Cystic fibrosis in Valladolid's public hospitals that we can use as registered nurses.

For this reason, a standardized and high-quality nursing care plan has been developed based on Virginia Henderson's 14 needs assessment. It could be put in place easily in Valladolid's hospital pediatric departments.

The developed care plan will fulfil the altered needs of the newborn with cystic fibrosis thanks to standardized nursing activities, detailed comfort measures focused on the neurodevelopment and advice and teaching to support and train the parents of these patients, so that they can take care of their baby in the most appropriate way once the disease has been diagnosed. Hence, the importance of having a standardized care plan based on the latest scientific evidence at the pediatric units of Valladolid's public Hospitals.

Key words: Cystic fibrosis, newborn, nursing care, pediatric.

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN.....	1
1.1 JUSTIFICACIÓN	1
1.2 INTRODUCCIÓN	1
2. OBJETIVOS	5
3. METODOLOGÍA	6
3.1 TIPO DE ESTUDIO.....	6
3.2 INSTRUMENTOS	6
3.3 ETAPAS DE UN PLAN DE CUIDADOS	7
4. MARCO TEÓRICO.....	8
4.1 ETIOLOGÍA	8
4.2 PREVALENCIA Y EPIDEMIOLOGÍA.....	9
4.3 DIAGNÓSTICO.....	10
4.4 PRONÓSTICO	11
4.5 TRATAMIENTO.....	12
4.6 FIBROSIS QUÍSTICA Y COVID-19	15
4.7 FIBROSIS QUÍSTICA EN EL RECIÉN NACIDO PREMATURO	16
5. PLAN DE CUIDADOS.....	17
6. DISCUSIÓN E IMPLICACIÓN PARA LA PRÁCTICA.....	22
7. CONCLUSIONES.....	24
8. BIBLIOGRAFÍA.....	26
9. ANEXOS	30
ANEXO 1: ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA ESTRATIFICADA	30
ANEXO 2: VALORACIÓN DE NECESIDADES BÁSICAS DE VIRGINIA	

HENDERSSÓN AFECTADAS EN EL RECIEN NACIDO CON FIBROSIS QUÍSTICA (8)	31
ANEXO 3: DIAGNÓSTICOS NANDA, OBJETIVOS NOC E INTERVENCIONES NIC DE ENFERMERÍA EN EL RECIÉN NACIDO PARA LA FIBROSIS QUÍSTICA (31) (32) (33).....	35

ÍNDICE DE TABLAS:

Tabla 1: Estrategias de cribado de fibrosis quística en España (7).	4
Tabla 2: Esquema PICO (Fuente: Creación propia).	6
Tabla 3: Resultado NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Limpieza ineficaz de la vía aérea” (Fuente: Creación propia).....	17
Tabla 4: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Desequilibrio nutricional inferior a las necesidades corporales” (Fuente: Creación propia).....	18
Tabla 5: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de deterioro de la función hepática” (Fuente: Creación propia).	19
Tabla 6: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de nivel de glucemia inestable” (Fuente: Creación propia).	19
Tabla 7: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de cansancio del rol de cuidador” (Fuente: Creación propia).....	20
Tabla 8: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de infección” (Fuente: Creación propia).....	21

1. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN

1.1 JUSTIFICACIÓN

Actualmente la fibrosis quística afecta hasta 1 de cada 8.000 recién nacidos vivos entre la población caucásica dependiente del país en el que se analicen los datos y la bibliografía consultada. Por ello, es un hecho que la incidencia es elevada y así lo muestran los estudios realizados en los últimos años (1) (2). Desgraciadamente, a pesar de los diversos avances en el diagnóstico precoz de la enfermedad, la mortalidad sigue siendo elevada y la calidad de vida de los pacientes es mejorable si se realiza un diagnóstico precoz, se aplica un tratamiento adecuado y se establece un plan de cuidados estandarizado para los recién nacidos que la sufren.

Como profesionales de la enfermería debemos formarnos para afrontar los cuidados al recién nacido con fibrosis quística de la forma más adecuada posible y basándonos siempre en la última evidencia científica.

El motivo por el que se ha elegido este tema para la realización del trabajo fin de grado es poner de relieve la necesidad de investigar en este campo para establecer un plan que unifique los cuidados enfermeros de aquellas afecciones no tan comunes como son las enfermedades metabólicas y en este caso, la fibrosis quística, ya que existen diversos estudios acerca de los diferentes tratamientos médicos, pero apenas hay planes de cuidados de enfermería para los recién nacidos afectados de esta enfermedad.

Para poder dar cuidados de calidad es preciso conocer a fondo no solo la enfermedad si no también cómo ésta afecta a los pacientes y su entorno, para lo cual es imprescindible realizar una continua investigación enfermera haciendo uso de los últimos avances tecnológicos.

1.2 INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística o mucoviscidosis es una enfermedad genética autosómica recesiva crónica potencialmente letal muy frecuente en la población caucásica.

El diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental para mejorar el pronóstico.

Por esta razón, en España, se realiza dentro del cribado neonatal a todos los recién nacidos vivos desde el año 1999 (1).

La fibrosis quística es causada por la mutación del gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística, también conocido como CFTR. La proteína con el mismo nombre funciona a modo de canal para el cloro y está situada en la membrana de las células epiteliales, regulando el flujo de electrolitos. Cuando dos genes de fibrosis quística presentan mutaciones esta proteína se altera e independientemente de que la alteración se produzca en su estructura o en su función ocasionará como consecuencia un aumento de la concentración de sales en el sudor del paciente, lo que supondrá deshidratación y un aumento en el espesor de las secreciones mucosas del recién nacido (3).

Por ello, la mucoviscidosis es considerada una enfermedad de las células epiteliales exocrinas ya que el gen se localiza en la membrana apical del epitelio secretor de las glándulas mucosas produciendo que aquellos pacientes que padecen la enfermedad generen un moco muy espeso y viscoso que llegue a obstruir los conductos del órgano al que afecten. Generalmente los órganos que más suelen afectarse son pulmón y páncreas generando diversas enfermedades pulmonares e insuficiencias pancreáticas graves, aunque también puede afectar al intestino, órganos reproductores y otros muchos órganos. A mayor grado de afección de los distintos órganos, la fibrosis quística será más letal, empeorando así el pronóstico y aumentando la morbimortalidad (3).

En cuanto a la etiopatogenia de la enfermedad, el fenotipo clínico de estos pacientes estará modulado por las diferentes mutaciones que ya se conocen del gen CFTR. Por ejemplo, en el caso de las afecciones pancreáticas, así como por las variaciones de otros genes y, en efecto, por los factores ambientales tales como, el nivel socioeconómico, la exposición a humos y/o tabaco, la exposición a *P.Aeruginosa* y el estado nutricional (1) (4) (5).

El cribado neonatal, también conocido como “Prueba de talón” tiene el objetivo de identificar a aquellos recién nacidos vivos con mayor riesgo de padecer una serie de enfermedades genéticas y metabólicas que serán diferentes en función del territorio en el que se estudien.

Para que una enfermedad entre en un cribado debe cumplir cinco condiciones que son: Una incidencia elevada de la enfermedad, un método de cribado para la misma sencillo y práctico, alto grado de sensibilidad y especificidad de la prueba, la relación coste-beneficio debe ser adecuada y el tratamiento precoz ha de ser condicionante del curso de la enfermedad para entrar en el cribado. La “prueba de talón” cumple todas ellas y se realiza con el objetivo de iniciar un tratamiento precoz que prevenga o minimice el daño pulmonar y/o pancreático y mejore así la calidad de vida de estos pacientes (1) (2).

Esta prueba consiste en el análisis de la tripsina inmunorreactiva (TIR) de una muestra de cinco gotas de sangre capilar de talón, previo consentimiento informado a los padres y firmado por los mismos, que se recoge en los primeros días de vida (siempre a partir de las 48 horas de vida) en un papel de filtro y se envía al laboratorio correspondiente para su posterior análisis. Seguidamente si el TIR es $>$ a 70 ng/mL se realiza un estudio molecular de aproximadamente el 85% de las mutaciones conocidas causantes de la enfermedad y para ello se extrae una pequeña muestra de ADN del papel de filtro en el que se expusieron las gotas de sangre del recién nacido a estudio. En el caso de que se detecte alguna mutación se repetirá la prueba y si se reiteran los valores de mutación conocida se procederá a la realización del test del sudor. Si por el contrario la mutación es desconocida se procede a la secuenciación completa del gen (1) (3).



