

Fibrosis quística (I)

LUCRECIA HORTELANO PEÑALVER

RAQUEL CORTÉS ESCOLANO

Auxiliares de Enfermería del Servicio de Neumología y Cirugía Torácica del

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid

Mención Especial del XI Certamen Nacional de Investigación de FAE

INTRODUCCIÓN

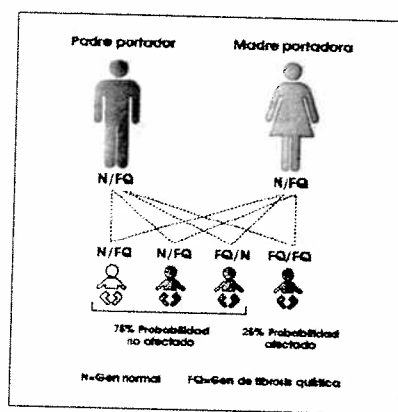
La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria que consiste en una alteración genética en la que existe una mutación de un gen normal dando lugar al gen de la FQ.

Es una enfermedad crónica que afecta a las zonas del cuerpo que producen secreciones, dando lugar a un espesamiento de las mismas y originando obstrucción de los canales que transportan estas secreciones, siendo los órganos más afectados el pulmón, hígado, páncreas y sistema reproductor.

En la primera mitad del siglo XX menos del 50% de los pacientes superaba el año de vida. Con el paso del tiempo y gracias a la puesta en marcha de unidades de FQ especializadas y a la utilización de nuevos tratamientos y técnicas, como el trasplante pulmonar, la supervivencia ha ido mejorando y aumentando, situándose la esperanza de vida media alrededor de los 35 años.

¿QUÉ ES LA FIBROSIS QUÍSTICA?

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria frecuente en la raza blanca que aparece en uno de cada 2.500-4.000 nacidos vivos.



Consiste en una alteración genética en la que existe una mutación de un gen normal dando lugar al gen de la fibrosis quística. Si se hereda el gen anormal de ambos padres se padecerá la enfermedad, si se hereda un gen normal y un gen anormal se es portador de la enfermedad sin padecerla pero con la posibilidad de transmitirla a la descendencia, y si se heredan dos genes normales se es una persona sana.

Por lo tanto, es necesario que ambos padres de un enfermo de FQ sean portadores para que se produzca la enfermedad. Aproximadamente una de cada veinte o veinticinco personas son portadores en la población general.

Es esta una enfermedad crónica que afecta a las zonas del cuerpo que producen secreciones, dando lugar a un espesamiento y disminución del contenido de agua de

las mismas y originando obstrucción de los canales que transportan esas secreciones; al mismo tiempo, esa obstrucción va a permitir que se estanquen dichas secreciones y produzcan daño e infección e inflamación que van a dar lugar a la destrucción de las zonas referidas (pulmón, hígado, páncreas, sistema reproductor).

En los años treinta se describió esta enfermedad y por aquel tiempo, menos del 50% de los pacientes superaba el año de vida. Con el paso del tiempo y gracias a la puesta en marcha de unidades de FQ especializadas y a la utilización de nuevos tratamientos y técnicas, la supervivencia ha ido mejorando claramente aumentando de forma constante el número de enfermos adultos, situándose la esperanza de vida media alrededor de los treinta y cinco años.

SÍNTOMAS

Los síntomas de la FQ son en sus inicios similares a los de otras enfermedades de la infancia, tales como asma, neumonía, enfermedad celíaca, etc. La intensidad de los mismos varía de unas personas a otras. Hay que señalar, en este sentido, que todavía son frecuentes los casos de FQ que se diagnostican en adultos, ya que hasta ese momento

los síntomas se han achacado a otras enfermedades, como patologías de afectación bronquial de carácter repetitivo.

Es importante tener también en cuenta que las dos primeras localizaciones de la enfermedad son las que determinan su gravedad y, por tanto, su evolución.

Aparato respiratorio

Las secreciones bronquiales son más espesas y viscosas de lo normal, lo que dificulta su expulsión y favorece su acumulación en los bronquios, ocasionando un riesgo permanente de obstrucción e infección de las vías respiratorias, además de un deterioro progresivo de la oxigenación. La pérdida de función pulmonar es gradual y constituye la consecuencia más grave de la FQ, así como la más difícil de controlar.

Los pulmones son normales al nacer, pero los trastornos respiratorios pueden desarrollarse en cualquier momento a partir del nacimiento. Las secreciones bronquiales espesas obstruyen finalmente las vías aéreas pequeñas, produciendo su inflamación.

A medida que la enfermedad avanza, las paredes bronquiales se engruesan, las vías aéreas se llenan de secreciones infectadas, algunas zonas del pulmón se contraen (una afección denominada atelectasia) y los ganglios linfáticos aumentan de tamaño. Todas estas alteraciones reducen la capacidad del pulmón para transferir el oxígeno a la sangre.

Alrededor de la mitad de los niños con FQ se llevan por primera vez a la consulta médica porque tienen tos, respiración sibilante e infecciones del tracto respiratorio. La tos, el síntoma más perceptible, se acompaña con frecuencia de náuseas, vómitos y

alteraciones del sueño. A medida que la enfermedad evoluciona, el tórax toma forma de barril y la falta de oxígeno puede producir dedos en forma de palillos de tambor y piel azulada. Se pueden formar pólipos en la nariz y una sinusitis con secreciones espesas.

Los adolescentes tienen frecuentemente un retraso del crecimiento y de la pubertad y una disminución de la resistencia física. Las complicaciones en los adultos y en los adolescentes pueden ser un colapso pulmonar (neumotórax), tos con sangre e insuficiencia cardíaca. La infección constituye también un problema importante. Las bronquitis y las neumonías recurrentes van destruyendo gradualmente los pulmones. La muerte es, por lo general, consecuencia de una combinación de insuficiencia respiratoria y cardíaca causada por la enfermedad pulmonar subyacente.

Aparato digestivo

Las glándulas pancreáticas e intestinales excretan un moco anómalo, de tal modo que se bloquea la producción de las enzimas necesarias para la digestión de los alimentos, dificultando la misma especialmente con relación a los principios inmediatos: proteínas, hidratos de carbono y grasas. Los síntomas que son consecuencia de este proceso se concretan en la aparición de ciertos trastornos digestivos y dolor y distensión abdominal. Puede manifestarse también con una pérdida de apetito, malnutrición, pérdida de peso y alteraciones en el crecimiento del paciente. También pueden aparecer problemas hepáticos y diabetes.

El íleo meconial, una forma de obstrucción intestinal en los recién nacidos, se produce en el 17% de los que padecen FQ. El meconio, una sustancia de color verde oscuro que aparece en las primeras heces de un recién nacido, es espeso y su tránsito es más lento de lo normal. Si el meconio es demasiado espeso, obstruye el intestino, y la obstrucción puede llevar a la perforación de la pared intestinal o provocar una hernia del intestino.

El meconio puede también formar tapones en el intestino grueso o en el ano, causando una obstrucción temporal. Los bebés que tienen íleo meconial casi siempre desarrollan otros síntomas de FQ más adelante.

El primer síntoma de FQ en el lactante que no tiene íleo meconial es, a menudo, un escaso aumento de peso en las cuatro o seis primeras semanas. Una cantidad insuficiente de secreciones pancreáticas, que son esenciales para una adecuada digestión de grasas y proteínas, ocasiona una digestión deficiente en el 85-90% de los bebés que padecen FQ. Las deposiciones del bebé son frecuentes, con heces grasas, abundantes y de color desagradable, y el bebé puede tener también un abdomen protuberante.

El crecimiento es lento a pesar de un apetito normal o grande, y el bebé es delgado y tiene los músculos flácidos. El déficit de vitaminas liposolubles (K, E, D, A) puede causar ceguera nocturna, raquitismo, anemia y trastornos hemorrágicos. En el 20% de los niños que no reciben tratamiento, el revestimiento del intestino grueso sobresale por el ano (prolapso rectal). Los bebés que han sido alimentados con una fórmula proteínica de soja o

leche materna pueden desarrollar anemia e hinchazón debido a que no están absorbiendo suficientes proteínas.

