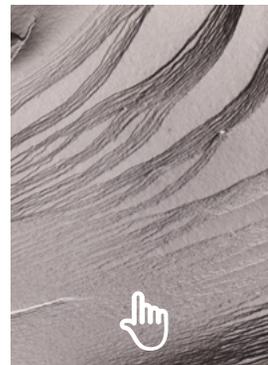


# Revista Salud Bosque

ISSN 2248-5759 (impresa) | ISSN 2322-9462 (digital)



REDIB

latindex  
ratology

## Artículo de revisión



### Historial del artículo:

**Recibido:** 19 | 11 | 2020

**Evaluado:** 09 | 02 | 2022

**Aprobado:** 28 | 03 | 2022

**Publicado:** 26 | 04 | 2022



### Autor de correspondencia:

María Isabel Lagoueyte Gómez  
Bogotá, D.C., Colombia  
maria.lagoueyte@udea.edu.co



### Cómo citar este artículo

Uribe Velásquez SP, Lagoueyte Gómez MI. El papel del profesional de enfermería en el cuidado de los niños con fibrosis quística. Rev. salud. bosque. 2022;12(1):1-12



**DOI:** <https://doi.org/10.18270/rsbv12i1.3267>

## El papel del profesional de enfermería en el cuidado de los niños con fibrosis quística.

Sandra Patricia **Uribe Velásquez** 

Universidad de Antioquia, Facultad de Enfermería,  
Medellín, Colombia.

María Isabel **Lagoueyte Gómez** 

Universidad de Antioquia, Facultad de Enfermería,  
Medellín, Colombia.

### Resumen

**Introducción.** La fibrosis quística es una enfermedad huérfana cuyas manifestaciones se presentan en los sistemas respiratorio y digestivo. El manejo clásico se sustenta en tres pilares: antibioticoterapia, terapia respiratoria y control nutricional, cuyos objetivos son mantener la vía aérea libre de secreción e infección y lograr un estado nutricional óptimo. Objetivo: proporcionar información a los profesionales de enfermería para el cuidado de pacientes con esta condición, con el fin de brindar atención integral que les ayude a y a sus familias.

**Metodología.** Se realizó una búsqueda en las bases de datos PubMed, LILACS y SciELO con descriptores relacionados con fibrosis quística en niños, diagnóstico, tratamiento, cuidados de enfermería y educación a la familia. También se consultó el Google académico, artículos en libros y revistas especializadas en inglés, español y portugués, publicados a partir de 2006.

**Resultados.** En Colombia y en general en el mundo, existen pocos estudios escritos por profesionales de enfermería sobre este tema: sin embargo, se encontraron artículos publicados por diversos profesionales de la salud, la gran mayoría escritos por médicos, primando el inglés y provenientes de Europa y Norteamérica los cuales brindaron información actualizada y relevante para brindar cuidados con base científica.

**Conclusiones.** El sistema de salud en Colombia es precario, lo que redundará en la calidad de vida y expectativa de vida de estos pacientes. El cuidado y la atención de los niños con fibrosis quística es compleja y amerita un equipo interdisciplinario compuesto por médicos, enfermeras, fisioterapeutas, nutricionistas y psicólogos en el cual el papel del profesional de enfermería es fundamental, con el fin de lograr adherencia al tratamiento, fortaleciendo la educación y el seguimiento de estos pacientes.

**Palabras clave:** enfermedad crónica, atención de enfermería, cuidado del niño, fibrosis quística, educación en salud.

## The Nursing Professional's Role in the Care of Children with Cystic Fibrosis

### Abstract

**Introduction:** Cystic fibrosis is an orphan disease with manifestations present in the respiratory and digestive systems; classic management is based on three pillars: antibiotic therapy, respiratory therapy and nutritional control, whose objectives are to keep the airway free of secretion and infection and to achieve optimal nutritional status.

**Objective:** To provide information for nursing professionals for the care of patients with this condition in order to provide comprehensive care that helps the patient and its family.

**Methodology:** A search was carried out in the PubMed, LILACS and SciELO databases with descriptors related to cystic fibrosis in children, diagnosis, treatment, nursing care and family education. Google Scholar was also consulted, as well as articles in books and specialised journals in English, Spanish and Portuguese published from 2006 onwards.

**Results:** In Colombia and in general in the world, there are few studies written by nursing professionals on this topic. However, articles published by various health professionals were found, the vast majority written by doctors, predominantly in English from Europe and North America, which provided updated and relevant information for scientifically based care.

**Conclusions:** The health system in Colombia is precarious and this has a negative impact on the quality and life expectancy of these patients. The care and attention of children with cystic fibrosis is complex and requires an interdisciplinary team of doctors, nurses, physiotherapists, nutritionists and psychologists in which the role of the nursing professional is essential in order to achieve adherence to treatment, strengthening education and monitoring of these patients.