Imagen 1: Prueba de talón (6).

En la siguiente tabla (Tabla 1) se pueden ver las estrategias de cribado en España de la Fibrosis quística (7).

Tabla 1: Estrategias de cribado de fibrosis quística en España (7).

C. A.	Primera Etapa	Etapas posteriores			Especificaciones	
		Segundo paso	Tercer paso	Cuarto paso	Punto de corte TIR	Punto de corte test de sudor
Andalucía	TIR	TIR	Test de sudor		1 ^{er} TIR: > percentil 99,5 (3-5 días) 2 ^o TIR: (3-4 semanas)	CI >60 mmol/l → FQ. CI <30 mmol/l → Normal CI: 30-59 mmol/l → Incierto
Aragón	TIR	Duplicación TIR*	TIR ADN	Test de sudor	1 ^{er} TIR: ≥ 60ng/ml 2 ^o TIR: ≥ 40ng/ml	NE
Baleares	TIR	Duplicación TIR*	ADN	Test de sudor	1 ^{er} TIR: >60ng/ml	NE
Canarias	TIR	TIR	ADN Test de sudor	-	1 ^{er} TIR: ≥ 60ng/ml (3-5 días) 2 ^o TIR: ≥ 40ng/ml (20-22 días)	CI ≥60 mmol/l → FQ CI <30 mmol/l → Normal CI: 30-59 mmol/l → Incierto
Cantabria	TIR	TIR	Test de sudor	-	1 ^{er} TIR: ≥ 65ng/ml 2 ^o TIR: ≥ 40ng/ml	NE
Castilla y León	TIR	ADN	TIR	Test de sudor	>70ng/ml	NE
Cataluña	TIR	TIR	ADN Test de sudor	-	1 ^{er} TIR: >120ng/ml (2-5 días) 2 ^o TIR: >60ng/ml (25-45 días)	CI > 60 mmol/l → FQ
Extremadura	TIR	Duplicación TIR*	ADN Test de sudor	-	>70ng/ml	NE
Galicia	TIR	ADN	Test de sudor	-	>69ng/ml	CI >60 mmol/l → FQ CI <40 mmol/l → Normal CI ≥39 mmol/l → Incierto
Madrid	TIR	ADN	TIR	Test de sudor	1 ^{er} TIR: >60 ng/ml (48 horas) 2 ^o TIR: >40ng/ml (21 días)	CI ≥60 mmol/l → FQ CI <40 mmol/l → Normal CI: 40-59 mmol/l → Incierto
Murcia	TIR	TIR	Test de sudor	-	1 ^{er} TIR: 3-6 días 2 ^o TIR: 20-30 días	NE
País Vasco	TIR	ADN	TIR	Test de sudor	1 ^{er} TIR: ≥ 65ng/ml (48 horas) 2 ^o TIR: ≥ 40ng/ml (21 días)	CI ≥60 mmol/l → FQ CI <30 mmol/l → Normal CI: 30-59 mmol/l → Incierto
Valencia	TIR	ADN TIR	Test de sudor	-	1 ^{er} TIR: ≥ 65ng/ml o ≥ percentil 99,5 (48 horas) 2 ^o TIR: ≥ 40ng/ml (21 días)	NE

*Duplicación TIR: Duplicación de la determinación del primer TIR en la misma muestra
NE: No especificad

Por todo lo dicho anteriormente la realización de una prueba de cribado para poder detectar precozmente la fibrosis quística en el recién nacido es importante tanto para la mortalidad y la gravedad de la enfermedad como para la calidad de vida del paciente. Además, es preciso tener en cuenta que la enfermería será primordial en la educación para la salud que se da a las madres y los padres de estos niños/as, ya que seremos su principal punto de apoyo y resolución de dudas. Por otro lado, nunca se debe olvidar la salud mental de estas familias, ya que tener un/a hijo/a enfermo supone un cambio radical en la vida de una familia.

2. OBJETIVOS

Los objetivos principales del trabajo son:

- Diseñar un plan de cuidados de enfermería apto para el recién nacido con fibrosis quística utilizando la valoración enfermera, según las 14 necesidades de Virginia Henderson.
- Exponer un plan de cuidados específico para el recién nacido que padece dicha enfermedad que cuente con diagnósticos de enfermería (DdE), los resultados esperados (NOC), así como con las intervenciones enfermeras (NIC) más adecuadas para su resolución.

Como objetivos específicos se plantean:

- Detallar los cuidados de enfermería más efectivos para mejorar la condición de los órganos afectados de aquellos recién nacidos con mucoviscidosis.
- Considerar que métodos y/o medidas de confort centradas en el neurodesarrollo del paciente son efectivos para la mejoría del recién nacido con fibrosis quística.
- Identificar aquellos aspectos a modificar en la educación para la salud que se imparte a las familias de aquellos niños que padecen la enfermedad con el objetivo de mejorar su comprensión, resolver las dudas que puedan aparecer y, atendiendo en la medida de lo posible la salud mental de estas familias.

3. METODOLOGÍA

3.1 TIPO DE ESTUDIO

Creación de un plan de cuidados estandarizado a implantar en los hospitales públicos de Valladolid ya que actualmente éstos carecen de protocolos de enfermería estandarizados para el recién nacido con dicha enfermedad. Se realizará a partir de la bibliografía seleccionada relacionada con el recién nacido pediátrico en el que se detecte fibrosis quística tras la realización de las pruebas diagnósticas correspondientes.

El esquema PICO sería el siguiente (Tabla 2):

Tabla 2: Esquema PICO (Fuente: Creación propia).

Paciente	Recién nacidos diagnosticados de fibrosis quística
Intervención	Diseñar un plan de cuidados de enfermería adecuado para estos pacientes
Comparación	Planes de cuidados existentes actualmente en otros hospitales
Outcomes o resultados	Mejoría en los cuidados enfermeros de los recién nacidos con mucoviscidosis

3.2 INSTRUMENTOS

Se procede al diseño del plan de cuidados tras la realización de una extensa búsqueda bibliográfica centrada en los cuidados enfermeros al paciente recién nacido con mucoviscidosis.

Se utilizaron como bases de datos Pubmed, Cochrane, ScieLo, Google Scholar, Cuiden, Medline y NICE guidelines.

Se consultaron artículos de diversas revistas científicas médicas y enfermeras, así como trabajos fin de grado relacionados publicados en la biblioteca online de diversas universidades del país. Finalmente, se realizaron diversas consultas a documentos publicados por la Asociación Española de Pediatría.

Como filtros se usó el idioma, la actualidad, incluyendo artículos publicados desde 1980 hasta la actualidad y el título.

Por tanto, los criterios de inclusión fueron seleccionar únicamente artículos en castellano o en inglés, publicados hace menos de cuarenta años, el texto completo con acceso gratuito y que el título incluyese las palabras “Fibrosis quística” o “Cystic Fibrosis”, “recién nacido”, “new born”, “enfermería”, “nurse”, “cuidados” y/o “take care”.

Los criterios de exclusión fueron todos aquellos artículos que no contasen con los criterios citados anteriormente, además de aquellos que no fueran relevantes para la realización del consiguiente plan de cuidados de enfermería.

Los criterios booleanos fueron “AND” y “OR” y las palabras clave “Cystic fibrosis”, “new born”, “mucoviscidosis”, “planes de cuidados”, “nanda”, “nic”, “noc”, “diagnóstico enfermero”, “cuidados enfermeros” y “recién nacido”.

La estrategia de búsqueda queda estratificada en el anexo 1.

3.3 ETAPAS DE UN PLAN DE CUIDADOS

En primer lugar, es preciso señalar que se diseñó el plan de cuidados de enfermería a raíz de la valoración realizada siguiendo las 14 necesidades de Virginia Henderson.

Según Virginia Henderson *“el individuo, sano o enfermo, es un todo completo que presenta 14 Necesidades Básicas (NB) que son esenciales al ser humano y que han de satisfacerse para que la persona mantenga su integridad y promueva su crecimiento y desarrollo”* (8).

Dentro del marco de actuación de la enfermería, la taxonomía NANDA es una herramienta imprescindible en nuestra práctica habitual, pues utiliza un lenguaje común. Definimos diagnóstico enfermero NANDA como *“juicio clínico sobre la respuesta de un individuo, familia o comunidad a problemas de salud, siendo la base para establecer las intervenciones enfermeras a llevar a cabo, para lograr los objetivos planteados y resolver el diagnóstico enfermero”* (9).