Alrededor del 2-3% de las personas que padecen FQ desarrollan diabetes y son insulín dependientes debido a que el páncreas cicatrizado ya no es capaz de producir suficiente insulina. La obstrucción de los conductos biliares por secreciones espesas puede causar inflamación del hígado y finalmente cirrosis. Esta cirrosis puede causar un aumento de la presión en las venas que llegan al hígado (hipertensión portal), conduciendo a un ensanchamiento de las venas del extremo inferior del esófago (varices esofágicas). Esta alteración hace que las venas puedan romperse y sangrar copiosamente.

Aparato reproductor

La fertilidad está disminuida en prácticamente la totalidad de los afectados de FQ. Más del 95% de los varones son estériles como consecuencia de la obstrucción de los conductos deferentes o de la disminución de producción de semen y esperma. En el caso de las mujeres, la infertilidad se produce generalmente como consecuencia del incremento de la densidad y viscosidad del moco vaginal, que impide la progresión normal del espermatozoide hacia el óvulo. También tiene como causas secundarias una ovulación irregular o la existencia de pólipos cervicales o quistes ováricos. Las mujeres que padecen FQ tienen más probabilidades de tener complicaciones durante el embarazo que las mujeres no afectadas; aún así, muchas mujeres con FQ han tenido hijos.

Piel

Los pacientes con FQ pierden cantidades excesivas de sal con el sudor, lo que hace que éste sea más salado de lo normal. Es por ello que en épocas de calor intenso o durante episodios febriles haya que tener especial cuidado en mantener la hidratación y evitar la pérdida acelerada de electrolitos.

DIAGNÓSTICO

El sistema ideal para la detección de todos los casos de nacimientos de afectados, es la realización del Screening Prenatal o Neonatal, un sencillo análisis de sangre que puede indicar la posibilidad de una FQ. Desgraciadamente, este sistema no está implantado por todas las administraciones sanitarias por el aumento de coste y la posibilidad de falsos positivos.

Es aconsejable el test del sudor, un análisis de unas gotas de sudor del paciente, recogidas en una máquina especial que determina la concentración de iones de sodio y cloro en el mismo. Si esta concentración de sal alcanza unos límites determinados es indicativo de FQ.

Para el paso siguiente, es aconsejable realizar un Estudio Genético, que con una pequeña muestra de sangre concluya la mutación concreta y verifique el diagnóstico.

El análisis genético, no sólo se ha de realizar al paciente, sino también a padres y hermanos.

En Estados Unidos, el Test Cuantitativo de Iontoforesis con Policarpina tiene excelentes resultados.

En conclusión, el test del sudor realizado siguiendo una metodología correcta, por personal experto, y cuyos resultados sean interpretados por profesionales

expertos en FQ y en el contexto clínico de cada caso, sigue siendo hoy una herramienta extremadamente valiosa para el diagnóstico de la FQ.

TRATAMIENTO

Existen tres pilares fundamentales para el tratamiento de la FQ:

- Una nutrición adecuada, procurando una ingesta hipercalórica e hiperprotéica. El deterioro de la función pulmonar es más lento en los pacientes bien nutridos. También se requiere la ingesta de preparados de enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos.
- Ejercicio y fisioterapia respiratoria. De este modo se ayuda a eliminar las secreciones que se acumulan en los bronquios.
- Tratamiento farmacológico de las infecciones. Lo habitual es la utilización de antibióticos para combatir las infecciones respiratorias.

Tratamiento dietético

El manejo nutricional es otro aspecto que no se debe descuidar, ofreciendo al niño dietas equilibradas y suplementando el tratamiento con enzimas pancreáticas externas diariamente, así como vitaminas suplementarias (A, D, E, K).

Las enzimas pancreáticas son fermentos que se agregan al tratamiento porque los fermentos naturales no se producen en el páncreas por la destrucción progresiva de esta glándula. Las dosis de estas enzimas dependen de cada paciente y deben ser ajustadas a cada uno. Pese a esto estas enzimas no corrigen completamente los defectos de absorción de nutrientes.

Objetivo

Conseguir un estado nutricional y crecimiento normal en todas las edades.

Riesgo de malnutrición

- Alto cuando hay afectación pancreática y respiratoria.
- Ingesta energético proteica deficitaria.
- En periodos con mayor velocidad de crecimiento (lactantes, adolescentes).
- Aumento en la frecuencia de exacerbaciones respiratorias agudas.

Programa de educación nutricional

- Objetivo: los padres deben entender las causas de malnutrición.
- Inicio del programa: al diagnóstico.
- Paciente: debe asumir responsabilidad durante la adolescencia.
- Detectar alteraciones de la conducta alimentaria: tiempo de ingesta, interacciones niño-madre durante la ingesta, etc.

Aprendizaje

- Elegir los alimentos: hipercalóricos.
- Confección de suplementos caseros.
- Recetas de sabor agradable.

Programa dietético según la edad

Recién nacido

- Leche materna: acompañada de terapia con enzimas pancreáticas precoz para evitar la hipoproteinemia.
- Fórmula de inicio: acompañada de enzimas pancreáticas.

- Fórmula hidrolizada: si existe malnutrición. Debe también ir acompañada de enzimas pancreáticas.
- Vitaminas.

Niños de 2-6 años

- Fase importante en la adquisición de hábitos alimenticios. Vigilar posibles alteraciones de la conducta alimentaria y respuesta de los padres a la misma.
- Tras el segundo año se puede hacer una suplementación calórica que permite hacer recetas utilizando alimentos de la dieta (leche, yogurt, helado, etc.), o bien utilizar fórmulas como Pediasure, Isosource junior o Pentaset pediátrico. En caso necesario es posible utilizar fórmulas hipercalóricas infantiles: meritene líquido infantil.
- Vitaminas.

Niños de 6-12 años

- Influencia del medio ambiente y la televisión en sus hábitos alimentarios. Mayor actividad física. Mayor porcentaje de la ingesta en forma de comida rápida.
- Enseñarle a elegir los alimentos.
- Dieta: alimentos hipercalóricos y ricos en sal. Alimentos preferentemente elaborados (empanadas, etc.). Los alimentos de procedencia animal siempre acompañados de alimentos de origen vegetal.
- Suplementos orales: se pueden usar suplementos diseñados para pacientes adultos: Isosource energy, Ensure plus, Ensure puding, Pentaset energético, etc.
- Vitaminas.

Adolescentes

- Dieta: los consejos deben ser dirigidos a los pacientes.

- Aumentar los aportes energéticos proteicos sin aumentar el volumen de la ingesta.
- Enriquecer los alimentos: usar cremas, añadir aceite a vegetales, patatas, etc.
- Utilizar alimentos con densidad calórica alta: frutos secos.
- Enseñar a elegir los snacks; en ocasiones pueden suponer un 35% de la ingesta.
- Energética: pizzas, empanadas.
- Asegurar los aportes lácteos.
- Suplementos orales: energéticos; Isosource Energético, Ensure Plus, Ensure Puding, Sustacal y Sustacal Puding.
- Vitaminas.

Nutrición enteral

- Objetivo: mejorar el estado nutricional. Se recurre a ella cuando no es suficiente la alimentación oral.
- Forma de administración: fraccionada o a débito continuo. Generalmente durante el día fraccionada y durante la noche a débito continuo.
- Vía de administración:
 - Sonda nasogástrica: asegurar una correcta colocación. Cambiar el esparadrapo diariamente. Evitar excoriaciones de la piel de la nariz. Usar esparadrapo hipoalergénico. Cambiar el punto de fijación. Cuidados de nariz y boca.
 - Gastrostomía: mantener la zona limpia y seca. Mover la cruceta y la sonda. No poner vendaje. Lavado exterior durante el baño. Limpiar internamente la sonda introduciendo agua tibia después de las tomas.

Terapia respiratoria

Se compone de unos procedimientos terapéuticos buscando

unos objetivos, los procedimientos o técnicas son:

- Fisioterapia respiratoria.
- Los ejercicios respiratorios.
- El entrenamiento físico: general o de músculos ventilatorios.
- La educación al enfermo y los familiares.