**Key words:** chronic disease, nursing care, child care, cystic fibrosis, health education.

## A atuação do profissional de enfermagem no cuidado à criança com fibrose cística

### Resumo

**Introdução.** A fibrose cística é uma doença órfã, cujas manifestações ocorrem nos sistemas respiratório e digestivo; o manejo clássico é baseado em três pilares: antibioticoterapia, fisioterapia respiratória e controle nutricional, cujos objetivos são manter a via aérea livre de secreções e infecção e atingir o estado nutricional ideal.

**Objetivo.** Fornecer informações aos profissionais de enfermagem no cuidado ao paciente com essa condição, a fim de prestar um cuidado integral que auxilie tanto o paciente, quanto à família.

**Metodologia.** Foi realizada busca nas bases de dados *Pub-Med*, *LILACS* e *SciELO* com descritores relacionados à fibrose cística em crianças, diagnóstico, tratamento, assistência de enfermagem e educação familiar. Também foram consultados o Google acadêmico, artigos em livros e revistas especializadas em inglês, espanhol e português, publicados a partir de 2006.

**Resultados.** Na Colômbia e em geral no mundo, são poucos os estudos escritos por profissionais de Enfermagem sobre o assunto, porém, foram encontrados artigos publicados por diversos profissionais de saúde, a grande maioria escritos por médicos, priorizando a língua inglesa e vindos da Europa e da América do Norte, os quais forneceram informações atualizadas e relevantes para a prestação de cuidados com base científica.

**Conclusões.** O sistema de saúde na Colômbia é precário, o que afeta a qualidade de vida e a expectativa de vida desses pacientes. O cuidado e atenção às crianças com fibrose cística é complexa e requer uma equipe interdisciplinar, médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos; sendo que o papel do profissional de enfermagem é fundamental, a fim de atingir a adesão ao tratamento, fortalecendo educação e acompanhamento desses pacientes.

**Palabras clave:** doença crônica, cuidados de enfermagem, cuidado da criança, fibrose cística, educação em saúde

## Introducción

La atención a los pacientes es un asunto complejo para los profesionales de enfermería, más aún con las llamadas enfermedades huérfanas las cuales demandan capacitación, pues de no haberla, el cuidado se verá menguado y la esencia de la profesión perderá su sentido (1).

En el grupo de estas enfermedades se encuentra la fibrosis quística (2) la cual no se estudia en los currículos de enfermería y se refleja en los pocos artículos escritos acerca de esta. Esta situación, unida al desconocimiento del tema y a la necesidad de brindar educación y apoyo a los pacientes y a sus familias, el presente estudio tuvo como objetivo analizar la literatura acerca de la fibrosis quística, los avances en el diagnóstico y en el tratamiento, con el fin de brindar conocimientos para que el cuidado de enfermería sea de calidad.

Según la Guía de práctica clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de fibrosis quística del Ministerio de Salud y Protección social de Colombia, esta es una enfermedad de distribución mundial sin diferencias por sexo. La incidencia en la población caucásica es de 1 por 2 500 nacidos vivos, mayor que la reportada en poblaciones negroides o asiáticas que oscila entre 1/15 000 y 1/32 000; los estudios de incidencia en Latinoamérica muestran amplias variaciones: 1 en 9 000 para México, 1 en 3 862 para Cuba, 1 en 6 500 para Argentina, 1 en 6 900 para Brasil, 1 en 9 600 para Uruguay y 1 en 4 000 a 1 en 8 000 para Chile (3). En los Estados Unidos, se diagnostica en alrededor de 1/3 300 recién nacidos de raza blanca, 1/15 300 recién nacidos de raza negra y 1/32 000 recién nacidos americanos de origen asiático (4).

De acuerdo con el censo inicial realizado en cumplimiento del Decreto 1954 de 2012, existen en Colombia 424 casos de fibrosis quística (5). Sin embargo, hay subdiagnósticos y subregistros evidentes (6).

## Metodología

Se realizó una búsqueda en las bases de datos PubMed, LILACS y SciELO con descriptores relacionados con el tema a investigar, a saber: fibrosis quística en niños, diagnóstico, tratamiento, cuidados de enfermería y educación a la familia. También se consultó el Google académico y se indagaron artículos en libros y revistas especializadas.

Los criterios de inclusión fueron artículos en inglés, español y portugués, textos completos y publicados a partir de 2006. De manera preferencial se buscaron investigaciones escritas por enfermeras relacionadas con cuidado de enfermería; sin embargo, se consultaron otros escritos por diversas especialidades médicas.

Para el análisis se diseñó una matriz en Excel con el fin de identificar la información relevante de cada artículo con las siguientes variables: título, año de publicación, ubicación del texto, país, método del estudio, temas como definición y diagnóstico, tratamiento, cuidado de enfermería y educación a la familia. En la primera búsqueda se encontraron 109 artículos que fueron sometidos a revisión de sus títulos y resúmenes, de los cuales se rechazaron 55, dejando 54 para revisión total. Los que se descartaron fue por ser especializados en genética y fisiopatología, algunas tesis de grado y otros por el año de publicación.

