



# UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS QUÍSTICA  
SEGUN EL MODELO DE CALLISTA ROY

GUALOTO RUIZ JORGE VINICIO  
LICENCIADO EN ENFERMERÍA

QUIROLA SAMANIEGO JOSE ANTONIO  
LICENCIADO EN ENFERMERÍA

MACHALA  
2021



# UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS  
QUÍSTICA SEGUN EL MODELO DE CALLISTA ROY

GUALOTO RUIZ JORGE VINICIO  
LICENCIADO EN ENFERMERÍA

QUIROLA SAMANIEGO JOSE ANTONIO  
LICENCIADO EN ENFERMERÍA

MACHALA  
2021



# UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

TRABAJO TITULACIÓN  
ANÁLISIS DE CASOS

PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS QUÍSTICA SEGUN EL  
MODELO DE CALLISTA ROY

GUALOTO RUIZ JORGE VINICIO  
LICENCIADO EN ENFERMERÍA

QUIROLA SAMANIEGO JOSE ANTONIO  
LICENCIADO EN ENFERMERÍA

ESPINOZA CARRIÓN FLOR MARÍA

MACHALA, 04 DE OCTUBRE DE 2021

MACHALA  
2021

# PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS QUÍSTICA SEGÚN EL MODELO CALLISTA ROY

## INFORME DE ORIGINALIDAD

4%

INDICE DE SIMILITUD

1%

FUENTES DE INTERNET

0%

PUBLICACIONES

3%

TRABAJOS DEL ESTUDIANTE

## FUENTES PRIMARIAS

1

Submitted to CONACYT

Trabajo del estudiante

2%

2

Submitted to Universidad de Ciencias y Humanidades

Trabajo del estudiante

1%

3

pt.slideshare.net

Fuente de Internet

<1%

4

www.agricolajerez.com

Fuente de Internet

<1%

5

www.buenastareas.com

Fuente de Internet

<1%

6

www.webdelamujer.com

Fuente de Internet

<1%

7

issuu.com

Fuente de Internet

<1%

## CLÁUSULA DE CESIÓN DE DERECHO DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO DIGITAL INSTITUCIONAL

Los que suscriben, GUALOTO RUIZ JORGE VINICIO y QUIROLA SAMANIEGO JOSE ANTONIO, en calidad de autores del siguiente trabajo escrito titulado PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA EN FIBROSIS QUÍSTICA SEGUN EL MODELO DE CALLISTA ROY, otorgan a la Universidad Técnica de Machala, de forma gratuita y no exclusiva, los derechos de reproducción, distribución y comunicación pública de la obra, que constituye un trabajo de autoría propia, sobre la cual tienen potestad para otorgar los derechos contenidos en esta licencia.

Los autores declaran que el contenido que se publicará es de carácter académico y se enmarca en las disposiciones definidas por la Universidad Técnica de Machala.

Se autoriza a transformar la obra, únicamente cuando sea necesario, y a realizar las adaptaciones pertinentes para permitir su preservación, distribución y publicación en el Repositorio Digital Institucional de la Universidad Técnica de Machala.

Los autores como garantes de la autoría de la obra y en relación a la misma, declaran que la universidad se encuentra libre de todo tipo de responsabilidad sobre el contenido de la obra y que asumen la responsabilidad frente a cualquier reclamo o demanda por parte de terceros de manera exclusiva.

Aceptando esta licencia, se cede a la Universidad Técnica de Machala el derecho exclusivo de archivar, reproducir, convertir, comunicar y/o distribuir la obra mundialmente en formato electrónico y digital a través de su Repositorio Digital Institucional, siempre y cuando no se lo haga para obtener beneficio económico.

Machala, 04 de octubre de 2021



GUALOTO RUIZ JORGE VINICIO  
0705294767



QUIROLA SAMANIEGO JOSE ANTONIO  
0706293222

## **DEDICATORIA**

Dedicamos este trabajo principalmente a Dios, por habernos dado la vida y permitirnos el haber llegado hasta este momento tan importante de nuestra formación profesional.

De igual forma, dedicamos esta tesis a nuestras madres que han sabidos formarnos con buenos sentimientos, hábitos y valores, lo cual nos han ayudado a salir adelante en los momentos mas difíciles.

A nuestras familias en general, por que nos han brindado su apoyo incondicional y por compartir buenos y malos momentos.

Gracias a todas las personas que ayudaron directa e indirectamente en la realización de este proyecto.

## RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) se presenta por mutaciones en el regulador de conductancia transmembrana de la FQ ubicado en el cromosoma 7, su función es conducir iones de cloruro a través de la membrana celular epitelial. Los cambios genéticos provocan alteraciones en este transporte, produciendo secreciones espesas en los pulmones, alteraciones en hígado, intestinos, páncreas e incluso en el sistema reproductivo. Se considera una patología genética recesiva potencialmente mortal, que es más común entre las personas de raza blanca limitando sus vidas. La incidencia es de 1 en 1800-2500 nacidos vivos, y los portadores heterocigotos representan 1 de cada 40 a 50 en personas caucásicas. En Ecuador su incidencia es de 1 de cada 11500 nacimientos, identificándose 200 casos valor que podría aumentar, siendo la FQ una enfermedad poco conocida y muchas veces mal diagnosticada. Se manifiesta con tos persistente, respiración sibilante y por medio de examen de rayos X se revela hiperinsuflación pulmonar y obstrucción de las vías respiratorias inferiores y en su etapa grave se presenta con exacerbaciones, pulmonares en cuadros clínicos agudos recurrentes. El **Objetivo** de la investigación es diseñar el proceso de atención de enfermería en paciente con diagnóstico de fibrosis quística mediante la planificación de intervenciones de enfermería con el propósito de mejorar la calidad de vida de la paciente y familia, basada en el modelo de Callista Roy. La valoración por parte de enfermería es un método sistemático que permite recabar información necesaria y objetiva con el fin de determinar la situación de salud de una persona la **Metodología** llevada a cabo en la presente investigación es de carácter analítico, descriptivo y transversal, en lo que respecta a la recolección de los datos se utilizó la técnica de observación directa de la paciente la cual acudía al centro de salud "Nuevos Horizontes" de la ciudad de Pasaje provincia del Oro por controles rutinarios a ello se suma las entrevistas llevadas a cabo en el hogar y la revisión bibliografía de artículos científicos actualizados y completos en idioma español e inglés de base de datos como Scielo, ScienceDirect, Lilacs, PubMed al igual que la revisión de la historia clínica de la paciente de 13 años de sexo femenino con diagnóstico de Fibrosis Quística. **Resultados** al término de la investigación se pudo evidenciar que las intervenciones de enfermería planteadas en nuestra investigación y la educación a la paciente y familiares durante el seguimiento llevado en nuestra investigación permitieron mantener el estado de salud en condiciones estables, recibiendo tratamiento por vía oral y llevando a cabo controles rutinarios y seguimientos por parte del médico familiar del subcentro de salud. **Conclusión** La Fibrosis Quística es una enfermedad autosómica hereditaria que se transmite de padres a hijos aun sin que los progenitores lo padezcan, consiste básicamente en una alteración genética que genera a nivel fisiológico cambios de las secreciones corporales afectando ciertos órganos

en especial al aparato respiratorio produciendo alteraciones clínicas considerables y predisponiendo a riesgos infecciosos y afectado su calidad de vida. El rol del personal de enfermería es fundamental para determinar cuidados encaminados a eliminar riesgos y mantener la salud.