La fisioterapia respiratoria (técnica de higiene bronquial), abarca una serie de actuaciones para mejorar la aclaración de las secreciones bronquiales y así, aumentar las expectoraciones. Con ello conseguimos tres cosas importantes:

1. Disminuir la resistencia de las vías aéreas (menor broncospasmo).
2. Mejorar la oxigenación al liberar el paso del O₂ a los pulmones.
3. Disminuir el número de sobreinfecciones al no haber medio de cultivo (moco).

Los objetivos a cumplir con una rehabilitación pulmonar serán:

1. Facilitar la limpieza de la vía aérea (eliminación de las secreciones).
2. Mejorar la función pulmonar
3. Evitar la infecciones broncopulmonares.
4. Mejorar la fuerza y resistencia de la musculatura, global y específica de los músculos ventilatorios.
5. Disminuir la sensación de disnea (falta de aire).
6. Aumentar la autoconfianza y disminuir la ansiedad.

Los beneficios son:

1. Reducir los síntomas respiratorios y las reagudizaciones.
2. Mejorar el estado anímico (aumentar motivación).

3. Mejorar la tolerancia a los esfuerzos (al mejorar la función muscular).
4. Mejorar la calidad de vida relacionada con la salud.
5. Reducir el número de ingresos hospitalarios.
6. Prolongar la supervivencia.

Así pues, podemos desglosar la terapia física pulmonar o fisioterapia respiratoria, en dos facetas distintas; la fisioterapia clásica convencional y la actual.

La primera abarca las técnicas de los drenajes posturales, asociados o no a la percusión de las zonas del tórax drenadas, lo conocido como "Clapping", y las vibraciones en dichas zonas.

Los drenajes posturales, aprovechan la acción de la gravedad para que se produzca un discurrir del moco hacia bronquios gruesos y así poder eliminarlos más fácilmente con la tos.

La segunda, engloba una serie de técnicas como son el llamado ciclo activo respiratorio o ciclo activo de técnicas respiratorias, que tiene la ventaja primordial que el enfermo lo ejecuta sin necesidad de ayuda personal.

En muchas ocasiones, previamente al inicio de la fisioterapia, al paciente se le prescribe una sesión de aerosoles, en orden a vehiculizar un disgregante del moco y si hay broncospasmo añadir un broncodilatador en solución, otras con humidificación bronquial.

La técnica de espiración forzada "Huffing" (exhalación), es una maniobra muy aconsejable para facilitar la expectoración, sobre todo en pacientes a los que se les añade una cantidad de moco a una situación de cierre bronquial.

La presión espiratoria positiva; el mecanismo es provocar un

aumento de la presión dentro de los bronquios, mientras se exhala el aire, lo que lleva a aumentar la ventilación difusamente a través de pequeños canales colaterales; de esta forma, puede el moco movilizarse desde la periferia (bronquios finos) a zonas centrales (bronquios gruesos).

Flutter o presión espiratoria positiva oscilante, es la técnica más usada; consiste en un dispositivo en forma de pipa, que lleva una bolita de acero en su interior, y mientras el paciente espira el aire lentamente la bolita realiza ascensos y descensos rápidos.

Antibioterapia

El tratamiento de las manifestaciones pulmonares consiste en la prevención de la vía respiratoria y la profilaxis y control de las infecciones respiratorias. La profilaxis consiste en inmunizar frente a la tosferina, varicela y sarampión y la vacunación anual frente a la gripe.

En 1994 fue aprobada Pulmozime (Domasa Alfa), un medicamento desarrollado exclusivamente para los pacientes con fibrosis quística que reduce de manera importante el número de infecciones respiratorias y mejora la función pulmonar cuando se administra a largo plazo en forma de aerosol.

En 1995, un fármaco, el Ibuprofeno (Algasdín, Dalsy, Espidifen, Neobrufen, Saetil) demostró a elevadas dosis una reducción importante de la inflamación a nivel pulmonar.

A finales de 1997, la FDA (organismo americano de control de los alimentos y medicinas), aprobó TOBY, que es Tobramicina inhalatoria que mejora la función pulmonar y disminuye el tiempo de estancia hospitalaria.

Actualmente se investigan nuevas formas de antibióticos además de los disponibles para poder manejar mejor las infecciones respiratorias.

COMPLICACIONES PULMONARES EN LA FQ

La alteración pulmonar que se produce en la FQ continúa siendo uno de los grandes escollos a superar para mejorar la supervivencia y calidad de vida de los pacientes afectados.

Conforme aumenta la edad del paciente con FQ y la enfermedad sigue su curso, aumenta de forma paralela el riesgo de presentar complicaciones que requieran una actuación terapéutica intervencionista. Entre las posibles, destacan por su gravedad el neumotórax y la hemoptisis masiva, ya que pueden poner al paciente en un grave compromiso vital.

Neumotórax

El neumotórax en la FQ presenta una incidencia que aumenta con la edad y en función directa de la gravedad de la afectación pulmonar, llegando a padecer algún episodio hasta el 20% de

los pacientes en edad adulta. Requiere siempre ingreso hospitalario para su control y tratamiento. La actitud a seguir está en función del grado de neumotórax y de la recurrencia de los episodios.

Cuando el neumotórax es de pequeño tamaño y no representa repercusión respiratoria evidente, el tratamiento se hará con reposo y oxigenoterapia, durante un mínimo de 24 horas para observación y control radiológico evolutivo. Si en la nueva radiografía de tórax el neumotórax se mantiene igual o ha disminuido, el paciente puede continuar el reposo en su domicilio. Cuando el neumotórax es de gran tamaño el tratamiento debe ser la evacuación del mismo mediante un tubo de drenaje torácico conectado a un sistema de aspiración unidireccional controlada. Este tratamiento consigue la resolución del proceso en un elevado porcentaje de casos.

Hemoptisis

Las arterias bronquiales en pacientes con FQ están aumentadas de tamaño debido a las frecuentes infecciones respiratorias y tienen mayor facilidad para sangrar, habitualmente durante

una reagudización respiratoria. La hemoptisis puede ser de gravedad y recurrencia variable, desde esputos ocasionalmente manchados de sangre hasta la expectoración de una gran cantidad de sangre o de forma repetitiva en cuantía moderada. Cuando el sangrado supera los 250cc en 24 horas hablamos de hemoptisis masiva. Este sangrado puede poner en peligro la vida del paciente, asociándose a una mortalidad del 50 al 85%. Al igual que en los neumotórax, su incidencia aumenta con la edad y aproximadamente el 7% de los pacientes con FQ tienen algún episodio de hemoptisis masiva anual.

El tratamiento de la hemoptisis masiva debe ser de entrada conservador, cediendo la mayoría de los casos de forma espontánea con el reposo y la instauración de un tratamiento adecuado para asegurar una oxigenación correcta y corregir los factores desencadenantes, generalmente infecciosos.

La embolización de las arterias bronquiales que originan el sangrado es la técnica de elección en los casos de hemoptisis persistente o masiva con riesgo vital y en las hemoptisis recurrentes aun sin ser masivas.

Fibrosis quística (II)

LUCRECIA HORTELANO PENÁLVER

RAQUEL CORTÉS ESCOLANO

Auxiliares de Enfermería del Servicio de Neumología y Cirugía Torácica
del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid

Mención Especial del XI Certamen Nacional de Investigación de FAE

En el número anterior publicamos la primera parte de este trabajo premiado que aborda la fibrosis quística, enfermedad hereditaria crónica que afecta a las zonas del cuerpo que producen secreciones y que podría desenlazar en la muerte.

TRASPLANTE PULMONAR

A pesar de los avances terapéuticos conseguidos y de recibir un tratamiento óptimo, hay un gran número de pacientes con FQ que fallecen en la segunda o tercera década de la vida como consecuencia de la insuficiencia respiratoria progresiva. El trasplante pulmonar (TP) es la opción terapéutica para estos pacientes. Su indicación se reserva para aquellos casos en los que la patología pulmonar está en situación terminal, la expectativa de supervivencia del paciente es limitada, y se han agotado todos los demás recursos terapéuticos.