## Definición

La fibrosis quística es una enfermedad genética estrictamente pediátrica de herencia autosómica recesiva, causada por mutaciones que alteran la proteína reguladora de transmembrana (CFTR), el cual, por ser un canal de cloro y sodio, altera las secreciones de

las principales glándulas exocrinas del organismo. Tiene un impacto en la calidad y la expectativa de vida como consecuencia del deterioro de la función de varios órganos, principalmente los pulmones y el páncreas, que comprometen seriamente el estado nutricional de los afectados (3,7).

La primera sospecha de la que se tiene referencia se apoya en un refrán irlandés de finales del siglo XV que dice: «Ay de aquel niño que al ser besado en la frente sabe salado. Él está embrujado y pronto morirá». Más tarde la patóloga Dorothy Hansine Andersen (1901-1963, EE. UU) describió la enfermedad y los cambios histológicos del páncreas de estos niños denominándola: fibrosis quística del páncreas, distinguiéndola de otras enfermedades digestivas (8).

Esta enfermedad es de difícil diagnóstico dada la poca experiencia y conocimiento de los profesionales de la salud, pero en las últimas cuatro décadas en Europa y Norteamérica se ha incrementado la supervivencia debido a múltiples factores como la mejora del diagnóstico y el tratamiento integral en unidades de fibrosis quística (9,10). Por el contrario, en Colombia, los pacientes son diagnosticados de manera tardía, lo que genera como resultado el peor pronóstico de la enfermedad y deterioro de la calidad de vida, lo anterior agravado por la tramitología en la adquisición de medicamentos y la ineficiencia del sistema de salud (11).

## Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas se relacionan con los sistemas respiratorio, digestivo y sus complicaciones. Al nacimiento, la enfermedad se puede presentar con obstrucción intestinal secundaria a íleo meconial o con ictericia, siendo infrecuente la presentación de sintomatología respiratoria (12).

En niños menores de dos años se presenta fallo del crecimiento, heces más frecuentes, voluminosas y grasas, imposibilidad de ganar peso, infecciones respiratorias recurrentes, bronquiolitis y atelectasia persistente (12,13,14,15).

En niños mayores de dos años hasta la adolescencia, se manifiesta malabsorción de proteínas y grasas por insuficiencia pancreática exocrina (IPE), signos físicos como abdomen protuberante, disminución de la masa muscular, retraso del crecimiento, tos crónica productiva con esputo amarillento, verdoso y viscoso del que se aíslan los microorganismos característicos de esta enfermedad (*Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas*), lo cual lleva a infección pulmonar recurrente, bronquiectasias y pólipos nasales (16,17).

En la adolescencia se desarrolla bronquitis crónica, hipocratismo digital y en ocasiones hiperglucemia y pancreatitis aguda, disfunción hepática, litiasis vesicular, cirrosis biliar con manifestaciones como ictericia, ascitis y hematemesis por várices esofágicas, además de retraso en el desarrollo sexual de dos años en promedio, más del 95 % de los hombres tienen azoospermia y las niñas adolescentes pueden tener amenorrea secundaria (14).

## Diagnóstico

Según la *Guía de Práctica Clínica de Colombia* (3) se pueden identificar a partir de la aparición de síntomas o de una historia familiar de la enfermedad o tamización neonatal. También puede sospecharse en los niños con pobre ganancia de peso y talla, con cuadros recurrentes pulmonares caracterizados por síndrome bronco obstructivo persistente, deposiciones abundantes, frecuentes con esteatorrea y sudoración salada. La prueba estándar es la iontoforesis o test del sudor con más de dos pruebas en sudor positivas (mayor de 60 mmol/L) (18,19).

En Colombia fue aprobada la Ley 1980 de 2019 en julio de 2019: «por medio de la cual se crea el programa de tamizaje neonatal en Colombia» (20); sin embargo, y dadas las dificultades administrativas y de presupuesto, es posible pensar que durante algún tiempo el diagnóstico seguirá siendo tardío, impactando negativamente el pronóstico. En un estudio realizado en Colombia se encontró que «solo un 14,8 % de los pacientes colombianos registrados fue mayor de 18 años de edad, comparado con el 40,2 % del registro americano, lo que sugiere que la mayoría de los pacientes fallecen antes de cumplir los 18 años de edad» (11,21).

Otros exámenes de seguimiento son los siguientes: cultivo de esputo para identificar microorganismos responsables de la infección, pruebas de función pulmonar, espirometría VEF1 entre los cuatro años y seis años de edad, tomografía axial computarizada de alta resolución de tórax (TACAR) (13), radiografías o TAC de senos paranasales, evaluación de la función pancreática exocrina (elastasa fecal) y recuento de espermatozoides.

## Tratamiento

El manejo clásico se sustenta en tres pilares: antibioterapia, terapia respiratoria y control nutricional, cuyo objetivo es mantener la vía aérea libre de secreción e infección y lograr un estado nutricional óptimo (1,22,23). La complejidad y los múltiples sistemas afectados por esta enfermedad genera un consenso universal de que los pacientes deben ser manejados por un equipo multidisciplinario: médicos, enfermeras, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos con el fin de lograr adherencia al tratamiento, fortaleciendo la educación y el seguimiento de estos pacientes (22,24).