**Palabras claves:** Fibrosis Quística, Secreciones, Cromosoma, Mutaciones, Proceso de atención en Enfermería



## ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is caused by mutations in the CF transmembrane conductance regulator located on chromosome 7, which functions to conduct chloride ions across the epithelial cell membrane. Genetic changes cause alterations in this transport, producing thick secretions in the lungs, alterations in the liver, intestines, pancreas and even in the reproductive system; it is considered a potentially fatal recessive genetic pathology, which is more common among white people, limiting their lives. The incidence is 1 in 1800-2500 live births, and heterozygous carriers represent 1 in 40 to 50 in Caucasians. In Ecuador its incidence is 1 in 11500 births, identifying 200 cases value that could increase, being CF a little known disease and often misdiagnosed. It manifests with persistent cough, wheezing and through X-ray examination reveals pulmonary hyperinflation and obstruction of the lower airways and in its severe stage presents with exacerbations, pulmonary in recurrent acute clinical pictures. **The objective** of the research is to design the nursing care process in patients diagnosed with cystic fibrosis by planning nursing interventions with the purpose of improving the quality of life of the patient and family, based on Callista Roy's model. The nursing assessment is a systematic method that allows the collection of necessary and objective information in order to determine the health situation of a person. **The methodology** used in this research is analytical, descriptive and transversal, With regard to the collection of data, the technique of direct observation of the patient who went to the health center "Nuevos Horizontes" in the city of Pasaje, province of El Oro for routine controls was used, in addition to the interviews carried out at home and the bibliographic review of updated and complete scientific articles in Spanish and English from databases such as Scielo, ScienceDirect, Lilacs, PubMed, as well as the review of the clinical history of the 13 year old female patient with a diagnosis of Cystic Fibrosis. **Results** at the end of the investigation it was possible to demonstrate that the nursing interventions proposed in our investigation and the education of the patient and family members during the follow-up carried out in our investigation allowed maintaining the health condition in stable conditions, receiving oral treatment and carrying out routine controls and follow-ups by the family doctor of the health sub-center. **Conclusion** Cystic Fibrosis is an autosomal hereditary disease that is transmitted from parents to children even if the parents do not suffer from it. It basically consists of a genetic alteration that generates physiological changes in body secretions affecting certain organs, especially the respiratory system, producing considerable clinical alterations and predisposing to infectious risks and affecting their quality of life. The role of the nursing staff is fundamental to determine care aimed at eliminating risks and maintaining health.

**Key words:** Cystic Fibrosis, Secretions, Chromosome, Mutations, Nursing care process

## INDICE

DEDICATORIA.....	1
RESUMEN.....	3
ABSTRACT.....	5
INTRODUCCIÓN.....	9
1. CAPÍTULO I. GENERALIDADES DEL OBJETO DE ESTUDIO.....	11
1.1 DEFINICIÓN Y CONTEXTUALIZACIÓN DEL OBJETO DE ESTUDIO.....	11
1.1.1 DESCRIPCIÓN BREVE DEL CASO.....	11
1.2 HECHOS DE INTERÉS.....	11
1.3 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN.....	12
1.3.1 OBJETIVO GENERAL.....	12
1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	12
2. CAPÍTULO II. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICO.....	13
2.1 DESCRIPCIÓN DEL ENFOQUE EPISTEMOLÓGICO.....	13
2.1.1 HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD.....	13
2.1.2 EPISTEMOLOGÍA.....	13
2.2 BASES TEÓRICAS DE LA INVESTIGACIÓN.....	14
2.2.1 FIBROSIS QUÍSTICA.....	14
2.2.1.1 Definición.....	14
2.2.1.2 Fisiopatología.....	15
2.2.1.3 Factores de riesgo.....	15
2.2.1.4 Manifestaciones clínicas.....	16
2.2.1.5 Complicaciones.....	16
2.2.1.6 Diagnostico.....	17
2.2.1.7 Tratamiento.....	18
2.2.2 MODELO DE ADAPTACIÓN DE SOR CALLISTA ROY.....	20
2.2.3 PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA.....	22
3. CAPÍTULO III. PROCESO METODOLÓGICO.....	23
3.1 DISEÑO O TRADICIÓN DE INVESTIGACIÓN SELECCIONADA.....	23
3.1.1 TIPO DE INVESTIGACIÓN.....	23
3.1.2 UNIDAD DE ANÁLISIS.....	23
3.1.3 ÁREA DE ESTUDIO.....	23
3.1.4 TIPO DE ESTUDIO.....	23
3.1.5 MÉTODOS DE ESTUDIO.....	24
3.1.6 TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN.....	24

3.1.7	INSTRUMENTOS DE INVESTIGACIÓN.....	24
3.1.8	CATEGORÍAS.....	24
3.2	PROCESO DE RECOLECCIÓN DE DATOS EN LA INVESTIGACIÓN.....	25
3.2.1	ASPECTOS ÉTICOS-LEGALES.....	25
3.2.2	PETICIÓN DE ACCESO PARA EL MANEJO DE LA HISTORIA CLÍNICA.....	25
3.2.3	UBICACIÓN DE LA HISTORIA CLÍNICA.....	25
3.3	SISTEMA DE CATEGORIZACIÓN EN EL ANÁLISIS DE DATOS.....	26
3.3.1	VALORACIÓN DE ENFERMERÍA SEGÚN EL MODELO DE CALLISTA ROY.....	29
3.3.2	PLAN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA.....	30
4.	CAPÍTULO IV. RESULTADO DE LA INVESTIGACIÓN.....	34
4.1	DESCRIPCIÓN Y ARGUMENTACIÓN TEÓRICA DE RESULTADOS.....	34
4.1.1	PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO.....	34
4.2	ARGUMENTACIÓN TEÓRICA DE RESULTADOS.....	35
4.3	CONCLUSIÓN.....	37
4.4	RECOMENDACIONES.....	38
	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	39
	ANEXOS.....	44

## INTRODUCCIÓN

Se considera a la fibrosis quística (FQ) como una enfermedad autosómica recesiva que se produce debido a mutaciones en el cromosoma 7, manifestando cambios múltiples en los órganos (1)(2).

Se han identificado más de 2.000 mutaciones del gen Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), 2/3 de los casos de FQ en todo el mundo se deben a una sola mutación, la F508 o pérdida del aminoácido fenilalanina en la posición 508 (3)(4). El cuadro clínico tiene gran variabilidad, pero característicamente se evidencia las infecciones respiratorias con obstrucción representando el 90% de causas de muerte en las personas con FQ, con frecuencia se presentan alteraciones pancreáticas, deshidratación por pérdida de iones en el sudor y problemas a nivel electrolítico, siendo la enfermedad pulmonar en un 90% causante de la muerte de estos pacientes (5).

En 1936 se estableció por primera vez a la fibrosis quística como entidad clínica, dos años más tarde, Andersen determinarí que el promedio de vida sería menor a los dos años de vida (2). En 1946 se descubrió que su origen provenía por fallas genéticas, esto obligó a que se pudiera resolver y alargar el periodo de vida mediante trasplante pulmonar llevándose a cabo el primero en 1980 (6). Para 1989, el promedio de vida había aumentado aproximadamente entre 25 y 28 años en ambos géneros, identificando también el gen causal de esta condición, conocida como CFTR (7).

Las características de la población con fibrosis quística han cambiado con el paso de los años, previamente era reconocida como una enfermedad pediátrica con pobre pronóstico, por lo general menor a 5 años; sin embargo, tras los estudios y el progreso realizado en el diagnóstico, manejo y tratamiento de esta, la supervivencia ha alcanzado un aproximado de 40 años a nivel mundial y de hasta 53 años en las personas que habitan países desarrollados (7)(8).

Incide entre 1 de cada 1800- 2500 recién nacidos vivos (9); y prevalece en los portadores heterocigotos en 1 de cada 40 a 50 personas caucásicas (10). También se toma en cuenta la ubicación geográfica y la etnia por lo que en algunos hallazgos identifican que los nativos africanos y asiáticos tienen una incidencia menor comparados a los europeos (7). Datos nacionales señalan que en Ecuador la enfermedad incide en 1 de cada 11500 recién nacidos, por lo que 200 casos se han identificado y probablemente puede llegar a un valor de 1400 casos (5).

Con atención multidisciplinaria en salud, se puede llegar a dar buenas promesas en la eliminación de riesgos y solución en afecciones o factores causales que puedan comprometer la función respiratoria con esta condición genética, por lo que se genera mejoría en el pronóstico de esta enfermedad desde su nacimiento (2); es por esto que el profesional de enfermería al ser un miembro importante en la atención en salud, debe implementar las capacidades y habilidades, conocer las características, tratamientos y sintomatología de la FQ para implementar cuidados adecuados y de calidad con el fin de procurar extender en lo posible más allá del rango de vida establecido (5).