Es difícil determinar el momento idóneo para indicar el trasplante pulmonar, y por ello existen normas aceptadas en consenso por los especialistas implicados en el tema.

Cuando se cumplen las condiciones, el paciente debe ser remitido a un grupo de trasplante, para así contar con el tiempo suficiente para su evaluación

y preparación adecuadas. La expectativa de vida de un paciente en esta situación se estima en menos de dos años, como confirma el hecho de que, en países con gran escasez de donantes, en los que el tiempo medio de espera para el TP es de 24 meses, hasta el 50% de pacientes fallecen sin llegar a ser trasplantados. En España el tiempo medio de espera para un TP es de 4 meses, por lo que, afortunadamente, el margen de actuación es más amplio y la mortalidad en lista bastante menor. De todas formas no debemos perder de vista el hecho de que no podemos elegir el momento del trasplante pulmonar, pues la realización del mismo depende de la disponibilidad de un donante que, además de ser compatible, tenga unas características morfológicas adecuadas al receptor, jugando el azar y la solidaridad un papel definitivo.

Para plantear el TP partimos de la premisa de que el paciente ha de estar respiratoriamente tan mal como para necesitarlo, pero no hay que esperar a que esté tan

mal que ya no pueda ser trasplantado. El TP no puede convertirse en una salida desesperada, debiendo ser realizado con las mayores garantías de éxito. Además de las contraindicaciones absolutas generales (enfermedad neoplásica, fallo severo de otro órgano vital, infección por VIH, hepatitis B o C), existen otra serie de contraindicaciones potenciales al trasplante más propias de la FQ como son la colonización pulmonar por gérmenes multirresistentes (*Burkholderia cepacia*, *Staphylococcus aureus* meticilín-resistente, microbacterias atípicas o *Aspergillus fumigatus*), la cirugía previa o la pleurodesis química y la ventilación mecánica invasiva.

Al ser la FQ una enfermedad séptica, con infección crónica de la vía aérea, es obligatorio el reemplazo de ambos pulmones, siempre que el corazón mantenga una función adecuada. Si el corazón presenta una afectación severa e irreversible, se realizará un trasplante cardio-pulmonar.

El organismo tiende a rechazar de forma natural el pulmón trasplantado por medio de su

sistema inmune, y por ello debemos establecer una continua lucha contra la naturaleza recibiendo el paciente de por vida un tratamiento inmunosupresor para evitar el rechazo.

La inmunosupresión también pasa su tributo, reduciendo la capacidad defensiva del organismo y haciéndolo más vulnerable a las infecciones, requiriendo el paciente una serie de medidas de prevención también de por vida.

El período crítico para la infección y el rechazo es el primer mes post-trasplante y se prolonga los tres primeros meses, aunque tanto la infección como el rechazo pueden aparecer en cualquier momento de la vida del paciente trasplantado.

Una vez trasplantado, el paciente debe seguir una serie de normas y controles periódicos tanto de la inmunosupresión como de la eficacia de la profilaxis antiinfecciosa, vigilando los efectos secundarios de los tratamientos, que pueden afectar a numerosos órganos y sistemas. Con un control adecuado conseguimos minimizar el riesgo de la infección y de los efectos secundarios del tratamiento, devolviendo al paciente en la mayoría de los casos a una situación de relativa normalidad y mejorando tanto sus expectativas de supervivencia como su calidad de vida.

Hasta un 10% de todos los pacientes con FQ llegan a recibir un TP y, aunque la mortalidad dentro de los tres primeros meses tras el TP llega a ser de un 10%, los resultados son bastante satisfactorios presentando una supervivencia actuarial postrasplante a los 3 y 5 años del 74 y 52%, respectivamente. A medida que se avanza en el control de

la inmunosupresión y del rechazo, podrán mejorar estos resultados, ya por sí mismos bastante esperanzadores.

RELACIONES INTERPERSONALES

Nosotras/os, como parte del equipo de enfermería, somos el personal sanitario que más tiempo pasamos con el paciente y su familia; el que más cerca se encuentra de ellos en etapas críticas o delicadas como la hospitalización, los momentos inmediatamente posteriores tras recibir malas noticias sobre su diagnóstico o pronóstico, en la fase pre y postquirúrgica y, por supuesto, también durante la fase de agonía y muerte.

Nosotras/os, como profesionales, no debemos pasar por todas estas experiencias como meros espectadores. Forma parte de nuestra profesión establecer relaciones de ayuda con los familiares y los pacientes que están a nuestro cuidado, y para que estas relaciones sean productivas y reales debemos saber:

Vivencia familiar de la enfermedad

Las expectativas que los padres han puesto en el hijo deseado se rompen ante el inesperado diagnóstico de una enfermedad crónica y degenerativa como la FQ.

Tras recibir el diagnóstico, un enjambre de sentimientos y emociones se desencadena en su interior. Todo representa un *shock* y puede que se sientan muy desgraciados y perdidos. Deben saber que estas reacciones son normales y otros padres las han experimentado anteriormente.

Confusión y parálisis

En muy poco tiempo todo ha cambiado. La FQ, una enfermedad desconocida para ellos, ha surgido en su vida. A veces, les resulta difícil creer que esto les esté pasando y se sienten confundidos y bloqueados. Es posible que, por ello, no recuerden bien las explicaciones dadas por el médico en las primeras consultas.

Debemos transmitirles tranquilidad, expresarles que es normal lo que les pasa y aconsejarles la búsqueda de recursos que les permitan recordar bien las instrucciones dadas: tomarlas por escrito o pedirle a un familiar o amigo de confianza que les acompañe para ayudarles a manejar mejor la nueva información.

Miedo y desesperanza

La aparición de una enfermedad crónica, como es la FQ, es un fuerte cambio para la familia y, en especial, para los padres del niño/a. Seguro que previamente a toda esta nueva situación su vida familiar estaba constituida por rutinas y reglas ya establecidas y definidas por ellos que parece que tienden a desaparecer para dar paso a otras nuevas instauradas por otras personas, el personal médico/sanitario. Hasta que el ajuste comienza, los padres se pueden sentir perdidos. Personas a quienes nunca han visto están tomando decisiones para su hijo/a. Incluso, aunque se sientan cómodos en el ambiente hospitalario, los sentimientos de desesperanza se desarrollan porque simplemente no hay en el día horas suficientes para cuidar a su hijo, ocuparse de sus propias emociones, aprender sobre la enfermedad, informar y

reestructurar a la familia para afrontar el momento y tomar decisiones sobre el trabajo. Abarcar todo es imposible.

De nuevo la calma es fundamental, que no se exijan demasiado requiere tiempo. En el momento en que empiecen a conocer la enfermedad, a establecer una relación agradable con el hospital y el personal, así como a estudiar las diferentes opciones de tratamiento y empiecen a tomar decisiones se irá disipando este sentimiento de indefensión.

Rabia y enfado

Ante un diagnóstico de FQ es normal sentir rabia, enfado e incluso culpabilidad hacia uno mismo o hacia los demás. Son sentimientos comprensibles y comunes. Sin embargo, es necesario recordar que nadie tiene la culpa y que lo mejor es que aprendan a manejar estas emociones lo antes posible.

Algunas estrategias que pueden permitir un mayor ajuste podrían ser:

- Desarrollar la comunicación en la pareja, familia, amigos y personal médico-sanitario para evitar malentendidos y ayudar a fomentar la expresión de las emociones.
- Dedicar un día especialmente para su disfrute.
- Hacer ejercicio físico, escuchar música o cualquier otra actividad que permita desconectar.
- Que no duden en buscar apoyo o ayuda si ven que lo necesitan.
- Recordadles que no están solos y que hablar con otros les puede ayudar.

La enfermedad crónica de un hijo es causa de estrés grave para

los padres, pero también para el resto de miembros de la familia (hermanos, abuelos...), no sólo por la incertidumbre y la ambigüedad propias de los episodios de una enfermedad como es la FQ, sino por las necesidades especiales y de mayor cuantía que exige de los padres y por la perturbación de la red de interacciones internas que produce.