Los NOC sirven para evaluar el estado actual del paciente y establecer aquello que se quiere conseguir de manera que mejore su salud/problema actual. Las NIC sirven para conseguir el objetivo propuesto llevando a cabo determinadas actuaciones (10).

El PAE es el proceso sistémico realizado desde enfermería cuyo objetivo principal es cubrir las 14 necesidades básicas de Virginia Henderson del individuo, familia o comunidad estructurado en cinco etapas que son las siguientes (11):

I. Valoración: Consiste en realizar una entrevista al paciente, en nuestro caso a la familia del recién nacido acerca de las necesidades básicas, interpretar esos datos y finalmente valorarlos para conocer las necesidades alteradas y a qué se debe dicha alteración (11).

II. Diagnóstico: Reside en el análisis de los datos obtenidos en la valoración que se ha realizado previamente para identificar los diagnósticos NANDA de enfermería adecuados a cada necesidad alterada (11).

III. Planificación: Se establecen los resultados que esperamos obtener (NOC) y que se deben cumplir de manera multidisciplinar a través de las intervenciones (NIC) que resuelvan los problemas planteados, es decir, los diagnósticos de enfermería (11).

IV. Ejecución: Es la fase en la cual se llevan a cabo las NIC enfermeras citadas previamente (11).

V. Evaluación: La evaluación se realiza durante todo el PAE, no solo al final, pues se debe evaluar si se cumplen los NOC y si las NIC son efectivas. En el caso de que no lo sean se deben replantear de nuevo los NOC y las NIC (11).

4. MARCO TEÓRICO

4.1 ETIOLOGÍA

La principal causa es la mutación del gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana: *Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR)* (12).

El gen, situado en el cromosoma 7, se aisló en 1989 y en él, se han descrito más de 1.000 mutaciones asociadas a la mucoviscidosis. La mutación más frecuente, que representa el 70% de las mutaciones y que afecta a más población europea caucásica, es la AF508 que se produce por la pérdida del aminoácido fenilalanina (12).

La naturaleza de las mutaciones se correlaciona con la gravedad de las alteraciones, sobre todo con la alteración pancreática y el grado de anormalidad del cloro en el sudor. En el caso de la afección pulmonar, la relación entre el genotipo y el fenotipo es menos patente debido a las modificaciones genéticas y a factores ambientales (12).

4.2 PREVALENCIA Y EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de la fibrosis quística es variable entre la población. En general afecta a 1 de cada 3.000 a 8.000 nacidos vivos según varias fuentes, por lo que una de cada 25 personas es portadora de la enfermedad. A nivel mundial, si nacen 100.000 recién nacidos vivos cada año, cuatro de ellos padecerán fibrosis quística (2).

En cuanto al sexo, no hay diferencia en la incidencia de hombres frente a mujeres.

Tanto en Europa como en Norteamérica, la incidencia es de 1 de cada 2.000 a 2.500 recién nacidos vivos, siendo diagnosticados el 50% de ellos en los primeros seis meses de vida y el 90% de ellos antes de los ocho años. En los países de Sudamérica, la incidencia es de 1 de cada 4.000 recién nacidos vivos (13).

En cuanto a mortalidad, desde 1997, la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-9) incluyó un código específico para la mucoviscidosis, permitiendo así el registro de todas las defunciones según sexo y grupo de edad (14).

En España existe la Fundación de Fibrosis Quística (FQ), creada en 1995, que acoge actualmente a todos los pacientes españoles diagnosticados de la

enfermedad brindando capacitación, atención médica y tratamiento (13).

Dentro de los países sudamericanos, Ecuador es uno de los afectados y allí también existe una fundación cuyo objetivo es el mismo y que en 2020 acogía alrededor de 120 pacientes con FQ (15).

4.3 DIAGNÓSTICO

Tras una reunión global celebrada en 2018 y promovida por la Fundación Americana de Fibrosis Quística con motivo de consenso sobre el diagnóstico de la enfermedad se acordó que el diagnóstico se debe basar en uno o más de los siguientes criterios (12) (16) (17):

- Prueba de enfermedades metabólicas o prueba de talón positiva (explicada anteriormente).
- Prueba de Gibson y Cook o prueba de sudor positiva.
- Historia de mucoviscidosis previa en hermanos, padres o abuelos.
- Enfermedad sinopulmonar con colonización o infección persistente de las vías aéreas.
- Síndrome de pérdida de sales y minerales.
- Alteraciones gastrointestinales y nutricionales como íleo meconial, insuficiencia pancreática o fracaso del desarrollo.

La alteración de CFTR podrá conocerse por el aumento de la concentración de cloro en sudor que se documentará mediante la “prueba de Gibson y Cooke”, comúnmente conocida como “prueba del sudor”. También es posible la identificación de mutación en el gen por estudio de tripsina inmunorreactiva (TIR) en sangre venosa (12) (16) (17).



Imagen 3: Prueba de sudor (18)

El estudio genético es la prueba diagnóstica definitiva de la enfermedad y se realiza una vez se hayan completado todas las anteriores, ya que es capaz de identificar más de 1.000 mutaciones conocidas responsables de la fibrosis quística (12) (16) (17).

Existen casos en los que es posible la identificación prenatal. Son solo aquellos en los que familiares de primer grado padezcan la enfermedad. Para su diagnóstico se debe realizar a ambos progenitores dos tipos de cribado, el secuencial y el simultáneo (12) (16) (17):

- En el primero, se realiza un análisis a la madre y en el caso de ser positiva se realizará al padre, reduciendo así el número de pruebas. Si ambos son portadores de la enfermedad, para conocer si el feto posee dos mutaciones genéticas del gen CFTR se procede a la realización de una biopsia de las vellosidades coriónicas de la embarazada. Si el resultado es positivo, podrán plantearse la posibilidad de un aborto terapéutico.
- En el segundo, se realiza un análisis simultáneo a ambos progenitores.

4.4 PRONÓSTICO

El pronóstico de la enfermedad, al igual que los síntomas, varía en función del defecto genético específico, del diagnóstico precoz y de los órganos afectados, pero también de la edad, las condiciones medioambientales y económicas, así como de otros problemas de salud que padezca el paciente (19) (20).

La esperanza de vida media actual en EEUU es de 37 a 40 años, en España se estima en los 40-45 años y en países del norte de África en los 30 años (19) (20).

Por esta razón, se debe seguir investigando sobre esta enfermedad y los mejores cuidados de enfermería, lo que sin duda conseguiría aumentar la esperanza de vida de estos pacientes (19) (20).

4.5 TRATAMIENTO

Toda acción que forma parte del tratamiento de un paciente con fibrosis quística precisa de un equipo sanitario multidisciplinar compuesto por médicos especializados y enfermeras instruidos en estos cuidados para ejercer una atención holística a estos pacientes, ya que no existe un tratamiento curativo de la enfermedad y por tanto todas las estrategias llevadas a cabo tendrán como objetivo retrasar la aparición de sintomatología grave, aumentar la esperanza de vida y disminuir el daño pulmonar irreversible. Formarán parte de su tratamiento actividades como la limpieza de las secreciones purulentas del tracto respiratorio, una nutrición adecuada, la suplementación de enzimas en pacientes con insuficiencia pancreática, el uso de broncodilatadores, la terapia antiinflamatoria y el tratamiento antibiótico de las exacerbaciones pulmonares entre otras (12) (17).

El uso de antibióticos en estos pacientes permite eliminar los gérmenes patógenos que producen infecciones y desencadenan respuestas inflamatorias en la vía aérea. En efecto, a pesar de que existen diferentes vías de administración como la intravenosa, la oral o la inhalada la de elección siempre que el paciente esté hospitalizado será la intravenosa (12) (17) (21).

Actualmente, existen muchos avances y no es indispensable la hospitalización de estos pacientes, pues si su condición lo permite puede administrarse la terapia intravenosa ambulatoriamente o en el domicilio. Sin embargo, aún existe un gran porcentaje de pacientes que precisan ingreso en el hospital. (12) (17) (21).

Se debe minimizar la pérdida de grasas, vitaminas y ácidos biliares en heces,

para lo cual es muy importante una suplementación enzimática adecuada a los requerimientos del paciente, favoreciendo así el proceso de digestión y absorción de nutrientes y vitaminas liposolubles (22).

En estudios realizados por diversos autores se ha demostrado que la administración de probióticos disminuye las molestias gastrointestinales y mejora el aspecto pastoso de las deposiciones, logrando mantener en equilibrio la flora intestinal (22).