### » Antibioticoterapia

La edad de inicio de la infección es un factor predictivo de fallecimiento y tiene una patocronia particular; en la etapa inicial es característica la presencia de *Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus*, posteriormente, casi la totalidad de los pacientes presentan colonización por *Pseudomonas aeruginosa*, que se asocia a un deterioro progresivo e irreversible de la función pulmonar (12) y es la causa más importante de morbilidad y mortalidad (23).

En la actualidad se han identificado otros patógenos emergentes multirresistentes como *Burkholderia cepacia complex*, *Stenotrophomonas maltophilia*, además de *Aspergillus* y micobacterias atípicas, debido en parte a la mayor supervivencia de los pacientes, la administración de antibióticos y a la utilización de otros métodos de identificación de los microorganismos (25).

Es importante conocer los signos y síntomas de la exacerbación respiratoria: aumento de la frecuencia y duración de la tos, características del esputo (volumen, cambios de color, viscosidad, hemoptisis), dificultad respiratoria, aumento de la frecuencia respiratoria, cambios en la auscultación pulmonar, fiebre, disminución de la tolerancia al ejercicio, pérdida de apetito y de peso, disminución de la saturación de oxígeno a 91 % respirando aire ambiental, resultados alterados de exámenes como leucocitosis y aumento de reactantes de fase aguda, nuevos infiltrados en la radiografía de tórax y reducción del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) mayor del 10 % en relación a los valores basales del paciente (26, 27).

Ante una exacerbación respiratoria, se intensifican las estrategias que favorecen la depuración de la vía aérea (terapia respiratoria y broncodilatadores) y se indican antibióticos específicos de acuerdo al germen identificado en los cultivos de secreciones bronquiales (13,26,27,28).

Si el paciente presenta una exacerbación pulmonar leve, el tratamiento antibiótico puede ser vía oral e inhalado, pero si es moderada o grave se utiliza la vía endovenosa durante 14 días a 21 días según el microorganismo aislado y la respuesta clínica del paciente. Habitualmente se emplean dos antibióticos: un aminoglucósido y un betalactámico; con el fin de disminuir el riesgo de resistencia, se administran en dosis altas debido a que los pacientes presentan un mayor volumen de distribución y un aclaramiento renal aumentado (29,30).

La indicación principal de los antibióticos nebulizados o inhalados (12) (tobramicina y colistimetato de sodio) como terapia de mantenimiento es por periodos de 28 días de tratamiento y 28 de descanso.

#### » Terapia respiratoria

Esta consiste en la administración de medicamentos inhalados y fisioterapia respiratoria (12,13,22,26).

#### » Inhaloterapia

La vía inhalatoria es la de elección en el tratamiento de la infección bronquial crónica, por esta se administran broncodilatadores, mucolíticos y antibióticos con el fin de aliviar la obstrucción bronquial, ayudar a la depuración mucociliar y tratar o prevenir las infecciones. Dado que se presenta un círculo vicioso de inflamación e infección se indican además antiinflamatorios, como corticoides, los cuales se administran por esta vía (23,31).

Se utilizan los broncodilatadores  $\beta_2$  adrenérgicos inhalados de corta duración (3, 12) antes de la inhalación de suero salino hipertónico (SSH) al 7 %, de la dornasa alfa o del antibiótico nebulizado/inhalado, con el fin de reducir el potencial riesgo de broncoconstricción inducida por estos fármacos, así como para mejorar la distribución de estos a través de la vía aérea. Por otro lado, también están indicados antes de las sesiones de terapia respiratoria y ejercicio y en pacientes con exacerbación respiratoria e hiperreactividad bronquial.

Debido a que las secreciones son deshidratadas, altamente viscosas y adherentes, disminuyendo la depuración mucociliar (27,32), es importante el uso de mucolíticos como la dornasa alfa, que reduce la viscosidad de las secreciones y facilita su eliminación (33,34). Se recomienda en mayores de seis años una ampolla de 2,5 mg sin diluir una vez al día. Su administración requiere continuidad, ya que la suspensión conlleva a la pérdida de la mejoría funcional obtenida (31).

De igual manera, la nebulización con SSH al 7 % se utiliza como tratamiento para hidratar las secreciones de la vía aérea. Se administra 4 ml dos veces al día (12, 26,27) y en pacientes mayores de seis años se evalúa su tolerancia y eficacia. Ambos medicamentos mejoran la función pulmonar y disminuyen los eventos de exacerbación.

En pacientes a partir de los seis años con fibrosis quística e infección crónica por *P. aeruginosa* se recomienda administrar antibiótico nebulizado (2,17) (tobramicina o colistina) o inhalado (tobramicina) a largo plazo, cada 12 horas en ciclos intermitentes de 28 días por cuanto mejora el VEF1 y disminuye las hospitalizaciones por exacerbaciones (3,26).

#### » Fisioterapia respiratoria

Constituye uno de los pilares fundamentales del tratamiento y debe hacerlo un terapeuta respiratorio e iniciarse inmediatamente después de confirmado el diagnóstico; tiene efectos inmediatos al disminuir la obstrucción, favorecer la entrada de medicamentos inhalatorios a la superficie de la mucosa bronquial y a largo plazo ayuda a reducir el daño pulmonar (22,26).