La importancia que tienen los padres en el manejo de la enfermedad es incuestionable, pero donde ésta se hace más patente es en la infancia. El difícil papel de los padres en esta etapa va a estar mediado por la readaptación que supone en sus vidas instaurar nuevos hábitos en cuanto a la alimentación, ejercicios respiratorios, toma de medicación... Esta readaptación supone, en algunos casos, tener pérdidas: algunas madres dejan de trabajar, la pareja puede reducir sus salidas e incluso dejar de salir con los amigos, dejan de realizar actividades placenteras; con lo que se agravan las emociones negativas y desagradables al carecer de momentos de satisfacción.

Progresivamente, y conforme el afectado de FQ se va haciendo mayor, deben ir delegando responsabilidades en él para desarrollar la autonomía e independencia necesarias que faciliten el paso a la siguiente etapa evolutiva; esto resulta en la mayoría de los casos muy difícil y en ocasiones imposible, con lo que puede mantenerse una actitud de protección y dependencia que repercutirá en el propio afectado cuando llegue a la adolescencia.

Como todos sabemos, la adolescencia es, por sí misma, una etapa difícil de la vida. Pero

para un adolescente con FQ es especialmente difícil por el conflicto que le supone que sus padres le pidan responsabilidades propias de adulto (toma de medicación, realización de ejercicios respiratorios, no entrar en lugares con humo...) y al mismo tiempo se le pide que mantenga el comportamiento propio de cuando era pequeño (obedecer las decisiones de los padres sin cuestionarlas o sin hacerle partícipe porque "sabemos que es lo mejor para él").

Si los padres no saben enfocar bien los conflictos que se producen, los adolescentes pueden desarrollar actitudes de rebeldía ante los tratamientos y hábitos de salud inadecuados.

Otro momento importante: el trasplante

Cuando un enfermo de FQ es valorado por el equipo médico como posible candidato a trasplante pulmonar, pueden pasar muchos meses hasta que haya disponible un órgano adecuado e incluso puede suceder que el órgano no llegue a tiempo. Es por esto por lo que antes del trasplante las familias y el propio afectado pueden sentir ansiedad, depresión, inseguridad o problemas conductuales.

A esto se puede añadir un desajuste y desestructura en otros ámbitos de su vida debido a que:

- Probablemente deberán abandonar su domicilio para establecerse en un entorno desconocido, debido a que los lugares donde se realizan los trasplantes son Madrid, Barcelona, Córdoba, Santander y Galicia.
- Se produce una separación familiar, en ocasiones de hijos de corta edad.

- Agravamiento de la economía familiar. El alquilar un piso cercano al hospital duplica los gastos de residencia, ya que deberá mantener dos casas, sin conocer el tiempo de espera.
- El desarraigo que supone trasladarse a un lugar desconocido con cultura, clima y lengua diferentes.
- En ocasiones, el cuidador principal, esposos, padres hermanos, etc., abandonan trabajos o estudios, con agravamiento de sus economías o perspectivas de futuro.
- Desajustes emocionales tanto del paciente como del cuidador

por el estrés que supone la gravedad de la enfermedad, separación familiar, soledad, desarraigo, problemas económicos y personales sin resolver, etc.

A pesar de todo esto, la cantidad y calidad de vida de las personas con FQ aumenta significativamente comparada con la que tenían antes del trasplante, comienzan a realizar actividades que antes no podían hacer, dado que aumenta la actividad general, recuperan sus trabajos, van al colegio o la universidad... lo que favorece las relaciones sociales, familiares y personales.

El final de la vida

Sin duda, el momento más duro es el final de la vida del afectado de FQ. El tema de la muerte sigue siendo un tabú en nuestra sociedad, de hecho poco se sabe sobre los patrones de interacción en las familias con enfermos de FQ en las fases terminales de la enfermedad.

La muerte como final de la vida es una constante en los enfermos de FQ y sus familiares, ya que puede sobrevenirles en cualquier momento: niñez, adolescencia, edad adulta... pese a sus esfuerzos por retardar este fatal acontecimiento. No es extraño encontrar sentimientos de ansiedad, miedo, falta de control sobre la propia vida, etc., creados por la incertidumbre sobre el momento concreto de la muerte.

En el proceso agonizante (desde la fase terminal hasta la muerte), el equipo especializado debe dotar de apoyo emocional y establecer el enfrentamiento con la realidad para más adelante ayudarles a expresar la tristeza por las pérdidas.

No se puede pretender evitar el sufrimiento, pero sí aumentar la calidad de vida del enfermo y sus familiares antes del fatal acontecimiento, facilitando la comunicación y prestando apoyo tanto al enfermo como a sus familiares.

Pese a todo lo expuesto, no debemos olvidar, para que nuestra ayuda sea sincera y real, que debemos saber y reconocer la gran labor y el enorme esfuerzo y sacrificio que realizan estos padres, hermanos, abuelos... para que el afectado de una enfermedad tan ansiógena como es la fibrosis quística disponga de una calidad de vida tan digna como la que merece cualquier persona.



UNIDADES DE FIBROSIS QUÍSTICA

El incremento en las expectativas de vida de enfermos con FQ que ha tenido lugar en las últimas décadas está relacionado con múltiples factores vinculados fundamentalmente con la puesta en marcha de Unidades de FQ especializadas y con la utilización de nuevas modalidades terapéuticas.

El objetivo fundamental de todas las unidades de FQ es el control y seguimiento de este tipo de pacientes para instaurar un tratamiento comprensivo, individualizado y multidisciplinario con la participación de un gran abanico de expertos: neumólogos, gastroenterólogos, nutricionistas, fisioterapeutas, personal de enfermería (DUE y TCAE), trabajadores sociales y psicólogos. Así como por un grupo cooperador compuesto por diferentes especialistas que

atenderán diversos problemas relacionados con sus especialidades (microbiólogo, hepatólogo, cardiólogo, psiquiatra, genetista, endocrinólogo, radiólogo, cirujano, ginecólogo...).

Es conveniente la educación y puesta al día de todos los especialistas implicados en el seguimiento de esta enfermedad con la elaboración de protocolos, seminarios y reuniones que serán responsabilidad del director de la unidad.

También es de relevancia la cooperación con las asociaciones de padres o asociaciones de enfermos de FQ, Sociedad Científica contra la FQ y otros estamentos estatales o privados con el fin de diseñar estrategias de trabajo en cuanto a investigación, enseñanza, educación y entrenamiento (hojas informativas), control de calidad, cooperación con unidades de FQ nacionales e internacionales, creación de bases de datos y recogida de fondos públicos.

En Madrid, las Unidades de referencia de FQ se encuentran en:

- Hospital Ramón y Cajal.
- Hospital La Paz.
- Hospital Infantil Niño Jesús.
- Hospital Doce de Octubre.
- Hospital de La Princesa.

FIQUI

Dado que la FQ es una enfermedad que acompaña al paciente durante toda su vida, se hace necesario que éste aprenda a convivir con ella desde que tiene uso de razón.

Especialmente complicado es hacerle entender a un niño qué es la FQ, por qué la padece él y cómo debe cuidarse para poder mantener una calidad de vida que le permita relacionarse con normalidad en su entorno.

Para facilitar esta labor a padres y profesionales existen textos didácticos, a modo de cuento, sobre la FQ. Nosotras adjuntamos aquí, "Fiqui", un texto extraído del *Manual práctico para padres de niños con fibrosis quística* de la Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística.



CUENTO

¡Hola!, Soy Fiqui, estoy contigo desde que naciste y como vamos a estar siempre juntos, quiero que me conozcas y sepas cómo tratarme, porque a veces doy un poco la lata y hay que ponerse serio conmigo.

¿Por qué estoy contigo?

Yo antes de estar contigo estaba un poquito dentro de tu papá y un poquito dentro de tu mamá, aunque ellos no lo sabían; y como pasa con las rifas o en los sorteos, coincidió que cuando tú naciste, esos dos poquitos, Fi y Qui, se juntaron. Podían no haberse unido, o podía haber aparecido sólo Fi o sólo Qui, pero aparecí yo, Fiqui.