La correcta alimentación para favorecer la nutrición es clave en pacientes que presentan esta patología (22) (23) (24).

En los recién nacidos con fibrosis quística suele ser común el aporte de nutrición por vía enteral, ya sea de leche materna (que en ocasiones es donada y necesita ser fortificada), como de leche artificial, ya que tienen riesgo de desnutrición secundario a las afecciones gastrointestinales asociadas a la enfermedad. Por otro lado, existen casos, en los que la nutrición enteral no es suficiente teniendo que recurrir a la alimentación parenteral (22) (23) (24).

Desde el momento del diagnóstico de la enfermedad es muy importante realizar una buena educación para la salud, ya que las familias deben comprender que sus hijos necesitan tener un balance calórico positivo. Es muy común que haya periodos cortos de ingestas deficitarias, sobre todo durante los periodos en los que la enfermedad se exacerba, ya que estos coinciden con un gasto energético elevado (21).

De ahí, la importancia de tener a disposición de los profesionales de enfermería un plan de cuidados para guiar a los padres en cuanto a cómo debería ser la alimentación de su recién nacido con fibrosis quística (21).

De manera similar ocurrirá a medida que el recién nacido vaya creciendo y durante toda su infancia, así pues, lo ideal sería que el niño satisfaga sus necesidades con una dieta variada y adecuada, lo que supone consumir productos de calidad, eliminando en la mayor parte posible los productos procesados y ultraprocesados así como todos aquellos productos refinados (azúcar, harinas que no sean integrales, aceites refinados...) teniendo en cuenta que tanto durante la infancia como durante los episodios de crisis de la

enfermedad sus necesidades nutricionales estarán aumentadas (24) (25).

La fisioterapia es imprescindible para los recién nacidos con fibrosis quística desde sus primeros meses de vida cuyo principal objetivo será limpiar las vías respiratorias de secreciones espesas y viscosas. La fisioterapia respiratoria o torácica, también denominada higiene bronquial, consiste en aquellos ejercicios que el paciente deberá realizar al menos 2 veces al día durante 20 minutos aumentando su frecuencia en episodios de exacerbación cuyo objetivo será movilizar las secreciones para conseguir expulsarlas. Entre las técnicas de fisioterapia torácica más utilizadas encontramos el drenaje postural, percusión y vibración (DPPV) que consiste en elevar la cabeza del paciente 30°- 45° y percutir rítmicamente el tórax favoreciendo así la movilización del moco (22) (23).

Las técnicas de DPPV se emplean junto con la administración de broncodilatadores, mucolíticos, etc (22) (23).

El trasplante pulmonar es la última opción terapéutica, pero existen casos en los que la mucoviscidosis degenera hasta tal punto que es incompatible con la vida a pesar de haber recibido ya un tratamiento intensivo y es preciso recurrir a él (22) (23).

Un aspecto importante a tener en cuenta en algunos de estos pacientes es la necesidad de ingreso a menudo y por periodos prolongados secundarios a las exacerbaciones de fibrosis quística. Esto conlleva la necesidad de canalizar vías venosas de forma recurrente, suponiendo un gran impacto tanto para el paciente como para la familia de éste (26) (27).

Una solución plausible a este problema sería el empleo de vías centrales, de mayor duración y de elección en situaciones de urgencia puesto que son de gran calibre, están alojadas en grandes vasos y por tanto permiten la administración de todo tipo de fármacos que no se deben emplear por vía venosa periférica. Por ende, las vías centrales tienen mayor calibre que las vías periféricas y además contamos con la posibilidad de poseer varias luces en el mismo acceso central permitiendo así la infusión de varios fármacos simultáneos, mientras que las periféricas son de una sola luz (26) (27).

En estos pacientes la canalización de vías venosas centrales, a menudo de

inserción periférica (PICC), suponen menor ensañamiento terapéutico ya que, las vías periféricas no duran mucho tiempo, hay un mayor riesgo de que se produzcan extravasaciones, o que precisen de la administración simultánea de varios fármacos requiriendo una constante canalización. Las vías centrales son más duraderas, permiten varios accesos y suelen ser más cómodas para el paciente. Por otro lado, el pequeño calibre de las vías periféricas y la limitación en la amplitud de movimientos del recién nacido, supone una mayor complejidad en la técnica que a veces va acompañada de numerosas punciones para una correcta canalización (26) (27).

4.6 FIBROSIS QUÍSTICA Y COVID-19

Desde que estalló la pandemia de COVID-19 en 2020, estos pacientes con cuidados asistenciales específicos se han visto muy afectados, puesto que, al afectar principalmente al sistema respiratorio, su contagio pudiera ser muy grave.

Por eso, desde Reino Unido, profesionales sanitarios han creado guías orientadas a lo que deben y no deben hacer los pacientes con fibrosis quística con relación al COVID-19 (28).

Como personal de enfermería se debe hacer alusión a la función de educar en salud tranquilizando a los padres y a las madres de los niños que padecen mucoviscidosis, así como calmar su ansiedad y resolver todas sus dudas, aportando explicaciones claras y concisas.

En cuanto a aquellos pacientes con fibrosis quística que contraigan la infección de COVID-19 se explicará a las familias que se hará un seguimiento continuo. Se deberá limpiar su vía aérea, se recomienda ventilar con mayor frecuencia, así como extremar las medidas de higiene de manos y dispositivos para administración de inhaladores. Estas medidas reducirán el riesgo de contraer enfermedades infecciosas que empeoren el estado de salud del niño. Además, se subraya la importancia de evitar el transporte público, usar mascarilla en espacios cerrados, poco ventilados y aglomerados para calmar la ansiedad.

Será clave indicarles que los síntomas del COVID-19 y las crisis de

exacerbaciones pulmonares de sus hijos pueden ser difíciles de diferenciar, por lo que deberán consultar a un profesional siempre que se produzcan (28) (29).

Deberán continuar con el tratamiento habitual de mucoviscidosis que tuvieran pautado por su médico habitual, a menos que se les indicase lo contrario (antibióticos, nebulizadores, antiinflamatorios, terapia enzimática...) incluyendo los ejercicios marcados por el fisioterapeuta (28) (29).

4.7 FIBROSIS QUÍSTICA EN EL RECIÉN NACIDO PREMATURO

Existe poca información sobre la mucoviscidosis en el prematuro, ya que muchas veces la detección conlleva tiempo y aun no existen muchos estudios acerca de una forma concreta de actuar en el recién nacido prematuro con respecto a la enfermedad.

Entre los pocos estudios que existen se ha demostrado que pocos recién nacidos prematuros con fibrosis quística sobreviven, ya que la prematuridad conlleva la inmadurez pulmonar, lo cual supone falta de surfactante pulmonar, y ello deriva en escaso tejido alveolar útil para realizar un correcto intercambio gaseoso. La combinación entre prematuridad y mucoviscidosis afecta al pulmón de dos formas distintas, por un lado, mientras que la primera afecta a la función alveolar y la maduración de estos órganos, la segunda afecta a las vías respiratorias de conducción pequeña, debido al taponamiento mucoso, la inflamación y la infección. De manera que, en estos pacientes, es segura la intubación (30).

Además, se ha demostrado la menor efectividad de los antibióticos en prematuros con respecto a los niños a término con relación a la fibrosis quística y las diversas neumonías y bronquiolitis causadas por el Virus Respiratorio Sincitial (VRS) (30).

Por otro lado, si estos pacientes no toleran la nutrición enteral, no podrá administrarse el tratamiento enzimático pancreático y por tanto tendrán más riesgo de colectasis (30).

5. PLAN DE CUIDADOS

Para la creación de un plan de cuidados estandarizado, en primer lugar, se realizará una valoración enfermera siguiendo las 14 necesidades de Virginia Henderson, especificadas en el anexo 2, valorando así cuales de ellas están afectadas para seleccionar unos correctos diagnósticos NANDA de enfermería sobre los que llevar a cabo determinados cuidados efectivos para el paciente.

En el anexo 3 se resumen los posibles diagnósticos NANDA de enfermería para la fibrosis quística con los correspondientes resultados que queremos conseguir (NOC) y las intervenciones de enfermería (NIC) necesarias para conseguirlos en base a diversos estudios consultados (31) (32) (33).

A continuación, se exponen los más relevantes y que se repiten en todos los patrones del paciente con mucoviscidosis.