El objetivo del presente trabajo plantea la planificación y elaboración del Proceso de atención de enfermería en una adolescente con diagnóstico de fibrosis quística según el modelo de adaptación y afrontamiento de Callista Roy que permitirá determinar según la escala de evaluación una valoración adecuada de la paciente, cuya cobertura de salud se encuentra bajo la responsabilidad de la Unidad operativa del Subcentro de Salud Buenavista de la Ciudad de Pasaje en la Provincia de El Oro.

## **1. CAPÍTULO I. GENERALIDADES DEL OBJETO DE ESTUDIO**

### **1.1 DEFINICIÓN Y CONTEXTUALIZACIÓN DEL OBJETO DE ESTUDIO**

#### **1.1.1 DESCRIPCIÓN BREVE DEL CASO**

Dentro del primer nivel de atención de salud se realiza visita domiciliaria por parte del personal de salud y médico del barrio perteneciente al Centro de Salud Buenavista a paciente adolescente de 13 años de edad, de nacionalidad ecuatoriana/española con diagnóstico de Fibrosis Quística que reside en la Ciudadela La Pichincha del cantón Pasaje. En sus antecedentes personales, se evidencia múltiples tratamientos debido a afecciones respiratorias y complicaciones de salud basándose en el uso adecuado de antibioticoterapia, suplementos y fisioterapias, y el constante control desde el nacimiento hasta la fecha actual, presentando anteriores hospitalizaciones y chequeos por médicos tratantes de otras instituciones de salud. En antecedentes familiares, madre presenta hipertensión arterial, manteniendo sus controles.

Durante la visita se evidencio la siguiente sintomatología: cefaleas intensas, acompañado de escalofríos, problemas para conciliar el sueño, hiperactividad y anorexia.

Se realiza la toma de signos vitales: Presión arterial: 100/80 mmHg; frecuencia cardiaca: 76 latidos por minuto; frecuencia respiratoria: 19 respiraciones por minuto; saturación de oxígeno: 94%; temperatura: 37.0°C, peso: 44 kilogramos, talla: 160 centímetros.

Médico del barrio sospecha de una posible Rinofaringitis aguda, mientras prescribe paracetamol de 500 mg cada 8 horas por 3 días, loratadina 5 mg una diaria por 5 días, nebulizaciones indicadas por médico tratante, dietas balanceadas, actividades por 30 minutos al día e inclusión para chequeos por médico familiar.

#### **1.2 HECHOS DE INTERÉS**

Se reconoce que la FQ es una afección autosómica comúnmente evidenciada en habitantes europeos que consiste en una excesiva secreción de moco en las vías aéreas lo que contribuye a la proliferación bacteriana provocando infecciones crónicas (3), las atelectasias segmentarias, los quistes y las bronquiectasias, además de presencia de pólipos con el desarrollo de una rinosinusitis (12). Además, se pueden presentar ciertas alteraciones poco frecuentes como las manifestaciones extrapulmonares, las alteraciones hepatobiliares y gastrointestinales provocando que el cuadro clínico se agrave en los pacientes con FQ (1). Según hallazgos se ha evidenciado que en estas alteraciones, el páncreas es el más afectado

(13); sin embargo, la mayor parte de los valores estadísticos de mortalidad se le atribuye más a las complicaciones pulmonares que a las pancreáticas (13)(14).

Debido a que antes se la consideraba como enfermedad pediátrica con baja probabilidad y menor promedio de vida con un 29.2% de casos desde 1986, hasta en el 2013 (15), los casos aumentaron en gran cantidad representando un 49.7% y extendiéndose su promedio de vida por encima de los 18 años (16).

Aparte de los síntomas clínicos notables, la FQ genera cambios biopsicosociales en el paciente que conlleva a que su morbilidad empeore; además, los cambios biopsicosociales naturales de los seres humanos más notorios se encuentran dentro de las etapas de la adolescencia, por lo que la enfermedad puede influir de forma negativa en esta etapa. Esto implica que los adolescentes con FQ requieran cuidados basándose en las circunstancias de la vida diaria, relacionando los factores estrechamente ligados a la enfermedad como el aspecto social familiar, condiciones socioeconómicas, socio ambientales y personales (percepción, cognición, autoestima, autoconciencia) (17).

### **1.3 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN**

#### **1.3.1 OBJETIVO GENERAL**

- Diseñar el proceso de atención de enfermería en paciente con diagnóstico de fibrosis quística mediante la planificación de intervenciones de enfermería con el propósito de mejorar la calidad de vida del paciente y familia.

#### **1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Analizar el caso clínico de paciente con diagnóstico de fibrosis quística mediante la revisión de la historia clínica y fuentes bibliográficas.
- Determinar las posibles complicaciones que pueden presentar los pacientes con este tipo de diagnóstico.
- Describir cada una de las intervenciones de enfermería a efectuarse en un paciente con fibrosis quística aplicando el Nanda-Nic-Noc



## 2. CAPÍTULO II. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICO

### 2.1 DESCRIPCIÓN DEL ENFOQUE EPISTEMOLÓGICO

#### 2.1.1 HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD

La patología se presenta desde el nacimiento debido a la alteración genética, se manifiesta conforme se adapte a la vida extrauterina o comience las etapas infantiles, comúnmente desde la infancia temprana y con menos frecuencia en la infancia tardía, con manifestaciones intensas (18). Basándose en una destrucción progresiva de los bronquios de forma lenta, comprometiendo el parénquima pulmonar, trayendo consigo una insuficiencia respiratoria, que conlleva a la muerte en muchos de los casos por paro cardiorrespiratorio (19).

##### a. Periodo Prepatogénico

**Agente:** Gen CFTR modificado, alteración en los alelos, carencia de la fenilalanina en la posición 508 responsable en la contextura del moco secretado en las vías respiratorias convirtiéndolo en más denso y menos viscoso (20).

**Huésped:** ADN humano, en los 3 pares de bases exón 10 (21).

**Ambiente:** Genoma celular, posteriormente manifestándose la patología en el contexto de la función respiratoria (21).

##### b. Periodo Patogénico

Partiendo desde la edad temprana, el recién nacido comienza a presentar manifestaciones clínicas a nivel del árbol bronquial con abundante secreción descontrolada de mocos y a la vez existiendo una destrucción lenta comprometiendo el parénquima pulmonar a su degradación (7)(16). El daño pulmonar es inevitable por lo que la deshidratación y viscosidad de las secreciones se condensan contribuyendo a la proliferación bacteriana y generando infecciones resultantes, llevando a la respuesta inflamatoria por obstrucciones progresivas, agravándose en ciertos casos, disminuyendo los aportes de oxígeno al cuerpo por la inadecuada ventilación, y conllevando inclusive a la muerte por falta del mismo (22).

#### 2.1.2 EPISTEMOLOGÍA

El ADN humano está caracterizado por contener toda la información en sus cadenas y bases que posteriormente dará significado al crecimiento y desarrollo biopsicosocial, las modificaciones de alguna estructura dentro de sus bases y posiciones proteicas, puede

conllevar a malformaciones genéticas (23); miles de estudios se han centrado a identificar las patologías relacionadas a las alteraciones genética, para saber tratar las patologías ya que el ser humano al ser concebido con alguna malformación genética o alteración fisiológica, compromete la calidad de vida que debe llevar (5).

Antes de los paradigmas, las creencias de las enfermedades al nacer se consideraban como castigos divinos o responsabilidad en la inadecuada manera de llevar la gestación, pero curiosamente, los datos en el árbol familiar de un grupo familiar se ramifican entre progenitores y predecesores, dando herencia esta enfermedad, lo que llevó a ser analizada por medio de contextos paradigmáticos.

Existen paradigmas del genoma, como el modelo nosológico, que permite clasificar, comprender, y definir enfermedades humanas causadas por alteraciones del gen y no del fenotipo (5)(23). Por lo que permite comprender que la FQ no puede ser resultado de las antiguas creencias, ni de factores externos, más bien identificándose como una mutación genética hereditaria (3).