Las técnicas que se deben usar, así como su frecuencia dependen de la edad, del grado de afectación pulmonar y de las condiciones que mejor se adapten al paciente y a su familia; en el menor de tres años pueden ser maniobras pasivas de percusión del tórax, vibración y drenaje postural. Después de dicha edad se recomiendan técnicas de espiración forzada; en el niño mayor de seis años, maniobras de drenaje autogénico. Esta terapia debe ser dinámica, flexible y adaptable, se recomienda con una frecuencia de dos a tres sesiones por día y durante las exacerbaciones se incrementará la cantidad y duración de estas.

#### » Manejo nutricional

El estado nutricional en los pacientes incide directamente en la morbilidad, la mortalidad y en el deterioro de la función pulmonar (25,26). La prevalencia de desnutrición es elevada debido a un desequilibrio entre el consumo energético y el gasto calórico, determinado por tres factores: aumento de los requerimientos, descenso de la ingesta y aumento de las pérdidas (9, 35).

La IPE está presente en aproximadamente el 85 % a 90 % de los pacientes (35) se manifiesta con dolor abdominal a causa del estreñimiento grave, abdomen distendido, náuseas e inapetencia, deposiciones pálidas, abundantes, fétidas y aceitosas por su alto contenido en grasa que conlleva a malabsorción de vitaminas liposolubles (35,36).

La evidencia indica que el índice de masa corporal (IMC) es un marcador sensible y de mayor correlación con la evolución de la función pulmonar en los pacientes mayores de dos años (37); por ello, se recomienda alcanzar y mantener un IMC en el percentil 50 de las tablas de la OMS y en el menor de dos años el parámetro es la relación peso/talla, la cual deberá tener un crecimiento igual que en un niño sano.

Este manejo se basa en tres aspectos: dieta, enzimas pancreáticas y vitaminas.

#### • Dieta

Se recomienda administrar una dieta hipercalórica que no esté restringida en grasas, rica en sal, vitaminas y minerales, fraccionada en seis porciones diarias. Cuando no se logra mejorar el estado nutricional con los suplementos orales o el tratamiento de las alteraciones de la conducta relacionadas con la alimentación, el próximo paso es instalar una sonda nasogástrica o gastrostomía para alimentación enteral nocturna continua (13,3).

#### • Enzimas pancreáticas

Cuando se confirma IPE se inicia el tratamiento sustitutivo con enzimas pancreáticas las cuales facilitan la digestión y la absorción de los alimentos y vitaminas liposolubles. (3,13,29). Su indicación, así como el ajuste de la dosis debe ser evaluado por el gastroenterólogo o nutricionista, según la edad y peso del paciente, el contenido de grasa ingerida con cada comida, la frecuencia y las características organolépticas de las heces (textura, color, olor) (3,39).

#### • Suplementos vitamínicos y minerales

Todo paciente con insuficiencia pancreática debe recibir suplementos de vitaminas liposolubles (A, D, E, K). La ingesta de calcio se adecúa a las indicaciones para cada edad y debe recibir suplementos de hierro según los esquemas habituales para niños sin FQ; se recomienda además suplemento de zinc en aquellos pacientes con malabsorción grave o falla de crecimiento (13, 40).

- **Cuidados de enfermería**

La enfermera como parte del equipo multidisciplinario tiene un papel muy importante porque está de manera permanente con el paciente y con la familia (41,42), tiene un gran componente educativo, debe conocer en profundidad la enfermedad y el tratamiento para poder despejar dudas y dar un apoyo efectivo a la familia (43,44). De igual manera, el papel del profesional está relacionado con la gestión del cuidado, que tiene que ver, entre otras funciones, con servir de enlace permanente del paciente con los diferentes profesionales del equipo de salud, seguimiento al paciente hospitalizado en todos los aspectos del tratamiento y brindar apoyo espiritual y religioso, según sea el caso (45,46).

Es importante que el profesional de enfermería comprenda los momentos de desánimo y frustración, a partir de una escucha activa basada en la comprensión y el afecto que les ayude a vivir el proceso de la enfermedad (47). Durante la hospitalización se debe animar al paciente a realizar actividades escolares y recreativas que le ayuden a vivir de manera más llevadera la enfermedad. A continuación, se presentan algunas orientaciones para el cuidado de enfermería en el hospital y en el hogar (ver tabla anexa).

## Conclusiones

Esta revisión se realizó con base en la lectura y análisis de artículos científicos y actualizados sobre la FQ con el fin de estudiar la enfermedad para poder brindar información específica, principalmente a los profesionales de enfermería.

Dada la baja prevalencia de la enfermedad en nuestro medio, es un hecho que las enfermeras desconocen aspectos relacionados con el diagnóstico, las manifestaciones clínicas, el tratamiento y los cuidados de enfermería. Siendo una condición bastante compleja, el desconocerla, genera cuidados de enfermería que no responden de manera adecuada y oportuna a las necesidades tanto del paciente como de la familia.