- NECESIDAD 1: Respirar normalmente // PATRÓN 4: Actividad- Ejercicio

Diagnóstico NANDA: 00031: Limpieza ineficaz de la vía aérea relacionado con producción excesiva de moco, incapacidad para eliminar secreciones del tracto respiratorio y mantener la vía aérea permeable (33).

Tabla 3: Resultado NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Limpieza ineficaz de la vía aérea” (Fuente: Creación propia).

NOC			NIC
0410:	Estado respiratorio:	Permeabilidad de la vía aérea	3160: Aspiración de la vía aérea 3230: Fisioterapia torácica
0403:	Estado respiratorio:	Ventilación	3350: Monitorización respiratoria
0402:	Estado respiratorio:	Intercambio gaseoso	

Las actividades de enfermería incluirán: Determinar la necesidad de aspiración, realizar las medidas de asepsia correspondientes, seleccionar una sonda de aspiración que sea la mitad que el diámetro interior del tubo endotraqueal o vía aérea del paciente, monitorizar el estado respiratorio y cardíaco y realizar los ejercicios diariamente al menos dos horas tras las comidas (33).

- NECESIDAD 2: Comer y beber // Patrón 2: Nutricional- Metabólico

Diagnóstico NANDA: 00002 Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales relacionado con peso corporal por debajo del rango ideal para edad y sexo (33).

Tabla 4: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Desequilibrio nutricional inferior a las necesidades corporales” (Fuente: Creación propia).

NOC	NIC
1020: Estado nutricional del lactante	1160: Monitorización nutricional
2102: Nivel de dolor	1056: Alimentación enteral por sonda
1009: Estado nutricional: Ingestión de nutrientes	1200: Administración de nutrición parenteral total

Las actividades de enfermería incluirán: Monitorizar el crecimiento y desarrollo, evaluar la turgencia y la movilidad cutánea, colocar la sonda naso u orogástrica para alimentación enteral de acuerdo al protocolo de la unidad correspondiente, vigilar el estado de líquidos y electrolitos, mantener la cabeza del lactante elevada 30-60 minutos tras las tomas, si precisa nutrición parenteral asegurar la línea intravenosa adecuada en relación con la duración de la infusión de nutrientes y determinar la colocación correcta del catéter central intravenoso mediante radiografía (33).

Diagnóstico NANDA: 00178: Riesgo de deterioro de la función hepática (33).

Tabla 5: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de deterioro de la función hepática” (Fuente: Creación propia).

NOC	NIC
0600: Equilibrio electrolítico y ácido-base	1910: Manejo del equilibrio ácido-base
1902: Control de riesgo	7690: Interpretación de datos de laboratorio
	6650: Vigilancia

Las actividades de enfermería incluirán: Comparar los resultados con análisis anteriores y reconocer valores límite máximos y mínimos, mantener la vía aérea permeable, contar con una vía intravenosa permeable, realizar balance hídrico por turno, determinar riesgos según corresponda e interpretar correctamente signos de alarma (33).

Diagnostico NANDA: 00179: Riesgo de nivel de glucemia inestable relacionado con afectación pancreática de la enfermedad (33).

Tabla 6: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de nivel de glucemia inestable” (Fuente: Creación propia).

NOC	NIC
1626 Conducta de aumento de peso	4035 Muestra de sangre capilar
2300 Nivel de glucemia	7690 Interpretación de datos de laboratorio
2111 y 2113 Severidad de la hipo o hiperglucemia	2120 y 2130 Manejo de la hipo o hiperglucemia

Las actividades de enfermería incluirán: Utilizar los rangos de referencia del laboratorio para valorar los datos, reconocer efectos de posibles fármacos utilizados, verificar la identificación del paciente y realizar correctamente la obtención de la muestra, identificar signos de hipo o hiperglucemia y monitorizar y vigilar periódicamente glucemias si así lo precisa (33).

- Necesidad 9: Evitar peligros/ seguridad // Patrón 8: Rol- relaciones.

Diagnóstico NANDA: 00062: Riesgo de cansancio del rol de cuidador relacionado con inexperiencia en el rol de cuidador (33).

Tabla 7: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de cansancio del rol de cuidador” (Fuente: Creación propia).

NOC	NIC
2211: Desempeño de rol de padres.	6710: Fomentar el apego.
2205: Rendimiento del cuidador principal: Cuidados directos.	7040: Apoyo al cuidador principal.
2203: Alteración del estilo de vida del cuidador principal.	5240: Asesoramiento.

Las actividades enfermeras incluirán: Instruir a los progenitores sobre la alimentación de su recién nacido, mostrar técnicas para calmar al niño, estudiar junto al cuidador los puntos fuertes y débiles, animar y apoyar las decisiones tomadas, establecer una relación terapéutica basada en la confianza y el respeto, así como favorecer la expresión de sentimientos (33) (34).

Patrón 1: Manejo y percepción de la salud.

Diagnóstico NANDA: 00004 Riesgo de infección relacionado con ser vulnerable a una invasión de microorganismos patógenos (33).

Tabla 8: Resultados NOC e intervenciones NIC relacionadas con “Riesgo de infección” (Fuente: Creación propia).

NOC	NIC
1924: Control de riesgo del estado infeccioso	6540: Control de infección 2300: Administración de medicación
0708: Severidad de la infección en el recién nacido	6680: Monitorización de signos vitales 3350: Monitorización respiratoria
0410: Estado respiratorio: permeabilidad de las vías aéreas	

Las actividades de enfermería incluirán: Aplicar y mantener las precauciones de aislamiento y esterilidad necesarias, usar guantes estériles según corresponda, evitar interrupciones al preparar, verificar o administrar medicaciones, monitorizar presión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria (33) (35).

Una vez establecido esto a lo largo de todo el PAE se deberá valorar si las intervenciones son efectivas o no, si las condiciones de vida diaria del paciente mejoran y si es preciso modificar alguna de nuestras actuaciones para conseguir así nuestro principal objetivo, aumentar la calidad de vida del paciente y su entorno más cercano (10) (32).

Es importante, debido a su envergadura en el desarrollo de estos recién nacidos, implantar y mantener los cuidados centrados en el neurodesarrollo, así como se realizan en las unidades de neonatos de los hospitales, además de los ya mencionados en el plan de cuidados, pero que no se han incluido en el mismo ya que no son exclusivos del paciente con fibrosis quística pero si indispensables para el recién nacido pediátrico, como así lo muestra y promueve el programa NIDCAP (Newborn Individualize Developmental and Assesment Programme) (36).

Entre ellos se encuentran (36) (37):

-Mantener el menor ruido posible en la unidad, permitiendo el máximo descanso

posible del recién nacido y asegurando su confort, ya que la evidencia muestra que el ruido propicia estrés y afecta a su desarrollo.

-Mínima manipulación, agrupando los cuidados todo lo posible, así como la exploración médica, ya que las manipulaciones son consideradas el segundo factor junto con el ruido que más estrés genera a los recién nacidos.

-Medidas de contención para el recién nacido con fibrosis quística, al igual que para el prematuro, con retenedores en los pies de la cuna, ya que esto les aporta sensación de seguridad y cercanía, simulando las paredes del útero materno.

-Succión no nutritiva, si es posible, ya que forma parte del ejercicio o la fisioterapia que deben realizar y, además, es una medida que calma al recién nacido.

-Favorecer la implicación de la familia en los cuidados del recién nacido, facilitando la unión, aumentando el vínculo familiar, generando confianza y favoreciendo que las familias comprendan la comunicación con el recién nacido a través del comportamiento.

6. DISCUSIÓN E IMPLICACIÓN PARA LA PRÁCTICA

Hoy en día, en nuestra ciudad, ninguno de los dos grandes hospitales públicos (Hospital Clínico Universitario de Valladolid y Hospital Universitario Río Hortega) cuenta con un plan de cuidados de enfermería para el recién nacido pediátrico con fibrosis quística.

Dado que el campo de la pediatría abarca un amplio rango de edad (desde el nacimiento hasta los 14 años) y por lo tanto diferentes patologías con prevalencia muy variada, es necesaria la creación de planes de cuidados estandarizados que permitan al personal de enfermería dar unos cuidados de calidad en cada patología. Por ello surge la necesidad de establecer un plan de cuidados estandarizado específico para aquellos recién nacidos que padecen fibrosis quística.