Hace algunos años me descubrieron y me pusieron un nombre muy largo: Fibrosis Quística; pero a mí me gusta que me llamen Fiqui.

¿Cómo soy?

Me gusta mucho cambiar y tengo cantidad de disfraces diferentes, según la persona donde estoy aparezco de una forma o de otra; por esto, algunos médicos a veces no me reconocen bien.

Yo estoy dentro de tu cuerpo y según el sitio que haya elegido para vivir, así notarás tú mi presencia.

Los sitios que más me gustan son: los pulmones, la tripa y el sudor; y muchas veces incluso tengo casa en los tres. Pero esté donde esté lo que hago es poner nerviosas a unas glándulas que se llaman exocrinas y producen mucosidad, y en lugar de hacer su trabajo de forma normal, se confunden y lo hacen mal.

Es importante que me conozcas bien y sepas dónde estoy dentro de ti, porque como te dije antes, si no me tratas como yo necesito, me pongo muy pesado, me porto mal y a ti te ocasiono problemas de salud.

¿Qué hago en los pulmones?

El trabajo de las glándulas que tienen ese nombre tan difícil —exocrinas—, es fabricar mucosidad; esta mucosidad que ellas hacen es finísima y resbaladiza; sin embargo, cuando yo estoy alrededor no se queda tan bien la mucosidad, sino que la hacen gorda y pegajosa.

Al ser gorda y pegajosa, esta mucosidad no se desliza fácilmente por los pulmones y los limpia, sino que se queda pegada y bloquea algunos conductos que te sirven para respirar, haciéndote difícil en ocasiones respirar. Por eso necesitas toser muchas veces, y cuando toses te sientes mejor. Tú tienes que toser todo lo que quieras, aunque la gente te mire.

Tus amigos no deben pensar que con tu tos se pueden contagiar de mí, porque lo que haces es desbloquear los conductos de tus pulmones, pero yo Fiqui no salgo de ti.

Además de toser existen otros sistemas para mejorar los problemas que causo a tu respiración, como son: los medicamentos que te dan todos los días y los ejercicios respiratorios que haces poniéndote boca abajo, sobre el regazo de papá o mamá, para que ellos te den golpecitos en el pecho y la espalda, y que cuando crezcas un poco, serás tú solito quien lo haga.

Es importante también que hagas ejercicio físico, que juegues con tus amigos y participes en sus actividades, pero si papá, mamá o tu profesor te dice que algún juego no te conviene, no te enfades, obedécele que lo dice por tu bien y además tú sabes que hay muchísimos otros juegos divertidísimos con los que entretenerte.

Otro fastidio, por tenerme a mí, Fiqui, es que tienes mucha facilidad para constiparte y coger catarrros, por eso en las épocas de más frío quizá te convenga quedarte en casa, y si alguno de tus amigos o hermanos tiene gripe lo mejor será que en unos días no estés con él.

¿Qué hago en tu tripa?

Es muy parecido a lo que hago en los pulmones, o sea, distraer y poner nerviosas a las glándulas exocrinas de forma que la mucosidad que fabrican no es la normal sino más gruesa y densa, y aquí lo que se obstruye son los conductos por los que pasan unos jugos que se llaman enzimas digestivas y que sirven para hacer la digestión, transformando los alimentos en combustible para el cuerpo y así poder correr, saltar, jugar...

Al estar taponados los conductos por los que las enzimas van al estómago, los alimentos que comes no se transforman y por tanto el cuerpo se queda sin recibir energías.

Pero no debes preocuparte porque unos señores muy listos han inventado unas pastillas especiales que sustituyen a las enzimas, lo que permite a tu estómago hacer la digestión de los alimentos que comes y producir así energía para todo tu cuerpo.

Por eso es muy importante que tomes siempre las pastillas que te dan y comas los alimentos que mejor te sientan.

¿Qué hago en el sudor?

Cuando sudas porque hace mucho calor o porque has hecho ejercicio, ese sudor tuyo es mucho más salado que el de tus amigos y hermanos.

O sea, a través del sudor estás perdiendo sal, por ello a veces te pondrán tus comidas más saladas que las de los demás.

Lo que no debes olvidar sobre FIQUI:

1. Fiqui desordena tu respiración y la digestión de tus comidas; y por eso, aunque comas bien, quizá seas más delgadito que los niños de tu edad.

2. Para mantener a Fiqui a raya y poder hacer una vida normal —ir al colegio, jugar, estudiar...— es muy importante que te acuerdes de tomar siempre todas las medicinas, porque si no Fiqui, que tiene mucha cara, se aprovecharía de este olvido y haría alguna de las suyas en tu salud.

3. Es importante que tosas siempre que tengas ganas porque eso te ayuda a respirar mejor, y que te abrigues muy bien en invierno para evitar los constipados.

4. Es importante para que Fiqui esté distraído y no gaste bromas pesadas, que tú tengas muchos amigos y hagas una vida normal participando en todas las actividades que puedas.

ESTUDIO

Realizado sobre un grupo de 298 pacientes con afectaciones pulmonares. Todos ellos requirieron ingreso hospitalario en alguna ocasión durante el año 2005, y todos estaban incluidos en la lista de trasplante pulmonar.

De los doscientos noventa y ocho, cincuenta y uno, es decir, un 17,11%, padecían FQ. Y de estos un 24,9% ingresaron en nuestra planta a cargo del servicio de Neumología por reagudización de su proceso y para valoración de su inclusión en lista de emergencia o lista de trasplantes prioritarios.

Casi todos procedían de fuera de Madrid, al ser el Hospital Universitario Puerta de Hierro uno de los pocos hospitales de referencia para trasplante pulmonar.

Para analizar los cuidados Auxiliares de Enfermería recibidos por estos pacientes tomamos como "objeto" de estudio a tres de ellos: dos hombres de 24 y 27 años, respectivamente, y una mujer de 30 años. Los tres procedentes de las Islas Canarias.

Protocolo de acogida

El ingreso hospitalario es un momento de estrés en la vida de cualquier persona, más aún para este tipo de pacientes que en la mayoría de los casos han tenido que dejar atrás sus ciudades de origen, familia, etc., y que no saben cuál va a ser su futuro inmediato, si mejorarán, serán incluidos en la lista de trasplantes prioritarios, y en cualquier caso, si llegarán a tiempo los pulmones que necesitan.

Se ha demostrado que el primer contacto que mantienen el paciente y su familia con el personal

de enfermería que los recibe es fundamental para reducir o aumentar ese estado de ansiedad con que llegan. Recibirles con una sonrisa y con una actitud relajada y de escucha facilitará enormemente la comunicación y nuestro trabajo, así como su adaptación al nuevo entorno.

A su llegada a planta:

1. Saludamos amablemente y nos presentamos por nuestro nombre y categoría profesional. Explicamos al paciente que le tenemos que pesar y tallar (siempre que su estado lo permita).
2. Pesamos y tallamos. Se llevará un control del peso diario.
3. Preguntamos al paciente sobre sus hábitos alimenticios y si tiene alergia a algún tipo de alimento. También consultamos sobre posibles restricciones dietéticas, ya que la mayoría de los pacientes con FQ son diabéticos. Teniendo todo esto en cuenta solicitamos su dieta a cocina. Si el paciente es portador de sonda nasogástrica para nutrición enteral o su estado requiere una alimentación especial, debemos esperar instrucciones de la enfermera sobre el tipo de alimentación y la pauta de administración.
4. Acompañamos al paciente y su familia a la habitación. Si ésta es compartida con otro paciente les presentaremos mutuamente, facilitando así un primer contacto entre ellos que de otra forma podría resultarles un poco incómodo. Les informamos, lenta y claramente, sobre dónde están los dispositivos de luz de la habitación, el timbre de llamada, el armario donde pueden guardar su ropa, el cuarto de baño,

así como sobre el funcionamiento del teléfono y la televisión, horarios de comidas y de visitas, etc. Les facilitamos pijama, toallas y utensilios de aseo.