Otro aspecto a considerar es que el sistema de salud en Colombia es precario, lo que redundará en una baja calidad de vida y menor expectativa de vida de estos pacientes, razón por la cual, el adecuado desempeño de los profesionales de enfermería es imprescindible para que se logre la adherencia al tratamiento.

### *Conflictos de interés*

Las autoras declaran que no existen posibles conflictos de intereses

## Referencias

1. Illán Noguera CR, Álvarez-Martínez MC, Martínez-Rabadán M, Pina-Díaz LM, Guillén-Pérez F, Bernal-Barquero M, García-Díaz S, García-Díaz MJ. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica. *Enfermería Docente*. 2014; 1 (102): 67-74
2. Ministerio de Salud y Protección Social. Colombia. Resolución 5265 de 2018- Por la cual se actualiza el listado de enfermedades huérfanas y se dictan otras disposiciones. Noviembre 27 de 2018.
3. Ministerio de Salud y Protección Social – Colciencias. Guía de Práctica Clínica para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de Fibrosis Quística. Bogotá DC: Ministerio de Salud y Protección Social – Colciencias; 2014. Guía No. 38
4. Rosenstein BJ. Fibrosis quística [Internet\*] Rahway, NJ, USA: Manual MSD Versión para profesionales; 2020. [acceso 19 de marzo, 2022]. Disponible en:

<https://www.msdmanuals.com/es-co/professional/pediatr%C3%ADa/fibrosis-qu%C3%ADstica-fq/fibrosis-qu%C3%ADstica>

5. Decreto número 1954 de 2012, por el cual se dictan disposiciones para implementar el sistema de información de pacientes con enfermedades huérfanas. Diario oficial de Colombia No 48558 [septiembre 19 de 2012].
6. Vásquez Sagra C, Jurado Hernández J, Barón Puentes O, Medina M, Dueñas Meza E. Fibrosis quística. Perspectiva Neumológica. Boletín trimestral de la Fundación Neumológica Colombiana. 2011;11 (1).
7. Donaldson SH, Boucher RC. Fisiopatología de la fibrosis quística. Ann Nestlé [Esp] 2006; 64:101-9.  
*DOI: 10.1159/000098085*
8. Navarro S. Recopilación histórica de la fibrosis quística. Gastroenterol Hepatol. 2016; 39(1):36-42.  
*DOI: 10.1016/j.gastrohep.2015.04.012*
9. Sánchez-Gómez E. Controlando la fibrosis quística. Barcelona: Respira- Fundación Española del Pulmón - SEPAR; 2012.
10. Fielbaum OD. Avances en fibrosis quística. Rev. Med. Clin. Condes. 2011; 22 (2): 150-9.
11. Vásquez C, Aristizábal R, Daza W. Fibrosis quística en Colombia. Neumol Ped. 2010; 5 (1):44-50.
12. Gartner S, Salcedo Posadas A, García Hernández G. Enfermedad respiratoria en la fibrosis quística. Protoc diagn ter pediatr. 2017; 1:299-319
13. Comités Nacionales de Neumonología, Nutrición, Gastroenterología Grupo de Trabajo de Kinesio- logía. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Pediatría; 2014.
14. Kliegman R, Stanton B, W.St Geme J, Schor N. Fibrosis quística. En Nelson-Tratado de pediatría. 20ª ed. Barcelona: Elsevier. 2016. p. 2196-211.
15. Minasian C, McCullagh A, Bush A. Fibrosis quística en neonatos y lactantes. Neumol Pediatr. 2006; 1(1): 14-20.
16. Noguera JA, Saavedra-Lozano J, Núñez-Cuadros E. Infecciones respiratorias en la fibrosis quística. En: Sociedad Española de Infectología Pediátrica (editores). Infectología pediátrica avanzada. Abordaje práctico. Madrid: Editorial Médica Panamericana;2014. p. 59-67.
17. Bush A. Diagnóstico de fibrosis quística: Lo fácil, lo difícil, lo imposible. Neumol Pediatr. 2010; 5:15-22.
18. Fielbaum OD. Test del sudor, técnica y errores. Neumol Pediatr. 2016; 11 (1):19-22.  
*DOI https://doi.org/10.51451/np.v11i1.314*
19. Gartner S, Cobos N, Martín C. Iontest y electrolitos en sudor. An Pediatr Contin. 2008; 6 (2):108-11.  
*DOI: 10.1016/S1696-2818(08)74862-5*
20. Ley 1980 de 2019. Por medio de la cual se crea el programa de tamizaje neonatal en Colombia. Ministerio de Salud y Protección Social – Republica de Colombia. Diario oficial de Colombia No 51026 (26 de julio de 2019)
21. Mateus-Arbeláez HE, Fonseca-Mendoza DJ, Silva M. Fibrosis quística afectaría a uno de cada cinco mil recién nacidos. Universidad Ciencia y Desarrollo Tomo V Fascículo 11. Bogotá: Univer- sidad El Rosario; 2010.
22. Fielbaum OD. Manejo actual de la fibrosis quística. Rev. méd. Clín. Las Condes. 2017; 28 (1) 60-71.  
*DOI: https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2017.02.009*
23. Salcedo-Posadas A, Dapena Fernández FJ. Tratamiento de la exacerbación clínica. Tratamiento intravenoso. En: Federación Española contra la Fibrosis Quística (editores). Los tres pilares del