## **2.2 BASES TEÓRICAS DE LA INVESTIGACIÓN**

### **2.2.1 FIBROSIS QUÍSTICA**

#### **2.2.1.1 Definición**

La Fibrosis Quística se considera como una patología recesiva genética que puede llegar a ser mortal, es más frecuente en las personas caucásicas, limitando la vida de quien padece este trastorno (8)(24). Encontrándose más casos en Europa, en Norteamérica y Australia (25), debido a que su origen parte de la mutación o el defecto del gen f508 y es suficiente que un solo progenitor lo padece como para heredarlo a sus descendientes, por lo que cada año se suelen diagnosticar mil casos nuevos en edades de 2 años (26).

Consiste en modificar la contextura de la mucosidad de las vías aéreas respiratorias, dando la apariencia densa y disminuyendo la viscosidad del moco contribuyendo a los procesos infecciosos e inflamatorios (4); sin embargo, la sintomatología también suele ser frecuente por lo que su diagnóstico puede generar dilemas y dificultad (26).

Se tenía claro que la enfermedad limitaba la vida y acortaba su tiempo de vida por las complicaciones frecuentes que suele padecer el paciente, actualmente la supervivencia les permite llegar a la etapa adulta y cumplir con aproximadamente 4 décadas de vida en dependencia de la atención y el adecuado cuidado que se emplee. La enfermedad al cursar

la adolescencia del paciente, adquiere el riesgo de cronicidad de forma biopsicosocial, además de ser una condición frustrante y estresante para el paciente y los familiares del mismo (15), es por ello que dentro de esta transición es crucial mantener la situación en salud lo más acorde posible a las necesidades, supliendo información, tratamientos, cuidados, y manejo correcto de la enfermedad, asumiendo a la vez nuevos roles, adaptación y afrontamiento del proceso salud enfermedad (25).

### **2.2.1.2 Fisiopatología**

La FQ es el resultado de la mutación del regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística, que en su función cumple el rol de conducir a los iones de cloro mediante membranas de las células epiteliales (4)(12), las alteraciones genéticas generan cambios en este transporte, dando como resultado secreciones de contextura espesa y viscosas en los pulmones, hígado, intestinos, páncreas e inclusive en el aparato reproductivo, además de incrementar la eliminación de sal mediante las glándulas sudoríparas (26).

Las alteraciones del gen pueden ser muchas, de hecho, son miles, y cada una de ella crea diferentes condiciones, variabilidad en la sintomatología y avance de la enfermedad (27).

### **2.2.1.3 Factores de riesgo**

- **Herencia.-** mediante la información genética, pasa a ser heredada recesivamente de forma autosómica (5); ya que los padres portadores que no presentan esa enfermedad tienen una probabilidad sobre 4 que, al mantener una gestación, el producto padezca esta enfermedad (26), a estas personas se les denomina heterocigotos (con gen alterado y gen normal) (28). En caso de que ambos progenitores sean portadores del gen alterado sin padecer ninguno de los dos existe un 25% de probabilidad (1/4) de que su hijo lo padezca (26), es por ello que las pruebas genéticas dan la oportunidad de conocer si los futuros padres tienen esta alteración en sus genes (28).
- **Raza.-** Es más frecuente en personas de raza blanca, aunque prevalece en casi todas las razas con menos frecuencia (5). Aunque es menos frecuente en habitantes de África, en regiones del sureste de Asia y Oriente Medio; sin embargo, no es mucha la diferencia de los casos, la prevalencia es superior a la estimada (29).

#### **2.2.1.4 Manifestaciones clínicas**

El cuadro clínico se presenta con una tos progresiva de forma productiva, sibilancias respiratorias, en el examen de RX se encuentra una hiperinflación pulmonar además de obstrucciones en las vías aéreas inferiores (12). La depuración modificada del moco es la responsable de que se dé una respuesta inflamatoria e infecciones (26). Entre estas infecciones, el *S. aureus* y la *H. influenzae* aprovechan esta condición para colonizar el tracto respiratorio durante la etapa temprana del paciente pediátrico (12).

Estas bacterias son propias dentro de la primera década de vida. Dentro de la segunda y tercera década, la *Pseudomona aeruginosa* es prevalente, asociada mayormente a la morbimortalidad de esta enfermedad, ya que la infección suele variar, determinando que el 80% de los casos de infección por este agente pertenece a adultos con FQ mientras que un 19 hasta 53% suele ser responsable de infecciones en niños con FQ (2).

Al avanzar la enfermedad, la *P. Aeruginosa* tiende a aislarse del esputo, en la mayoría de los pacientes se observa este evento. En las vías respiratorias superiores se evidencia la presencia de pólipos nasales y sinusitis (26).

En etapas agravantes, las infecciones pueden llegar a generar exacerbaciones pulmonares en cuadro agudo recurrente (30). También se evidencia en las manifestaciones extrapulmonares, por ejemplo, en el páncreas se presenta cierto indicio de insuficiencia en su funcionamiento o hasta pancreatitis recurrente, dolores abdominales (26), cirrosis biliar y un declive de síntesis de vitaminas; inicios de las alteraciones metabólicas como una diabetes estrechamente ligada a la FQ, además de alteraciones genitourinarias comprometiendo la fertilidad tanto en el varón como en la mujer (12).

#### **2.2.1.5 Complicaciones**

La retención de moco puede llevar a contribuir a la colonización bacteriana y emerger infecciones crónicas, además de una inflamación local que deteriora los bronquios y el parénquima pulmonar (25), sumándole a esto una obstrucción en las vías pequeñas dando origen a una enfermedad pulmonar con fibrosis avanzada (28). que es la cumbre de una enfermedad progresiva ya que el tiempo de vida es reducido inevitablemente, esto conlleva a que los síntomas clínicos empeoren, y se presente un aumento en las exacerbaciones y la asistencia sanitaria será consecutiva para tratar de controlar en lo posible el cuadro clínico (31).

### 2.2.1.6 Diagnostico

Para identificar la enfermedad autosómica, el profesional de salud especializado en la atención pediátrica debe guiarse por la valoración clínica (4)(8), la sospecha de síntomas, junto a exámenes complementarios ya que a veces los síntomas suelen presentarse tarde al diagnóstico oportuno (25).

El cuadro clínico en la valoración debe incluir lo siguiente: tos crónica y producción de esputo relacionado a una enfermedad pulmonar, una proliferación bacteriana preexistente con los patógenos previamente descritos (26), evidencia de bronquiectasias en la radiografía, anomalías urogenitales como la ausencia bilateral del conducto deferente en los varones, una fertilidad casi ausente en las mujeres, insuficiencia en la secreción de sustancias digestivas y metabólicas a nivel pancreático (32); respecto a este último, se puede modificar inmediatamente ya que existen hallazgos que permiten facilitar la introducción de enzimas pancreáticas, a esto el tratamiento oportuno de los síntomas respiratorios podría reducir los decesos pediátricos por FQ (33).

Otro método diagnóstico que puede contribuir a identificar una FQ pediátrica, es la medición de VEF1 o “volumen espiratorio forzado al primer segundo” por medio de la espirometría; representa un parámetro crucial para evaluar la severidad y evolución de una enfermedad respiratoria en este caso de la FQ (22).

Identificar a la mutación de forma precoz también puede considerarse como un método, de prevención inclusive, mediante el chequeo y seguimiento de antecedentes familiares, asesoría genética en caso de que ya se hayan identificado a los futuros padres portadores, sin descartar la posibilidad de que un descendiente adquiriera la FQ (9).

Aunque en muchos de los casos los progenitores desconocen si poseen el gen alterado y si sus hijos tendrán o no la enfermedad, se aplica la determinación de la tripsina inmunorreactiva (TIR) en los neonatos, esto consiste en una muestra de sangre recolectada en un papel filtro, su aumento puede conducir a proyectar un problema de obstrucción a nivel de órganos responsables de la función pulmonar o digestiva, esta prueba se le conoce como test TIR/TIR y test del sudor (34).

### 2.2.1.7 Tratamiento

La Fibrosis Quística aguda como crónica requieren ser tratadas por profesionales en salud de preferencia especializados en el tratamiento de patologías respiratorias (35).