5. Estos pacientes requieren oxígeno las 24 h del día. Todos tienen oxígeno domiciliario y la mayoría traen unas pequeñas balas portátiles que llevan a modo de mochila siempre que salen de casa. Una vez en la habitación, comprobamos el flujo y la concentración de oxígeno que requieren y conectamos el dispositivo (gafas nasales o mascarilla) a la toma central de la habitación.
6. Antes de salir de la habitación les preguntamos si tienen alguna duda, y les ofrecemos la posibilidad de solicitar nuestra ayuda siempre que lo necesiten.

Ayuda para las AVD (Actividades de la Vida Diaria)

Estos pacientes ingresaron en pleno proceso de reagudización con infección respiratoria, a su llegada a planta presentaban dificultad respiratoria severa, astenia y anorexia. Su situación requería reposo absoluto en cama, con cabecero elevado entre 45 y 90 grados (Fowler y Fowler alto), por lo que hasta que no hubiese una mejoría en su estado debíamos considerarlos pacientes dependientes con un índice de Norton entre 12 y 13.

1. *Aseo diario.* Durante los primeros días, semanas incluso, realizamos el aseo en cama debido a su delicada situación respiratoria. Antes de comenzar con el aseo, informamos al paciente sobre lo que se le va a hacer y realizamos éste de

forma relajada y cordial cuidando en extremo la intimidad del paciente y reduciendo, en la medida de lo posible, su angustia. Recordemos que son pacientes jóvenes con un sentido del pudor muy acentuado. Durante el aseo vigilamos en extremo los dispositivos conectados al paciente (oxigenoterapia, SNG, sueroterapia, etc.), evitando desconexiones, acodamientos, tirones y/o manipulaciones incorrectas. Tras el aseo facilitamos al paciente enjuagues bucales que podrán realizar ellos mismos cada vez que se laven los dientes y siempre que lo necesiten. Con el tiempo, a medida que el paciente mejora, irá realizándose el mismo el aseo. Cuando su situación le permita abandonar la cama, le acompañaremos hasta el baño y allí nos mantendremos vigilantes, hasta que su recuperación le permita independizarse totalmente de este cuidado nuestro.

2. *Arreglo de la cama y cambio de sábanas.* Se realiza a diario tras el aseo, y a lo largo del día tantas veces como sea necesario. La infección respiratoria eleva la fiebre de estos pacientes varias veces al día, y tras la administración de los antipiréticos pautados sufren una sudoración profusa que obliga al cambio de sábanas y pijama. Es muy importante mantener la ropa de cama completamente seca, ya que la humedad afectaría de forma negativa no sólo a su comodidad, sino también a su proceso infeccioso.

3. *Alimentación oral.* También durante los primeros días necesitan nuestra ayuda para alimentarse, ya que la extrema debilidad y fatiga les impide

hacerlo por sí mismos. Mientras dure esta situación los alimentos a administrar deberán ser de consistencia blanda y fácil masticación, ya que el simple acto de masticar y deglutir aumenta en ellos, de forma muy considerable, la disnea. No pueden prescindir de la oxigenoterapia en ningún momento del día. Durante la alimentación, cuando su estado lo permita, utilizarán gafas nasales, mucho más cómodas, pero que permiten un flujo menor de oxígeno. En los momentos de reagudización a los que estamos haciendo referencia, deberán mantenerse los dispositivos de alto flujo, con mascarilla, y sólo podremos retirarla el tiempo estrictamente necesario para introducir el alimento en la boca. A medida que el paciente mejora, comienza a alimentarse por sí mismo y progresamos su dieta hasta la normalidad. En la mayoría de los casos estos pacientes no ven cubiertas sus necesidades energéticas y nutricionales con una alimentación normal, por lo que necesitan tomar suplementos alimenticios en forma de batidos, púdines, etc. Debemos conocer qué suplemento toma cada paciente y cuál es la pauta horaria para administrárselo o facilitárselo, según situación.

4. *Alimentación enteral por sonda nasogástrica.* De los tres pacientes sobre los que se realizó este análisis de cuidados auxiliares de enfermería, dos necesitaron la colocación de una sonda nasogástrica para alimentación al ingreso. La enfermera nos informa sobre el tipo de alimentación, cantidad y horario de cada toma. Cada

toma de nutrición enteral se complementará con una cantidad "x" de agua, de la que también nos informará la enfermera previamente. Muy importante:

- Informar al paciente sobre lo que le vamos a hacer.
- Aspiración de contenido gástrico a través de la sonda, con jeringa de 50 cc de cono ancho, antes de cada toma para comprobar que no quedan restos de la toma anterior. Si quedasen restos, los reintroducimos e informamos a la enfermera. Retrasamos la toma hasta que el paciente haya digerido la anterior.
- Los dispositivos de administración de nutrición enteral deben mantenerse siempre limpios, cambiarlos cada 24 horas y siempre que sea necesario.
- La alimentación se administra a temperatura ambiente. Una vez abiertos los botes de NE, se conservarán en nevera, de donde habrá que sacarlos previamente a la toma para que alcancen la temperatura adecuada de administración.
- No debemos olvidarnos del agua que debe acompañar a cada toma, ya que estas fórmulas nutricionales son muy ricas en nutrientes y sales, que sin el agua deshidratarían rápidamente al paciente.
- Hay que lavar la sonda tras cada administración para evitar obstrucciones. Basta con introducir a través de la sonda unos 50 cc de agua.
- Informaremos a la enfermera de cualquier anomalía que observemos o que el paciente nos refiera.

- Cuidaremos que el punto de fijación de la sonda se encuentre en óptimas condiciones.

5. *Enteral por gastrostomía.* El procedimiento a seguir será el mismo que para la sonda nasogástrica.

6. *Eliminación.* La disnea severa que padecen estos pacientes a su ingreso les obliga a mantener reposo absoluto en cama durante los primeros días, por lo que debemos ayudarles cuando necesiten orinar o defecar, facilitándoles botella/cuña y/o cuña respectivamente. Además, los pacientes de FQ requieren un control de la ingesta líquida y la diuresis, que se realiza a diario y por turno, contabilizando la cantidad de líquido ingerido y midiendo en copa graduada la cantidad de orina emitida. Cualquier anomalía en la cantidad, olor, color, consistencia, etc., de orina y/o heces debemos comunicarla a la enfermera.

Oxigenoterapia

Durante los procesos de reagudización, estos pacientes precisan oxígeno a alto flujo. El neumólogo es el encargado de pautar el caudal y la concentración a la que debemos mantener dicho oxígeno, así como el intervalo de saturación en el que debe estar el paciente.

Debemos medir periódicamente la saturación de oxígeno del paciente para comprobar que se mantiene dentro de los límites marcados, y si ésta descendiese avisar rápidamente a la enfermera.

Debemos vigilar el sistema humidificador del oxígeno (agua-pack) y cambiarlo por uno nuevo cuando se haya quedado sin agua.



Aun cuando el paciente mejore y le sea retirado el alto flujo, tendremos siempre preparado uno en la habitación, con reservorio y una cánula de Guedell por si sufriese una crisis repentina.

1. Limpieza y desinfección de nebulizadores

Estos pacientes tienen pautadas nebulizaciones varias veces al día para despejar vías respiratorias, ablandar la mucosidad y facilitar la expectoración. Es fundamental que tanto la mascarilla como el reservorio de nebulizar se limpien y desinfecten perfectamente después de cada uso.

Recomendaciones generales:

- Los nebulizadores usados para administrar medicación se deben desinfectar después de cada tratamiento, aunque se vayan a utilizar con el mismo paciente.
- Se deben usar sólo líquidos estériles para nebulización y manipularlos asépticamente para prevenir contaminaciones.
- Siempre que sea posible, se deben utilizar viales de medicación de una sola dosis. Si los viales son multidosis, seguir las recomendaciones del fabricante respecto a manipulación, almacenaje y dispensación de medicación.

Procedimiento de desinfección del nebulizador:

- Limpiar con agua y jabón.
- Aclarar con agua del grifo.
- Introducir en una solución de lejía al 1:40 (por ejemplo, 2,5 ml de lejía en 100 ml de agua) durante 20 minutos.
- Aclarar con agua estéril o suero fisiológico.
- Secar con gasas estériles.