- tratamiento en fibrosis quística. Valencia: Federación Española contra la Fibrosis Quística. 2011. pp 33-7.
24. Asensio de la Cruz O, Bosque-García M, de los Ríos-Pérez A, Montón-Soler C, Espasa-Soley M. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Pediatr Integral*. 2012; XVI (2): 156-69.
25. Pizarro M, Espinoza-Palma T. Tratamiento de fibrosis quística: pasado y presente. *Neumol Pediatr*. 2016; 11 (1): 38-43.  
*DOI <https://doi.org/10.51451/np.v11i1.318>*
26. Ministerio de Salud Pública del Ecuador. Fibrosis quística: Guía de práctica clínica y manual de procedimientos. Quito: Ministerio de Salud Pública, Dirección Nacional de Normatización-MSP, 2013
27. Ministerio de Salud y Bienestar Social. Guía clínica Fibrosis quística. Programa de prevención de la fibrosis quística y del retardo mental. Paraguay: Ministerio de Salud y Bienestar Social; 2009.
28. Morales OL. Fibrosis quística en UCIP. En: Martínez Parada Y, Lince Varela R, Quevedo Vélez A, Duque Martelo J (editores). *El niño en estado crítico*. 2ª ed, Bogotá: Editorial Médica Panamericana; 2011. p. 144-50.
29. Escobar H, Sojo A. Fibrosis quística. En: Asociación Española de Pediatría (editores) *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría* Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Madrid: Asociación Española de Pediatría -AEP; 2008. pp. 99-110.
30. Gómez de Agüero M, García Hernández G, Gartner S. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los pacientes con fibrosis quística. *Anales de pediatría* [internet]. 2009 [citado 2018 Oct 16]; 71(3): 185-280. Disponible en:  
*<https://www.analesdepediatría.org/es-protocolo-diagnostico-seguimiento-los-pacientes-articulo-S1695403309003919>*
31. Salcedo Posadas A, Gartner S, Girón Moreno R, García Novo M. Terapia inhalada. *Tratado de fibrosis quística*. [internet]. 2012 [citado 2018 Sep 20] Disponible en:  
*[https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado\\_fibro\\_quistica.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/tratado_fibro_quistica.pdf)*
32. Pérez B.F, Méndez G. A, Lagos R. A, Vargas M.S. Dinámica y patología del barrido mucociliar como mecanismo defensivo del pulmón y alternativas farmacológicas de tratamiento. *Rev. méd. Chile*. [internet]. 2014 [citado 2019 Feb 2]; 142 (5): 606-15.  
*<http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872014000500009>*.
33. Lezana Fernández J, Bustamante Sáenz A, Ovando Fonseca J, Boites Velarde R, Ruiz Gutiérrez H. Fibrosis quística. Guía para el diagnóstico y tratamiento. [internet]. 2ª. ed. Mexico, Intersistemas editores. 2015 p: 77-9. [citado 2019 Feb 20]. Disponible en: <http://fibrosisquistica.org.mx/~h4u-3f3d9/wp-content/uploads/2016/04/FibrosisQuistica-2016.pdf>
34. Lahiri T, Hempstead SE, Brady C, Cannon CL, Clark K, Condren ME, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis . *Pediatrics*. 2016 Apr; 137(4): 1-28 [citado 2019 Mar 18]. Disponible en: DOI: 10.1542/peds.2015-1784
35. Oliveira G, Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo *Nutr. Hosp*. [internet]. 2008 [citado 2019 Mar 03]; 23 (2): 71-86. Disponible en:  
*<http://scielo.isciii.es/pdf/nh/v23s2/original10.pdf>*
36. Solé A. Dolor abdominal-pancreatitis en la fibrosis quística, Solé A. *Manual de urgencias médicas en Fibrosis Quística*. Valencia. Federación Española de Fibrosis Quística, 2017, p. 59-60 [internet] [citado 2019 Feb 12]: Disponible en:  
*<http://fqcantabria.org/wp-content/uploads/2017/10/manual-urgencias-medicas-en-la-fq.pdf>*