Según los criterios clínicos, existe un deterioro de las defensas del cuerpo por la condición inflamatoria lo que indica que el tratamiento va dirigido directamente a la supresión bacteriana (36), En caso de una infección por Mycobacterium Abscessus, se ha determinado que representa un problema en el tratamiento, para resolver el problema proliferativo del agente en personas con FQ (35)(37).

Por otro lado, los criterios para valorar a un paciente con FQ radica en el estudio de FEV1 “Volumen Espirado Máximo en el Primer Segundo de la Espiración Forzada” (8), restablecimiento de la sintomatología y el periodo en que se inician las exacerbaciones. Para ello el médico debe seleccionar el antibiótico adecuado de administración intravenosa (30).

El esquema terapéutico detalla la limpieza de las vías respiratorias y la disposición a la administración de antibióticos en dependencia de los cultivos de esputo recolectados (26)(36).

Para la infección por P. aeruginosa según el resultado del cultivo por protocolo, se suelen utilizar dos tipos de antibióticos intravenosos: la trobamicina combinada con la piperacilina-tazobactam (4). Las dosis de los mismos se indican en dependencia de cada caso, ya que en algunos pacientes se necesitan más con extensión de infusión (36). Se pueden presentar reacciones adversas por tal razón emplear una vigilancia minuciosa en la administración de estos antibióticos (26).

En la infección respiratoria por S. aureus se implementan antibióticos de forma oral como la dicloxacilina, cefalexina o amoxicilina-ácido clavulánico ya que este agente es sensible a la meticilina. En situaciones agravantes, la linezolid vía oral es la más indicada (8). Un tratamiento oral para esta infección tiene una duración entre 10 a 30 semanas o inclusive más dependiendo el caso (36).

En la utilización de aerosoles, el médico bajo criterios clínicos, indica la utilización de los mismos solo si las exacerbaciones se agravan o si hay resistencia bacteriana por ineficacia de antibioticoterapia vía oral (26). Por lo general se suele evidenciar pérdida funcional de segmentos pulmonares que no vuelven a recuperar su integridad tisular y funcional después de que se haya completado el tratamiento (30).

En las exacerbaciones agudas se puede usar tratamiento aerosol o inhalatorio 3 a 4 veces por día para limpiar secreciones. La dornasa  $\alpha$ -mucolítica, considerado un antibiótico

nebulizador que facilita la eliminación de las secreciones respiratorias, el sulfato de trobamicina en presentación polvo, la solución salina hipertónica inhalada junto al apoyo nutricional y el ejercicio promueven efectividad en el cambio de las contexturas de las secreciones y eliminación de bacterias para evitar las infecciones del tracto respiratorio (36).

Otros aerosoles como la salmeterol o el bromuro de ipratropio, contribuyen a broncodilatar el árbol bronquial y las vías obstruidas provocando que los lúmenes de las ramificaciones se ensanchen y permita la ventilación. Además del tratamiento farmacológico, los drenajes posturales y fisioterapias, con el despeje de las vías aéreas, contribuyen a desplazar las secreciones a un punto en el que la tos pueda expulsarlas (36). También los dispositivos y las mascarillas que generan presión de aire se utilizan para destapar vías obstruidas (26).

Por otro lado, la administración de los corticoesteroides intravenosos se emplean para exacerbaciones agudas con síntomas similares a los que presenta el asma (26)(36).

Para inhibir la respuesta inflamatoria, se emplea la utilización de antiinflamatorios o analgésicos como el Ibuprofeno que es un medicamento no esteroideo indicado para pacientes pediátricos entre 6 y 17 años cuya función es evitar la degradación de las estructuras pulmonares (26).

En recomendaciones terapéuticas no farmacológicas para tratar la enfermedad, está la actividad física que mejora la ventilación a un moderado nivel de esfuerzo (38); por otro lado, el aporte nutricional, influye de manera directa en el mantenimiento funcional, crecimiento y desarrollo del paciente pediátrico con FQ (39). De acuerdo la ECFS (European Cystic Fibrosis Society), señalan que el manejo nutricional es una facultad que deben recibir en la atención de salud los pacientes con FQ de manera multidisciplinaria, debido a que el aporte energético acorde a la condición de salud debe ser suplementado con aportes del 200% en sus requerimientos nutricionales conteniendo un balance de elementos como: vitaminas, minerales y suplementos enzimáticos, procurando la total adherencia al tratamiento nutricional (39).

Respecto a los síntomas digestivos, se indica el consumo oral de enzimas pancreáticas en las comidas debido a la falla del páncreas; a esto se le agrega el consumo de complementos vitamínicos liposolubles (A, D, E y K) (8).

De acuerdo a las nuevas investigaciones, existen fármacos denominados moduladores de la CFTR que permiten mejorar el rol proteínico de la CFTR alterada. El ivacaftor de 125 mg se usa en niños desde los 6 años y en adultos, siendo autorizado por la FDA "La Administración de Alimentos y Medicamentos" con un alto costo en el mercado (26)(40). Su función es

mejorar la superficie celular y desplazar los niveles de sal y agua en la membrana celular, lo que conlleva a mejorar la textura del moco proporcionándole una hidratación y una eliminación adecuada. Este medicamento es un atacante del gen G551D, sin modificarlo, aplicándolo únicamente en el 4.4% de los pacientes con FQ (26).

Para el tratamiento crónico con deterioro progresivo pulmonar, el oxígeno complementario se convierte en una necesidad para evitar la hipoxemia inmediata, hasta optar por el tratamiento quirúrgico o trasplante pulmonar ya que el tratamiento farmacológico solo estabilizará y permitirá que avance la destrucción pulmonar sin devolverle integridad al órgano (39)(40).

Por lo común se suele emplear el doble trasplante de pulmón, sin embargo, es larga la lista de pacientes que esperan un trasplante y por lo general fallecen en espera (8).

### **2.2.2 MODELO DE ADAPTACIÓN DE SOR CALLISTA ROY**

Sor Callista Roy fue considerada como una enfermera dedicada al cuidado pediátrico perteneciendo a la Hermandad de San José en Carondelet. Su ardua labor contribuyó en la creación de un modelo conceptual de adaptación, que permite al personal de enfermería facilitar la práctica y la investigación. Este modelo consiste en la serenidad y armonía que tiene el hombre y el proceso salud enfermedad (41).

El modelo de adaptación y afrontamiento se centra en cada persona como un sistema multidimensional que se encuentra constantemente interactuando con el ambiente. De esta forma el nivel de adaptación permite clasificarlo como compensado o comprometido en dependencia de los tres tipos de estímulos: contextual, focal y residual. Teniendo en cuenta que cada persona genera de forma innata o adquirida mecanismos de afrontamiento que les permiten soportar los cambios generados en su entorno, creando a la vez mecanismos de adaptación manteniendo la integridad en relación a sus intereses y necesidades (42).

Callista Roy determina que la labor de enfermería es establecer respuestas de la adaptación respecto al aspecto fisiológico, en el rol, en el autoconcepto e identidad. Esto implica que el personal de enfermería conozca las necesidades de cuidado que requiere la persona de forma individualizada, reconociendo a plazo las reacciones manifestadas con las respuestas humanas acorde a como aparezcan los estímulos (42).

Ante estas consideraciones, Roy desarrolló en el 2004 una escala que permite medir el proceso de afrontamiento de las personas y la adaptación que tienen las mismas. En el 2007, la escala fue validada y traducida para ser implementada en muchos estudios (41). La escala



se encuentra estructurada por 47 ítems, agrupados en 5 factores basándose en una calificación similar a la escala de Likert (4 puntos), variando de 1 (nunca) hasta 4 (siempre).

Cada ítem representa una frase corta referente a cómo una persona responde ante una situación crítica o eventos difíciles. “Los puntajes altos representan un mayor uso de estrategias de afrontamiento”. El puntaje oscila entre “47 a 188 puntos que se puedan obtener”. Callista Roy indica que cada puntaje es el resultado de la suma de los puntajes sacados de cada ítem. Si se desea obtener un puntaje total de la escala, se debe sumar los puntajes totales de cada factor. Por otro lado, si se desea dar puntuación total a la escala también se debe tener en cuenta que habrá ítems con puntajes diversos.