La falta de planes de cuidados para la mucoviscidosis es debida, entre otros motivos, a la baja prevalencia de la enfermedad. Sin embargo, tal y como las

cifras muestran, la enfermedad existe y se diagnostica en recién nacidos de nuestro entorno. Esto supone que a los pacientes que padecen fibrosis quística se les proporcionen cuidados generales para patologías respiratorias, pero no cuidados estandarizados y específicos, lo que se traduce en una peor calidad de vida del recién nacido.

Como mejora se propone la implantación del plan de cuidados diseñado anteriormente, de manera que queden estandarizados los cuidados enfermeros siendo éstos de calidad, basados en la evidencia, completos y permitiendo su aplicación cuando sea oportuno por parte de las enfermeras que trabajan en las unidades de recién nacidos de ambos hospitales públicos de la ciudad de Valladolid.

Para la difusión del mismo es conocido que los métodos bidireccionales son los mejores a la hora de transmitir conocimientos y asegurarse de que la población diana, en este caso, las enfermeras de pediatría comprendan y asimilen conocimientos. Esto podría llevarse a cabo en diversas sesiones de formación de corta duración explicando el plan de cuidados a implantar de manera clara y concisa.

Por otro lado, y debido a la situación de pandemia en la que aún nos encontramos se plantea añadir métodos directos unidireccionales como son las videoconferencias usando plataformas como Teams o Webex para la exposición y transmisión del plan de cuidados propuesto para el recién nacido con fibrosis quística, lo que nos permitirá llegar a más profesionales y difundir el conocimiento para que se implante la aplicación de protocolos a la mayor brevedad posible.

Como limitaciones del trabajo se señala la falta de estudios realizados en nuestra ciudad sobre la importancia de crear planes de cuidados específicos para cada enfermedad en los recién nacidos, así como la falta de protocolos de enfermería para el recién nacido con fibrosis quística. Esto hubiera permitido comparar o proponer áreas de mejora en los cuidados ya establecidos.

Como puntos positivos del estudio se señala la facilidad de acceso en bases de datos a artículos y documentos en relación a la enfermedad en el recién nacido,

así como la cantidad disponible de los mismos.

Como proposición de futuras líneas de investigación se anima a la realización de estudios comparativos entre los resultados obtenidos aplicando a estos pacientes cuidados generales para enfermedades respiratorias frente a la aplicación de cuidados específicos para la mucoviscidosis.

Tras reflexionar, sería interesante invertir tiempo y recursos en la creación e implantación de planes de cuidados en las unidades de pediatría de los hospitales públicos de Valladolid para otras patologías infantiles de baja prevalencia, pero gran compromiso de las necesidades básicas, ya que ayudaría a las enfermeras a disponer de la formación necesaria para mejorar los cuidados.

7. CONCLUSIONES

Con la realización de este plan de cuidados se ha logrado conseguir tanto el objetivo principal de este trabajo como los específicos, ya que:

- Se ha diseñado un plan de cuidados de enfermería, partiendo de la valoración de las 14 necesidades básicas de Virginia Henderson. A través del PAE se han propuesto unos diagnósticos comunes y unas actividades a llevar a cabo, desarrollando un plan de cuidados para ser implantado en los diferentes hospitales públicos de Valladolid. Con el objetivo de poder estandarizar los cuidados al recién nacido con fibrosis quística y así mejorar su calidad de vida.
- Se han detallado los cuidados de enfermería más efectivos para el paciente con fibrosis quística, evitando que se propicien cuidados generales al paciente con enfermedad respiratoria y se centren en la mucoviscidosis.
- Se han implementado las medidas centradas en el neurodesarrollo que impulsen el mismo del recién nacido, favoreciendo así su descanso y bienestar durante el tiempo de hospitalización, evitando el ensañamiento terapéutico y acortando su estancia en la unidad.
- Se han identificado aquellos aspectos a mejorar en la educación para la

salud, haciendo hincapié en aquello que más preocupa a las madres y los padres en relación con la enfermedad, aportando seguridad y confianza, asegurando que la información ha quedado clara.

Algo que no estaba dentro de los objetivos, pero que es de gran relevancia tanto para el paciente y su entorno como para el equipo de enfermería tras el análisis de todos los artículos empleados para la realización de este trabajo, es el uso de las vías centrales. Es conocido que estos pacientes ingresan con frecuencia y de forma prolongada y rara vez se tiene en consideración el uso de vías centrales que le facilitarían la vida tanto al paciente como a la enfermera.

Muchos de estos pacientes, llegan a precisar de alimentación parenteral, por lo que el uso e intento de canalización de numerosas vías venosas periféricas, a la larga es más perjudicial tanto por las consecuencias físicas como psíquicas.

Se debe subrayar la importancia de evitar el ensañamiento terapéutico. La vía central, debería ser la de elección para los pacientes que sufren este tipo de patologías ya que en momentos de exacerbación precisan una actuación rápida y un acceso directo intravenoso para un uso continuado durante su estancia hospitalaria. El riesgo de infección es el principal motivo por el que no se emplean en estos pacientes.

Sería fundamental, por lo tanto, incrementar la formación del personal de enfermería en cuanto a la manipulación e indicaciones de las vías centrales para que se llevasen a cabo de forma rigurosa las medidas de higiene, asepsia y esterilidad oportunas disminuyendo así la probabilidad de infecciones nosocomiales y aumentando el uso de las mismas para evitar todas las complicaciones asociadas a las vías periféricas y que ya han sido expuestas anteriormente.

Se sabe que en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid (HCUV) se ha creado un comité enfermero en las unidades de pediatría para realizar un protocolo que estandarice los cuidados de vías centrales y periféricas. Vinculado a esto, también en el Hospital Universitario Río Hortega, existe un protocolo de cuidados de vías centrales y periféricas en la población pediátrica que precise largos periodos de hospitalización que data de 2015; está siendo modificado en

la actualidad para incluir la última evidencia científica.

Estos protocolos impulsarán la mejora de los cuidados de las mismas y por tanto, facilitará la toma de decisiones en cuanto a elegir la vía central sobre la periférica cuando se trate de pacientes que necesiten gran carga de medicación y alimentación parenteral en largas estancias hospitalarias, como es el caso del paciente con mucoviscidosis.

Podemos concluir exponiendo que es imprescindible continuar implementando nuevos planes de cuidados específicos y actualizando los ya existentes en los hospitales, sobre todo aquellos relacionados con las enfermedades en las que el papel de enfermería es crucial para la supervivencia del paciente, garantizando una mayor calidad de vida y minimizando los ingresos hospitalarios. De igual manera para poder guiar y acompañar a la familia en procesos de exacerbación de diversa gravedad.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Redondo Sal C. VALIDEZ Y EFECTIVIDAD DEL PROGRAMA DE CRIBADO NEONATAL DE LA FIBROSIS QUÍSTICA EN CASTILLA Y LEÓN. PERIODO 1999-2014. Trabajo fin de grado. Valladolid: Universidad de Valladolid, Facultad de Medicina; 2017.
2. Souther KW, Munch A, Pollitt R, et al. A survey of newborn screening for cystic fibrosis in Europe. *J Cyst Fibros*. 2007; 6(57-65).
3. Gomez AS. FIBROSIS QUÍSTICA: BASE MOLECULAR, MÉTODOS DIAGNÓSTICOS Y CUIDADOS DE ENFERMERÍA. Trabajo fin de grado. Valladolid: Universidad de Valladolid, Facultad de enfermería; 2017.
4. Martínez Rabadán M, Pina Díaz LM, Guillén Pérez F, et al. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: Una revisión bibliográfica. *Enfermería docente*. 2014; 102(1 (67-74)).
5. Hodson ME. Cystic Fibrosis. *Postgraduate medical journal*. 1984: p. 225-33.
6. Carmona JM. Cuidarmibebé. [Online].; 2017 [cited 2022 abril 8. Available from: <http://cuidarmibebé.com/2017/04/22/la-prueba-del-talon/>.