37. González del Paso G. Nutrición en el niño con fibrosis quística. Revista Gastrohnutp [internet]. 2011 [citado 2019 Mar 3 ];13 (3): 141-7. Disponible en: <http://revgastrohnutp.univalle.edu.co/a11v13n3/a11v13n3art3.pdf>
38. Salesa Barja, Rebollo M. Manejo Nutricional en Niños y Adolescentes con Fibrosis Quística. Rev Chil Pediatr [internet]. 2009 [citado 2019 Mar 15]; 80 (3): 274-284. Disponible en:  
[https://www.hospitaljosefinamartinez.cl/images/7b8f7e\\_Manejo%20Nut%20FQ-Barja%20S-2009.pdf](https://www.hospitaljosefinamartinez.cl/images/7b8f7e_Manejo%20Nut%20FQ-Barja%20S-2009.pdf)
39. Garriga M, Horrisberger A, Ruiz de las Heras A, Catalán N, Fernández G, Suarez M, Porras N, Monje et al. Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ). Rev Esp Nutr Hum Diet. [internet]. 2017 [citado 2019 Mar 23]; 21(1): 74-97. doi: 10.14306/renhyd.21.1.299
40. Gardner J. ¿Qué debe usted saber sobre la fibrosis quística? Nursing. 26 (5) 2008 p. 18-21.
41. Rivas Cilleros E, López Alonso J. Aportación enfermera en el abordaje de la fibrosis quística. Enferm Clin. [internet]. 2018 [citado 2019 Mar 25]; 28 (1):75-6.  
*DOI: 10.1016/j.enfcli.2017.07.004*
42. Gutiérrez H. Implementación de atención multidisciplinaria del paciente con fibrosis quística. Neumol Pediatr [internet]. 2016 [citado 2019 Mar 20]; 11 (1): 5 – 9. Disponible en:  
<http://www.neumologia-pediatrica.cl/wp-content/uploads/2017/07/paciente-fq.pdf>
43. Terrón Moyano R, Metro Sánchez M, Aragón Suárez D, Herrera Suárez, María, González Romero M. Programa de apoyo psicosocial de la Enfermera Especialista en Salud Mental dirigido a niños y adolescentes con fibrosis quística y a sus padres. Biblioteca Lascasas, [internet]. 2011; 7(3). [citado 2019 Mar 24] Disponible en:  
<http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0613.pdf>
44. Aguilar Cordero M. Fibrosis quística en la infancia. Tratado de enfermería del niño y del adolescente: cuidados pediátricos. Barcelona: Elsevier, 2012.
45. Reinho M, Gomes B. Intervenciones de enfermería en el monitoreo de adolescentes con fibrosis cística: una revisión de la literatura. Rev. Latino-Am. Enfermagem [internet]. 2016 [citado 2019 Mar 20]; 24:e2845:1-8.  
*DOI: http://dx.doi.org/10.1590/1518-8345.1396.2845.*
46. Azcorra Liñero I, Salcedo Posadas A. Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con Fibrosis Quística. Lo que necesitan el paciente y su familia [internet]. 2017 [citado 2019 Mar 20]; 78-81. Disponible en:  
<http://fqcantabria.org/wp-content/uploads/2017/10/guia-de-apoyo-y-cuidados-para-enfermos-y-familiares.pdf>.
47. González Díaz I. Fibrosis quística: intervención de enfermería. Medwave [internet]. 2007 [citado 2019 Mar 10]; 7(3):e2719. doi: 10.5867/medwave.2007.03.2719
48. Elborn J. Cystic fibrosis. Lancet 2016; 388: 2519–31  
*DOI: https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00576-6*
49. R. Cantón et al /Consenso español para la prevención y el tratamiento de la infección bronquial por pseudomonas aeruginosa en el paciente con fibrosis Quística. Arch Bronconeumol. [internet]. 2015 [citado 2019 Mar 20]; 51(3):140–150. DOI: 10.1016/j.arbres.2014.09.021
50. Fajuri P. y cols. Uso de catéter venoso central de inserción periférica en pediatría. Rev Chil Pediatr [internet]. 2012 [citado 2019 Mar 16]; 83 (4): 352-357. Disponible en:  
[https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062012000400005](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062012000400005)

51. Ramos Rodríguez V, Magalis Chaconroger C, Reguina Victoria C. Diagnóstico precoz y proceso de atención en enfermería en pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Revista Rol de Enfermería* 2017; 40 (6): 442-451.
52. Lenneya W, Edenborough F, Khoc P, Kovarik J. Lung deposition of inhaled tobramycin with eFlow rapid/LC Plus jet nebuliser in healthy and cystic fibrosis subjects. *Journal of Cystic Fibrosis* [internet]. 2011 [citado 2019 Mar 18]; 10 (1): 9–14.  
*DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2010.08.019>*
53. Mora D, Cantero V., Albesa I., Aiassa V. Desinfección domiciliar de nebulizadores de pacientes con fibrosis quística. [internet]. 2014 [citado 2019 Mar 10]. Disponible en:  
*<http://www.colfarsfe.org.ar/newsfiles/julio2014/desinfeccion-domiciliaria-08-07-2014.pdf>*
54. García Roldán S, Rodríguez Lugo A, Pérez Lopez M. Plan de cuidados en la Fibrosis Quística. Biblioteca Lascasas, [internet]. 2015; 11(3): 1-19. [citado 2019 Mar 12] Disponible en  
*<http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0850.pdf>*
55. Cystic Fibrosis Research. Fibrosis Quística en la Clase [internet]. 2014 [citado 2019 Mar 3]. Disponible en:  
*<http://cfri.org/wp-content/uploads/2018/03/fibrosisquisticaenlaclase.pdf>*