Gutierrez y López utilizaron la escala categorizando en su estudio de tres formas la puntuación obtenida: baja capacidad (va de los 47 a los 82 puntos), media capacidad (de 83 a 118 puntos), alta capacidad (empieza de 119 a 153 puntos) y muy alta capacidad (va de 154 a 188 puntos). Desglosando de forma estructurada, en relación a los 5 factores descritos, los 3 primeros se encargan de medir los comportamientos, las respuestas y los mecanismos de afrontamiento que emplean las personas; los 2 últimos se encargan de dar a conocer las estrategias implementadas para soportar la situación (11).

*Factor 1.-* Recursivo y centrado = 10 ítems. Enmarca los comportamientos del individuo y los mecanismos para buscar soluciones.

*Factor 2.-* Reacciones físicas y enfocadas = 14 ítems. Hace hincapié a las respuestas físicas y la etapa en el manejo de contextos o situaciones.

*Factor 3.-* Proceso de Alerta = 9 ítems. Refleja los comportamientos de la persona de forma subjetiva y física; además enfoca 3 niveles para procesar datos: entradas, proceso central y salida.

*Factor 4.-* Procesamiento sistemático = 6 ítems. Redacta los métodos personales y físicos para hacerle frente a las situaciones y sustituirlas por algo mejor metódicamente.

*Factor 5.-* Conocer y relacionar = 8 ítems. Describe los métodos que la persona utiliza para buscarse a sí misma y al resto, poniendo en uso la memoria y la imaginación.

### 2.2.3 PROCESO DE ATENCIÓN DE ENFERMERÍA

La profesión de enfermería ha sido el campo de la salud que ha venido recabando información científica y empírica respecto a los cuidados de forma constante ligándose a la independencia y dependencia del equipo interdisciplinario para poder brindar servicios de salud. Considerada el pilar fundamental para devolver la integridad y mejorar la salud de quien se encuentre cursando un proceso patológico (5).

La atención de enfermería es crucial y necesaria dentro de la condición de salud que presenta el paciente con FQ, ya que ayuda a solucionar síntomas pulmonares y evita las complicaciones respiratorias (26). Las estrategias se encaminan a devolver la capacidad ventilatoria al paciente mediante un proceso organizado denominado proceso de atención de enfermería (PAE). El PAE es un instrumento sistematizado dirigido a la determinación de variables y problemáticas para proponer soluciones y ejecuciones de forma adecuada, sean estos de forma interna (paciente) o externa (factores ambientales o contexto) (4).

Dentro de este proceso el profesional de enfermería puede determinar aspectos para llevar a cabo el adecuado cuidado centrándose en factores importantes para los pacientes que padecen de FQ como la adecuada valoración y determinación de datos, las herramientas y métodos a utilizar en el tratamiento para esta patología, el aspecto nutricional que requiere el paciente, el asesoramiento educativo acerca de la enfermedad de forma que se suplan necesidades cognitivas e inclusive facilitar el apoyo, autocuidado e identificación de situaciones en los que la enfermedad requiera una atención responsable por parte del paciente, familiares y equipo sanitario (23).

La intervención del profesional de enfermería se encamina en 5 categorías de forma cronológica, una dependiente de la otra con el fin de obtener un esquema sistemático, organizacional y coherente (43).

Las categorías antes citadas son:

**Valoración.** - Considerado la parte fundamental para el constructo científico que plantea el profesional de enfermería. Se encuentra en los datos que manifieste el paciente denominados problemas de salud. Esta información se recolecta mediante varias técnicas dentro de la anamnesis (5).

**Diagnóstico.** - Se considera como la síntesis del problema central. Es el resultado del análisis de los datos encontrados en la valoración, compuesto por varios aspectos a considerar. Es el pilar que permite establecer objetivos (43).

**Planificación.** – Hace referencia a los objetivos que se establecen en relación al problema construido. Estos deben cumplirse en la última fase (5).

**Ejecución.** - En esta fase se engloban todas las intervenciones que se realizan relacionados a los objetivos planteados. Cada intervención está resumida por muchas actividades que posteriormente deben ser desglosadas para indicar cuidados específicos y no generales.

**Evaluación.** - Es la última fase en la que se presentan los resultados en base a los objetivos propuestos, relacionado a la coherencia de las actividades previamente realizadas. Es una valoración posterior a la aplicación de intervenciones.

### **3. CAPÍTULO III. PROCESO METODOLÓGICO**

#### **3.1 DISEÑO O TRADICIÓN DE INVESTIGACIÓN SELECCIONADA**

##### **3.1.1 TIPO DE INVESTIGACIÓN**

En el presente caso clínico se realizó un estudio de tipo analítico descriptivo y transversal, el cual nos permite de manera amplia estudiar el objeto de estudio y a su vez describe y recopila información proveniente de la historia clínica del paciente, así como de diversos estudios en base a artículos científicos, esenciales en nuestro estudio de caso.

##### **3.1.2 UNIDAD DE ANÁLISIS**

Paciente femenina de 13 años de edad con diagnóstico de fibrosis quística que reside en el Barrio La Pichincha perteneciente a la parroquia Tres Cerritos del cantón Pasaje.

##### **3.1.3 ÁREA DE ESTUDIO**

La presente investigación se llevó a cabo en el Centro de Salud tipo A Nuevos Horizontes perteneciente al Cantón Pasaje, ubicado en la AV Jubones y calles sin S/N a lado de la iglesia del sector; cuenta con 2 consultorios de medicina general, 1 de obstetricia, 1 de odontología, 1 vacunatorio, 1 sala de preparación y procedimiento; ofrece los siguientes servicios: consulta externa, vacunación, curaciones, y odontología.

##### **3.1.4 TIPO DE ESTUDIO**

La presente investigación se realizó en base a un estudio descriptivo, científico y observacional cuya información fue recabada de fuentes científicas fidedignas de datos y hechos reales propios de unidad de estudio e historia clínica.

### 3.1.5 MÉTODOS DE ESTUDIO

**Método científico:** Es un método el cual se caracteriza por ser usado en la producción de conocimientos de la ciencia.

**Método analítico:** Se realiza mediante un proceso metódico basado en la búsqueda sistemática de datos en fuentes fidedignas de investigación tales como Scielo, Pubmed, Lilacs, Google Académico, Science Direct etc.

**Método descriptivo:** Método de estudio por el cual se conoce cómo se da un hecho o a su vez la causa con el fin de analizarlo de la mejor manera.

### 3.1.6 TÉCNICAS DE INVESTIGACIÓN

Entre las técnicas utilizadas en la presente investigación están la observación de la paciente en los controles, llevados a cabo en centro de salud, así como también las entrevistas realizadas con el paciente y la información recolectada de fuentes científicas e historia clínica.

### 3.1.7 INSTRUMENTOS DE INVESTIGACIÓN

- Consentimiento informado
- Historia clínica del paciente
- Revistas científicas
- Base de datos para la investigación de artículos científicos
- Entrevista directa con el paciente y familiares

### 3.1.8 CATEGORÍAS

- Antecedentes prenatales, perinatales y postnatales del paciente
- Antecedentes familiares
- Antecedentes personales
- Signos y síntomas
- Características clínicas propias de la patología Dx
- Evolución

- Pronóstico
- Tratamiento
- Plan de cuidados de enfermería

### **3.2 PROCESO DE RECOLECCIÓN DE DATOS EN LA INVESTIGACIÓN**

Para el proceso de recolección de datos se tuvo en consideración la búsqueda de artículos científicos en base de datos científicas teniendo en cuenta el año de publicación de los artículos desde 2016 - 2021. A ello se suma la revisión de la historia clínica del paciente, así como también las entrevistas del mismo, con el debido permiso y consentimiento informado del paciente.