- Evitar que se contamine hasta que se vuelva a usar.

Expectoración y recogida de esputos

La FQ produce una sobreproducción anormal de mucosidad más espesa de lo normal, que si el paciente no la expulsa puede producir obstrucción e infección respiratoria.

Debemos fomentar la expectoración:

- Aumentar la ingesta hídrica que ablandará las flemas.
- Realizar respiraciones profundas que estimulen el reflejo de la tos.
- Le daremos un incentivador respiratorio (inspirómetro) y explicaremos el manejo.
- Proporcionaremos al paciente pañuelos de celulosa y una bolsa de plástico, para que espule siempre que lo necesite.
- Proporcionaremos botes estériles para recogida de muestras, para su posterior análisis por el Servicio de Microbiología.
- En caso de hemoptisis, el paciente deberá recoger en un bote todo lo expectorado durante el día para su posterior medición. También deberá permanecer en reposo aunque su situación respiratoria le permita deambular, hasta que remita la hemoptisis.

Neumotórax

Uno de los tres pacientes hizo un neumotórax espontáneo. Los cirujanos torácicos le colocaron un tubo de tórax conectado a un sistema de drenaje tipo Pleur Evac, y éste conectado a su vez a un sistema de aspiración.

Debemos controlar que el drenaje esté siempre en óptimas condiciones, sin acodamientos,

desconexiones o caídas, y llevaremos un control del drenado (cantidad, color, etc.) cada 24 horas.

Trasplante pulmonar

Los tres pacientes de nuestro estudio fueron trasplantados en este hospital. Todos recibieron sus nuevos pulmones durante su ingreso en nuestra planta, y en situación límite.

1. Preparación prequirúrgica

Es este un momento extremadamente delicado y emotivo para el paciente y su familia, y, por supuesto, también para nosotras/os, ya que hasta este momento han pasado ya muchos meses y muchos momentos difíciles, de lucha, de cooperación y ayuda.

Cuando la coordinadora de Trasplante del hospital nos informa de que hay unos posibles pulmones para nuestro paciente, no hay tiempo que perder, comienza la cuenta atrás, ya que el trasplante debe realizarse en tiempo límite.

Paciente y familia son un manojo de nervios, y se mezclan en ellos sentimientos opuestos; alegría, ya que la única alternativa de vida que quedaba por fin ha llegado; y un miedo profundo, porque son conscientes de lo complicada y peligrosa que es la operación a la que van a someterse, y que hay una posibilidad de no supervivencia a la misma.

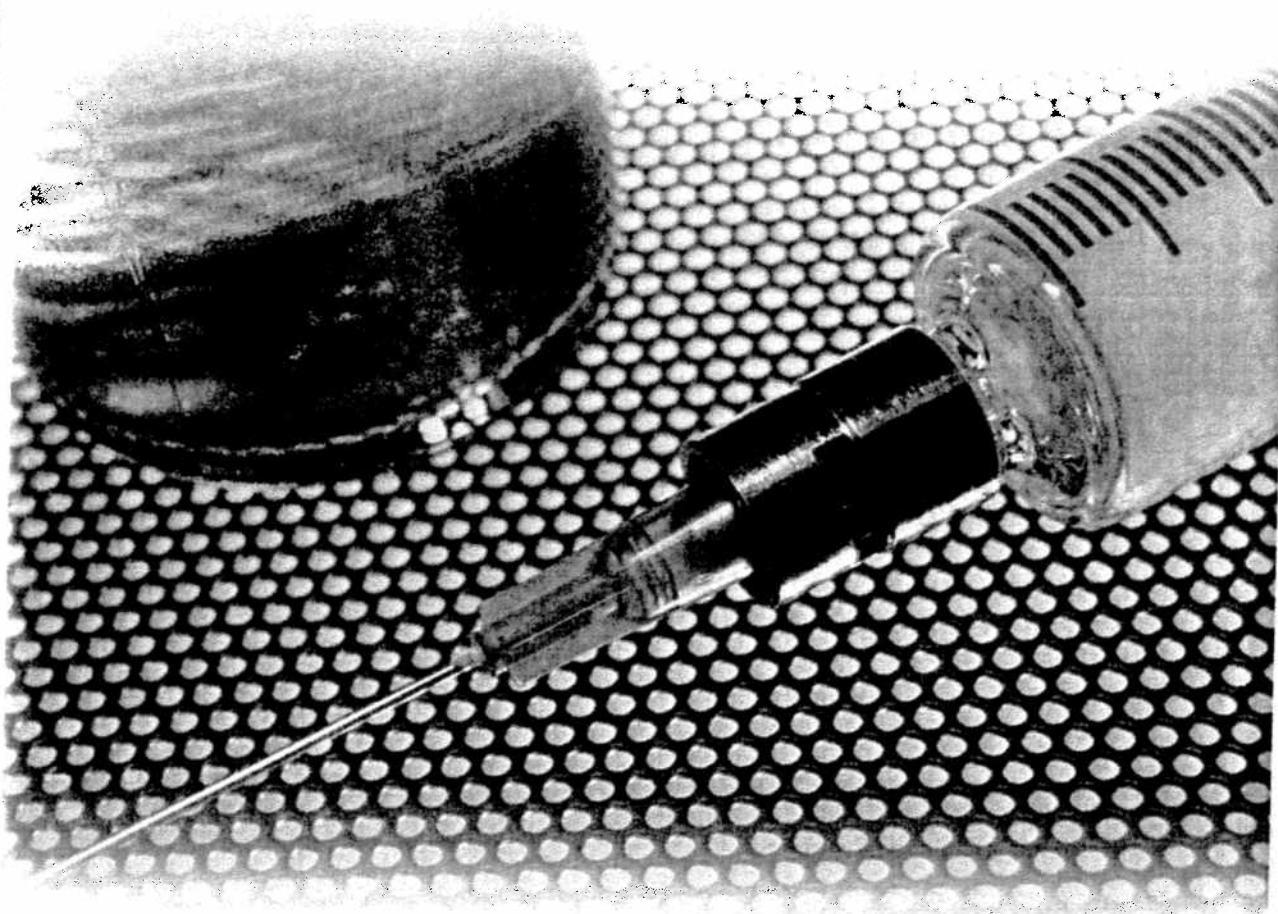
Si por el contrario, nosotras/os nos mostramos tranquilas/os, seguras y optimistas durante la preparación prequirúrgica, les damos confianza y ayudamos a aliviar, en la medida de lo posible, su ansiedad.

- Dejamos al paciente en dieta absoluta.
- Administramos enema de lavado (Casen).
- Rasuramos axilas, tórax, abdomen, pubis, espalda y muslos.
- Aseo completo con jabón bactericida (Hibiscrub).

- Lavado bucal y enjuague con antiséptico (Oraldine).
- Cambiamos las sábanas de la cama.
- Pintamos la zona o campo quirúrgico con gasas estériles empapadas en Betadine líquido.
- Protegemos el campo pintado con paños estériles.

Postdata

Los tres trasplantes fueron realizados con éxito. No hubo rechazo en ninguno de ellos y nuestros tres pacientes regresaron a su ciudad de origen, sin oxígeno y con una esperanza y calidad de vida superior.



BIBLIOGRAFÍA

- Base de datos de la Fundación Canaria Oliver Mayor contra la Fibrosis Quística.
- Manual práctico para padres de niños con Fibrosis Quística.* Asociación Madrileña contra la Fibrosis Quística.
- El Libro Blanco de atención a la Fibrosis Quística.* Federación Española contra la Fibrosis Quística.
- PRADOS, C., MAÍZ, L., ANTELO, C., BARANDA, F., BLÁZQUEZ, J., BORRO, J.M., ET AL.: Fibrosis quística: consenso sobre el tratamiento del neumotórax y la hemoptisis masiva y sobre las indicaciones del trasplante pulmonar. Arch Bronconeumol, 2000.
- "Protocolos de cuidados". Hospital Universitario Puerta de Hierro.
- "Protocolo de desinfección de nebulizadores". Servicio de Medicina Preventiva del Hospital Universitario Puerta de Hierro.