7. Válcarcer-Nazco C, Oliva Hernández C, Velasco González V, Cuéllar Pompa L, Castilla I, Vallejo-Torres L, et al. Coste-efectividad del cribado neonatal de la fibrosis quística en España. Informe de evaluación de tecnologías sanitarias. Gran Canarias: Gran Canarias: Ministerio de sanidad., Servicios sociales e igualdad. Servicio de evaluación del servicio canario de salud.; 2012.
8. Luis MT, Fernández C, Navarro MV. El pensamiento de Virginia Hendersson en el siglo XXI.. 3rd ed. Barcelona: Masson; 2005.
9. Arribas Cachá A. Definiciones de diagnósticos enfermeros. Revista de enfermería en desarrollo. 2020; 2(26).
10. El modelo NANDA NN. [Online].; 2020 [cited 2021 diciembre 22. Available from: <https://www.elsevier.com/es-es/connect/enfermeria/edu-modelo-nanda-7-ejes-para-construir-conceptos-diagnosticos>.
11. Roldán de teresa A, Fernández de S SM. Proceso de atención de enfermería. Investigación y educación en enfermería. 1999. Septiembre; 17(2).
12. Escobar H, Sojo A. Fibrosis quística: Protocolos y diagnósticos terapéuticos en pediatría. España: Asociación española de pediatría.; 2018.
13. quística Fedf. Federación española de fibrosis quística. [Online].; 1987-2022 [cited 2021 diciembre 24. Available from: <https://fibrosisquistica.org>.
14. Trascoso Estrada J, Pirla JJ. Codificación clínica con la CIE-9. Informe monográfico. Ministerio de sanidad. Gobierno de España, Unidad técnica de la CIE-9 para el Sistema Nacional de Salud.; 2004. Report No.: 21.
15. Bastidas Benalcázar JL, García Lopez VA. Protocolo de atención de enfermería para pacientes con diagnóstico de fibrosis quística pulmonar en el hospital Eugenio Espejo. Trabajo fin de master. Quito 2014: Universidad de Ibarra; 2015.
16. Plaza Carmona M, et cools.. La fibrosis quística en la infancia y su intervección enfermera. Revista de enfermería de Castilla y León. 2020 p.18-25.
17. Smyth AR, Bell SC, Boicin S. European cystic fibrosis society standards of care: Best practise guidelines. Journal of cystic fibrosis by Elsevier. 2014: p. 23-42.

18. Corthey CA. Test del sudor. Laboratorios de estudios bioquímicos, microbiológicos y de biología molecular. [Online].; 2017 [cited 2022 abril 8. Available from: <https://www.lebym.com.ar/2017/09/19/test-del-sudor/>.
19. Shaffer C, Thomas L. Pronóstico de la fibrosis quística en EEUU. Medical News. 2019: p. 234-8.
20. Guerra Morillo MO, Robasco Álvarez AM, González Rodríguez ML. Fibrosis quística: Tratamiento actual y avances con la nanotecnología. ARS Pharmaceutica. 2020: p. 81-97.
21. Van Aalderen WM, Manes GP, Bosma ES, et als.. Home care in cystis fibrosis patients. Eur Respir Journal. 1995: p. 172-5.
22. Castaños C, Pereyro S, Rentería F. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Arch Argent Pediátrica. 2021: p. 17-35.
23. Illán Noguera C, Álvarez Martínez M, Martínez Rabadán M, Pina Díaz L, Guillén Perez F, et cools. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: Una revisión bibliográfica. Revista enfermería docente. 2014;(102).
24. Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz PB, et al.. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: A consensus report. Am K Clinic Nutricion. 2002: p. 108-16.
25. Ranganathan RS, Hal LG, Sly DP, et al.. Early lung disease in infants and preeschool children with cystic fibrosis. What have we learned and what should we do it? CME. 2016: p. 1567-75.
26. Sisalima PF, Pardo AE, Tello JY, González GP, Córdoba-Neira F, Tinoco JJ, et al. Experiencia en el uso de catéter venoso central en recién nacidos. Revista medica HJCA. 2011: p. 136-41.
27. Fajuri PM, Pino PA, Castillo AM. Uso de catéter venosos central de inserción periférica en pediatría. Revista chilena de pediatría. 2012 agosto: p. 352-7.
28. COVID-19 F. COVID-19 rapid guidelines for cystic fibrosis. [Online].; 2020 [cited 2021 diciembre 28. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng170>.
29. Ministerio de sanidad español G. Recomendaciones COVID-19 y fibrosis quística. [Online].; 2021 [cited 2021 diciembre 28. Available from: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/saludPublica/ccayes/alutasActual/nCov/docume>

[ntos/COVID19-Carter-Fibrosis-Quistica.pdf](#).

30. Lu KD, Engmann C, Moya F, Muhlebach M. Cystic fibrosis in premature infants. JPerinatal of national institutes of health. 2011: p. 504-8.
31. Rivas Cilleros D, Fernández Rodríguez A, López Alosó JC, Rodríguez Fernández P. Los cuidados respiratorios domiciliarios en el paciente pediátrico con fibrosis quística. Enfermería de cantabria. 2017: p. 22-6.
32. Pauta Uguña MA, Pintado Faicán JA. Planes de cuidados de enfermería aplicando el lenguaje NANDA, NOC, NIC en pacientes con fibrosis quística. Trabajo fin de grado. Cuenca: Hospital Vicente Corral Moscoso, Escuela de enfermería, Universidad de cuenca; 2015.
33. Elsevier. NNNConsult. [Online].; 2022 [cited 2022 enero. Available from: <https://www.nnnconsult-com.ponton.uva.es/nanda>.
34. University of leeds A. Managing cystic fibrosis alongside children's schooling: Family, nurse and teacher perspectives.. White university consortium.; 2018.
35. VanDevanter RD, Kahle SJ, O'Sullivan KA, et als. Cystic fibrosis in young children: A review of disease manifestation, progression and response to cystic fibrosis early treatment. Journal JL of cystic fibrosis by Elsevier. 2016: p. 147-57.
36. International NF. Newborn Individualize Developmental and Assesment Programme. [Online].; 2022 [cited 2022 marzo. Available from: <http://www.nidcap.org>.
37. Ascarza AC. El papel de enfermería en los centros, servicios y unidades de referencia de fibrosis quística. Trabajo fin de grado. Navarra.: Facultad de ciencias de la salud., Universidad pública de Navarra.; 2015.

9. ANEXOS

ANEXO 1: ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA ESTRATIFICADA

Tabla 9: Estrategia de búsqueda estratificada (Fuente: Elaboración propia)

BASE DE DATOS	FECHA DE ACCESO	NÚMERO DE RESULTADOS OBTENIDOS SIN APLICACIÓN DE FILTROS	NÚMERO DE RESULTADOS APLICANDO FILTROS
PubMed	Diciembre 2021 - Enero 2022	2.232	22
Medline	Enero 2022	328	18
Nice Guidelines	Diciembre 2021	69	5
Chocrane	Febrero 2022	217	7
Total		2.846	52
Inglés		977	18
Tras aplicación de criterios de inclusión y exclusión.		TOTAL DE ARTÍCULOS SELECCIONADOS	32

ANEXO 2: VALORACIÓN DE NECESIDADES BÁSICAS DE VIRGINIA HENDERSON AFECTADAS EN EL RECIEN NACIDO CON FIBROSIS QUÍSTICA (8)

Tabla 10: Necesidad 1 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 1: RESPIRAR NORMALMENTE	Dificultad para eliminación de secreciones y moco. Alteración de la vía aérea.
Se valora monitorizando la saturación de oxígeno y la frecuencia respiratoria, así como observando presencia de tiraje intercostal, permeabilidad de la vía aérea, dificultad respiratoria, presencia o ausencia de secreciones.	

Tabla 11: Necesidad 2 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 2: COMER Y BEBER NORMALMENTE	A pesar de tomas completas, no existe aumento de peso. Partiendo de la base de que nuestros pacientes son recién nacidos y por ende no son autónomos en la satisfacción de la necesidad, se procede a su valoración.
Se valora presencia de náuseas y/ o vómitos, ganancia de peso, tomas completas o no, dificultad en la succión y ganancia ponderal. En determinados casos precisan sonda nasogástrica u orogástrica.	

Tabla 12: Necesidad 3 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 3: ELIMINACIÓN	Deposiciones pastosas y micciones abundantes, especialmente tras las tomas. Sudoración profusa.
Se valora frecuencia y aspectos de micciones y deposiciones, sudoración o ausencia de la misma.	

Tabla 13: Necesidad 4 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 4: MOVERSE, REALIZACIÓN DE EJERCICIO	Recién nacido activo.
Se valora grado de actividad y movimiento adecuado a su edad.	

Tabla 14: Necesidad 5 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 5: DORMIR Y DESCANSAR	Las secreciones mucosas le impiden dormir normalmente y descansar. Despertares frecuentes.
Se valoran horas de sueño, presencia de insomnio de conciliación o de mantenimiento.	

Tabla 15: Necesidad 6 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 6: VESTIRSE Y DESVERTIRSE	Partiendo de la base de que nuestros pacientes son recién nacidos y por ende no son autónomos en la satisfacción de la necesidad, se procede a su valoración.
NO es valorable, ya que es llevado a cabo por su familia.	