#### **3.2.1 ASPECTOS ÉTICOS-LEGALES**

En la elaboración del trabajo de investigación se abordan ciertos principios bioéticos, como son:

- **Autonomía:** Es la decisión que toma el paciente en lo que respecta a la investigación llevada a cabo.
- **Beneficencia:** Basada en la información de la historia clínica se elaboró un plan de cuidados que beneficie al paciente en el manejo oportuno de su patología.
- **No maleficencia:** El manejo de la historia clínica, así como su información no fue utilizada con el propósito de violentar al paciente y sus familiares.
- **Confidencialidad:** Se supo respetar la privacidad del paciente omitiendo sus nombres por lo cual solo se tomó en cuenta lo más relevante de la investigación.

#### **3.2.2 PETICIÓN DE ACCESO PARA EL MANEJO DE LA HISTORIA CLÍNICA**

Para el acceso a la historia clínica del paciente con el tema planteado en la presente investigación se realizó un oficio al Director del Distrito 07D01 con el propósito de tener apertura a la información de la historia clínica.

#### **3.2.3 UBICACIÓN DE LA HISTORIA CLÍNICA**

Se logró acceder a la historia clínica de la paciente que se encontraba en el departamento de estadística del subcentro de salud "Nuevos Horizontes".

### 3.3 SISTEMA DE CATEGORIZACIÓN EN EL ANÁLISIS DE DATOS

- **Historia clínica:**

La presente historia clínica nos permitió recabar información necesaria para nuestro estudio clínico, como los antecedentes personales, familiares, los métodos diagnósticos y tratamientos utilizados para la resolución y mejoramiento de la calidad de vida del paciente.

- **Anamnesis:**

Mediante interrogatorio llevado a cabo en una visita domiciliaria se captó a adolescente de 13 años de edad con diagnóstico de fibrosis quística congénita, quien reside en la ciudadela la Pichincha perteneciente al cantón Pasaje cuya cobertura le corresponde al Centro de salud tipo A Nuevos Horizontes.

- **Signos vitales:**

**Temperatura:** 36.5°C

**Frecuencia cardíaca:** 76 por minuto

**Frecuencia Respiratoria:** 19 por minuto

**Presión Arterial:** 100/80

**Saturación de Oxígeno:** 95%

- **Examen físico:**

- **Piel:** De características normales

- **Cabeza:** Normocefálica

- **Facies:** Normales

- **Ojos:** Pupilas isocóricas normorreactivas

- **Mucosas orales:** Húmedas

- **Cuello:** Simétrico sin presencia de adenopatías

- **Tórax:** Simétrico con campos pulmonares ventilados, con ruidos cardiacos rítmicos audibles

- **Abdomen:** Abdomen blando depresible no doloroso a la palpación
- **Región genitourinaria:** Genitales normoconfigurados
- **Extremidades:** Móviles simétricas sin presencia de edema con fuerza y tono muscular conservado

**Hemato–Infeccioso:**

- **Exámenes complementarios:**

<b>BIOMETRÍA HEMÁTICA COMPLETA</b>			
<b>Eritrocitos</b>	5'290.000	xmm <sup>3</sup>	(4'000.000 - 6'200.000)
<b>Leucocitos</b>	6.600	xmm <sup>3</sup>	(4.000 - 12.000)
<b>Neutrófilos</b>	61	%	(50.0 - 75.0)
<b>Eosinofilos</b>	6	%	(1.0 4.0)
<b>Basófilos</b>	0	%	( 0.1 - 1.0)
<b>Linfocitos</b>	30	%	(25.0 - 40.0)
<b>Monocitos</b>	3	%	(4.0 - 8.0)
<b>Hemoglobina</b>	13.8	gr%	( 11.6 - 15 )
<b>Hematocrito</b>	41.0	%	(36.1 - 44.3)
<b>M C V</b>	90.8	fl	(80.0 - 100.0)
<b>M C H</b>	25.7	pg	(26.0 - 34.0)

<b>MCHC</b>	28.3	g/dl	(31.0 - 35.5)
<b>RDW</b>	11.7	%	(10.0 - 16.0)
<b>Plaquetas</b>	238.000	xmm <sup>3</sup>	(150.000 - 400.000)
<b>QUÍMICA SANGUÍNEA</b>			
<b>Glucosa</b>	62.9	mg/dl	(70.0 - 110.0)
<b>Urea</b>	34.5	mg/dl	(20.0 - 45.0)
<b>Creatinina</b>	1.1	mg/dl	(0.7 - 1.4)
<b>Ac. Úrico</b>	5.7	g/dl	(2.5 – 7.0)
<b>Colesterol Total</b>	160	mg/dl	Hasta 200.0
<b>Triglicéridos</b>	100	mg/dl	(150.0)
<b>TGO</b>	20.1	U/l	Hasta 31.0
<b>TGP</b>	48.9	U/l	Hasta 32.0



### 3.3.1 VALORACIÓN DE ENFERMERÍA SEGÚN EL MODELO DE CALLISTA ROY

Teniendo en cuenta que la valoración es el inicio del proceso de atención de enfermería el cual es un método sistemático que permite recabar información necesaria y objetiva con el fin de determinar la situación de salud de una persona. Para ello también surgen los modelos los cuales son un marco referencial en la práctica diaria con la finalidad de validar los conocimientos adquiridos en el desarrollo de su profesión.

Según el modelo de Roy su conceptualización de se basa en un análisis significativo entre elementos importantes tales como: pacientes, metas de enfermería, salud, entorno y dirección de las actividades a su vez cuenta con cuatro modos de adaptación:

**El modo de autoconcepto:** se define como el conjunto de creencias y sentimientos que tiene el paciente hacia sí mismo dentro de un determinado tiempo y a su vez estos están estipulados por el YO físico (imagen corporal), EL YO moral (creencia y valores) y por último EL YO ideal (metas y expectativas).

**El modo de función de rol:** consiste en la unidad de funcionamiento en el grupo además se define como las funciones que una persona, que ocupa una posición desempeña 3 clases de roles:

- **Rol primario:** Es el principal el cual determina la mayoría de comportamientos de la etapa vital del desarrollo del individuo, así como el sexo al cual pertenece.
- **Rol secundario:** Se relaciona con tareas o actividades que el individuo debe hacer en un momento determinado, ejemplo ser administrador de una empresa.
- **Rol terciario:** Es un rol de carácter temporal que va de la mano con el rol secundario como ser miembro de una junta directiva.

**El modo interdependencia:** Se hace referencia a las interacciones personales en las cuales el individuo recibe y da amor, respeto, valor y siendo la principal característica de este modo la interrelación entre la integridad y el sentimiento de seguridad.

**El modo fisiológico:** tiene relación con las respuestas que surgen de nuestro organismo al interactuar con estímulos y contemplan necesidades básicas que son: ventilación, difusión, perfusión y transporte de gases, procesos los cuales son: nutrición, eliminación, actividad y descanso, protección y neurológica.

### 3.3.2 PLAN DE CUIDADOS DE ENFERMERÍA

#### Proceso de atención de enfermería

DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA (NANDA)					
Dominio: 4 Actividad/reposo		Clase: 4 Respuestas cardiovasculares/pulmonares			
Código: 00032 Patrón respiratorio ineficaz R/C proceso inflamatorio M/P disnea.					
PLANIFICACIÓN (NOC)					
0415 Estado respiratorio					
INTERVENCIÓN (NIC)					
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Mantener permeables las vías respiratorias.</li> <li>- Auscultar tórax para comprobar características de los ruidos respiratorios y presencia de secreciones.</li> <li>- Evitar comidas copiosas y alimentos que puedan provocar distensión abdominal.</li> <li>- Observar reacciones adversas de medicamentos indicados para favorecer la respiración.</li> <li>- Colocar al niño en posición de máxima eficacia respiratoria.</li> </ul>					
RESULTADOS (NOC)	INDICADORES				
	1 (Grave/ mala)	2 (Sustancia / justa)	3 (Moderado / buena)	4 (Leve/muy buena)	5 (Ninguno/ excelente)

<b>Respiraciones no trabajosas</b>					
<b>Frecuencia respiratoria dentro de límites normales</b>					