Tabla 16: Necesidad 7 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 7: MANTENIMIENTO DE TEMPERATURA CORPORAL NORMAL	No existe presencia de fiebre. No está alterada.
Se valoran temperatura corporal y signos de fiebre.	

Tabla 17: Necesidad 8 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 8: HIGIENE CORPORAL E INTEGRIDAD CUTÁNEA	Riesgo de infecciones. Partiendo de la base de que nuestros pacientes son recién nacidos y por ende no son autónomos en la satisfacción de la necesidad, se procede a su valoración.
Se valora estado de piel y mucosas.	
NO es valorable la capacidad de higiene autónoma, ya que es llevado a cabo por su familia.	

Tabla 18: Necesidad 9 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 9: EVITAR PELIGROS	Presencia o ausencia de dolor
Se valoran el dolor del recién nacido mediante escalas estratificadas.	

Tabla 19: Necesidad 10 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 10: COMUNICACIÓN	Comunicación normal para su edad No alterada
Se valora comunicación en relación a su edad y desarrollo.	

Tabla 20: Necesidades 11 y 12 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 11: VALORES Y CREENCIAS	NO valorable en un recién nacido
NECESIDAD 12: TRABAJO	NO valorable en un recién nacido.

Tabla 21: Necesidades 13 y 14 según modelo de V. Henderson y valoración (Fuente: Elaboración propia).

NECESIDAD 13: ACTIVIDADES LÚDICAS	Recién nacido activo para su edad, resto NO valorable
NECESIDAD 14: APRENDIZAJE	NO alterada.
Se valora aprendizaje en base a su edad.	

**ANEXO 3: DIAGNÓSTICOS NANDA, OBJETIVOS NOC E INTERVENCIONES
NIC DE ENFERMERÍA EN EL RECIÉN NACIDO PARA LA FIBROSIS
QUÍSTICA (31) (32) (33)**

Tabla 22: Diagnósticos NANDA, objetivos NOC, intervenciones NIC relacionados con fibrosis quística en el recién nacido (Fuente: Elaboración propia).

NANDA (Diagnóstico)	NOC (objetivos/ resultados)	NIC (Intervenciones)
<p>Deterioro del intercambio gaseoso relacionado con desequilibrio ventilación-perfusión m/p frecuencia, ritmo y profundidad respiratoria anormales. 00030</p>	<p>Estado respiratorio: Intercambio gaseoso. 0402</p>	<p>Monitorización respiratoria 3350 cuyas actividades serán:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Valorar la frecuencia, ritmo, profundidad y esfuerzo. -Vigilar el movimiento del tórax (simetría, uso de músculos accesorios y retracción de músculos intercostales), -Vigilar ruidos respiratorios. -Auscultación de sonidos respiratorios tomando nota de las zonas donde se produce disminución o ausencia de la ventilación y presencia de sonidos adventicios.

<p>Desequilibrio nutricional por defecto relacionado con incapacidad para digerir o absorber los nutrientes debido a factores biológicos, psicológicos o económicos. 00002</p>	<p>Estado nutricional ingesta de nutrientes. 1009</p>	<p>Manejo de la nutrición 1100 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Fomentar técnicas seguras de preparación y conservación de alimentos (leche de formula en este caso). -Determinar la capacidad del paciente para satisfacer sus necesidades nutricionales. <p>Ayuda para ganar peso 1240 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Ayudar en la determinación del diagnostico para determinar la causa de falta de peso. -Pesar al paciente a intervalos determinados. <p>Manejo de líquidos y electrolitos 2040 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Observar si hay náuseas y/o vómitos. -Administrar medicamentos para reducirlas si existen.
<p>Patrón respiratorio ineficaz relacionado con fatiga. 00032</p>	<p>Estado respiratorio: Permeabilidad de las vías respiratorias. 0410</p>	<p>Aspiración de la vía aérea 3160 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Realizar lavado de manos. -Informar a la familia sobre la necesidad de aspiración del lactante. -Aspirar la nasofaringe con el dispositivo que corresponda. -Utilizar aspiración de sistema cerrado si precisa.

<p>Riesgo de infección 00004 y Riesgo de déficit de volumen de líquidos 00028.</p>	<p>Estado nutricional. 1004</p>	<p>Alimentación enteral por sonda 1056 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Confirmar la correcta colocación con placa de rayos X -Observar presencia de ruidos intestinales antes de cada alimentación enteral -Comprobar si hay residuos gástricos. <p>Alimentación parenteral por vía central 1200 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Asegurar la osmolaridad de la nutrición que se pasa por una vía central. -Mantener la vía central y las soluciones que por ella pasen en condiciones de esterilidad y asepsia. -Controlar entradas y salidas. -Mantener las precauciones universales.
--	---------------------------------	---

<p>Riesgo de baja autoestima situacional relacionado con la fibrosis quística. 00153</p>	<p>Desempeño de rol de padres. 1501</p>	<p>Apoyo a la familia 7140 y al cuidador principal 7040 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Valorar la reacción emocional ante la enfermedad. -Favorecer una relación cercana con el bebé. -Crear un ambiente terapéutico de apoyo a la familia. -Escuchar y facilitar la expresión de preocupaciones o miedos con respecto a los cuidados y resolución de dudas que puedan tener respecto a los cuidados.
<p>Conocimientos deficientes relacionados con cuidados que requiere el niño en casa manifestado por preguntas por parte de los padres. 00126</p>	<p>Adaptación psicosocial con indicadores como verbalización de auto aceptación y aceptación de las propias limitaciones.</p>	<p>Potenciación de la autoestima 5400 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Animar al paciente a identificar sus virtudes. -Proporcionar experiencias que aumenten la autonomía del paciente. -Recompensar o alabar el progreso del paciente en la consecución de objetivos. -Enseñar a los padres a reconocer las conquistas de los hijos. <p>Mejorar el afrontamiento 5230 con actividades como:</p> <ul style="list-style-type: none"> -Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad.

		<p>-Disponer de un ambiente de aceptación.</p> <p>Apoyo emocional 5270 con actividades como:</p> <p>-Realizar afirmaciones enfáticas o de apoyo.</p> <p>-Implicar a la familia y allegados en el plan de cuidados.</p> <p>-Proporcionar ayuda en la toma de decisiones.</p>
	<p>Conocimiento: régimen terapéutico con indicadores como descripción de las responsabilidades de los propios cuidados para el tratamiento actual 1813</p> <p>Conocimiento: actividad prescrita con indicadores como descripción de la actividad prescrita y explicación del</p>	<p>Educación sanitaria 5510 con actividades como:</p> <p>-Determinar el conocimiento sanitario actual y las conductas del estilo de vida del individuo y la familia.</p> <p>Enseñanza: ejercicio prescrito 5612 con actividades como:</p> <p>-Enseñar al paciente a realizar la actividad/ejercicio prescrito.</p> <p>-Informar al paciente del propósito y los beneficios de la actividad/ejercicio prescrito.</p> <p>-Enseñar al paciente un diario de ejercicios y, si resulta posible, observar al paciente mientras realiza la actividad/ejercicio.</p>

	<p>propósito de la actividad. 1811</p> <p>Conocimiento: medicación con indicadores como descripción de la medicación prescrita y de la administración correcta de la misma. 1808</p> <p>Conocimiento: proceso de la enfermedad con indicadores como familiaridad con el nombre de la enfermedad, descripción de los signos y síntomas y de medidas para minimizar la progresión. 1803</p>	<p>-Incluir a la familia/ser querido .</p> <p>Enseñanza: Medicación 5616 con actividades como:</p> <p>-Informar a la familia/paciente acerca del propósito y acción de cada medicamento.</p> <p>-Instruir a la familia/paciente acerca de a administración/aplicación de cada medicamento.</p> <p>-informar al paciente/familia sobre lo que tiene que hacer si se pasa por alto una dosis.</p> <p>-Ayudar al paciente/familia a desarrollar un horario de medicación escrito.</p> <p>Enseñanza del proceso de enfermedad 5602 con actividades como:</p> <p>-Describir los signos y síntomas de la enfermedad.</p> <p>-Comentar los cambios en el estilo de vida que puedan ser necesarios para evitar futuras complicaciones y/o controlar el proceso de enfermedad.</p>
--	---	---

		-Instruir al paciente sobre cuáles son los signos y síntomas de los que debe informarse al cuidador.
--	--	--