<b>DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA (NANDA)</b>	
<b>Dominio: 2 Nutrición</b>	<b>Clase: 3 Absorción</b>
<b>Código: 00163</b> <b>Alteración de la nutrición por defecto R/C malabsorción de nutrientes M/P factores biológicos e incapacidad para absorber los nutrientes.</b>	
<b>PLANIFICACIÓN (NOC)</b>	
<b>1004 Estado nutricional</b>	
<b>INTERVENCIÓN (NIC)</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Proporcionar una dieta conforme a las preferencias del niño y a su capacidad de ingerir alimentos.</b></li> <li>- <b>Pesar al niño cada día, a la misma hora y en la misma pesa.</b></li> <li>- <b>Administrar enzimas pancreáticas y suplementos vitamínicos.</b></li> <li>- <b>Aportar una dieta rica en calorías, proteínas e hidratos de carbono.</b></li> </ul>	
	<b>INDICADORES</b>

<b>RESULTADOS (NOC)</b>	<b>1 (Grave/ mala)</b>	<b>2 (Sustancia/ justa)</b>	<b>3 (Moderado/ buena)</b>	<b>4 (Leve/muy buena)</b>	<b>5 (Ninguno/ excelente)</b>
<b>Mejora su estado nutricional</b>					
<b>Turgencia cutánea adecuada</b>					
<b>Aumento de las ingestas</b>					

<b>DIAGNÓSTICO DE ENFERMERÍA (NANDA)</b>	
<b>Dominio: 13 Crecimiento/Desarrollo</b>	<b>Clase: 2 Desarrollo</b>
<b>Código:</b> Déficit de conocimiento R/C los cuidados que requiere la niña en la casa M/P dificultad para el aprendizaje	
<b>PLANIFICACIÓN (NOC)</b>	
Conozca la familia y personas allegadas los cuidados a tener con la niña fuera de una institución de salud.	
<b>INTERVENCIÓN (NIC)</b>	

- Enseñar a los padres cómo administrar tratamiento y explicarles los posibles efectos adversos de los mismos.
- Enseñar a padres, maestros, entre otros, cuáles son los síntomas y signos que sugieren dificultad respiratoria.
- Insistir en la importancia de que la niña ingiera líquidos.
- Enseñar la importancia de una dieta adecuada.
- Aceptar la tos como normal y corriente para que los demás compañeros de escuela lo hagan.

RESULTADOS (NOC)	INDICADORES				
	1 (Grave/ mala)	2 (Sustancia / justa)	3 (Moderado / buena)	4 (Leve/muy buena)	5 (Ninguno/ excelente)
Utiliza estrategias para prevenir el mal uso de los fármacos.					
Conocimiento suficiente acerca del tratamiento.					

## **4. CAPÍTULO IV. RESULTADO DE LA INVESTIGACIÓN.**

### **4.1 DESCRIPCIÓN Y ARGUMENTACIÓN TEÓRICA DE RESULTADOS**

#### **4.1.1 PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO**

Mediante los servicios de la APS, se ejecuta una visita domiciliaria por parte de médico del barrio a una adolescente temprana de 13 años de edad con antecedentes de problemas de salud diagnosticada como Fibrosis Quística que reside en la ciudadela La Pichincha del cantón pasaje perteneciendo a la cobertura que cubre el centro de salud Nuevos Horizontes.

Con antecedentes familiares: madre de 50 años diagnosticada con hipertensión arterial y preecláptica durante el parto de la adolescente en el 2008, padre de 46 años sin problemas de salud aparentemente. Perteneciendo a una familia nuclear funcional.

De acuerdo a historia clínica, la paciente fue diagnosticada con esta patología genética en el mismo año de su nacimiento, en el Hospital clínico San Carlos, de Madrid; estableciéndose un tratamiento farmacológico de glutaferro 2,5 ml diario durante 3 meses y recomendaciones para conciliar el sueño o consejería referente a riesgos durante un régimen de controles hasta el 2010

Dos años después, en la misma institución presenta condición febril, taquicardia, sin aparentes cambios físicos, y mediante pruebas se diagnostica convulsión febril + neumonía LID + amigdalitis aguda. La Institución le brinda tratamiento médico indicado para su condición.

Para el 2016 y con 8 años de edad, asiste a los controles médicos en el Hospital del Puyo, Ecuador y es referida al Hospital Docente de Ambato en el cual es diagnosticada con aneurisma del septum interventricular insuficiencia pulmonar ligera. Por lo que es ingresada a hospitalización en varias ocasiones durante el 2017.

Manteniéndose con un tratamiento farmacológico de salbutamol puff, atrovent puff, azitromicina 250 mg, fluticasona 250 mg, mometasona puff, enzimas digestivas, ácido fólico 5 mg, multivitaminas 5 ml, suplemento nutricional, vitamina A, E, y Zinc, y con los controles hasta el 2018. Siguiendo con los chequeos, neuropediatra valora condición de la paciente, e indica nueva prescripción en su tratamiento, descontinuo la anterior y añadiendo una dieta hipercalórica, fármacos como ceftazidima 1.3 gr, oxacilina 1.3 gr, amikacina 400 mg, omeprazol, cefepime 1.3 gr; nebulizaciones con atrovent puff, alfadornasa 2.5 mg, fluticasona y solución hipertónica 7% inhalatoria.

Actualmente se encuentra asistiendo a controles médicos y de odontología en el centro de salud Nuevos Horizontes, en condiciones aparentemente estables, presentando en ocasiones cefaleas intensas, acompañado de escalofríos, problemas para conciliar el sueño, hiperactividad y anorexia. Médico del centro de salud indica tratamiento en base a paracetamol de 500 mg cada 8 horas por 3 días, loratadina 5 mg una diaria por 5 días, nebulizaciones indicadas por médico tratante, dietas balanceadas, actividades por 30 minutos al día e inclusión para chequeos por médico familiar.

Se realiza la toma de signos vitales: Presión arterial: 100/80 mmHg; frecuencia cardiaca: 76 latidos por minuto; frecuencia respiratoria: 19 respiraciones por minuto; saturación de oxígeno: 95 %; temperatura: 36.5 °C, peso: 44 kilogramos, talla: 160 centímetros

## **4.2 ARGUMENTACIÓN TEÓRICA DE RESULTADOS**

En la investigación realizada por Segura y Pérez de la Cruz quienes establecen que la hidroterapia puede aportar muchos beneficios al tratamiento de la fibrosis quística. Otros autores han relacionado este tipo de tratamiento con enfermedades respiratorias en niños y adultos, y también han confirmado los beneficios obtenidos en los casos clínicos presentados (24). En cuanto a nuestra investigación se valida los beneficios de la hidroterapia ya que fueron de gran ayuda en el mejoramiento de la sintomatología presentada en nuestra paciente además de facilitar la expulsión de secreciones acumulada a nivel pulmonar mejorando la calidad de vida de la paciente.

Según un estudio realizado en los Estados Unidos por Sander, existe evidencia de que los antibióticos intravenosos por menos de 9 días se asocian con un mayor riesgo de volver al tratamiento de antibióticos intravenosos dentro de los 30 días posteriores a finalizar el tratamiento con PEx, a pesar de las similares características de los pacientes que iniciaron antibioticoterapia por vía intravenosa (30). No obstante, en la presente investigación llevada a cabo en nuestra paciente el tratamiento fue basado en antibióticos de y broncodilatadores con la finalidad de facilitar la eliminación de la mucosidad, a ello se suma la educación a familiares la cual fue esencial para el tratamiento evitando la hospitalización de la paciente.

Según Ascurra y Valenzuela en su investigación llevada a cabo en Paraguay hacen referencia a la existencia de pruebas neonatales para detectar FQ las cuales comenzaron con la Ley N° 2.138 del 9 de enero de 2003, y el Plan de Prevención de la Fibrosis Quística y Retraso Mental (PPFQRM) estas pruebas se desarrollaron bajo la Dirección General de Programas del Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social (MSPyBS) (9). En lo que respecta a nuestra investigación a nivel del Ecuador existen programas establecidos por el gobierno que

permiten diagnosticar en RN enfermedades genéticas sin embargo no existe un plan o programa que sea de referencia en diagnósticos de fibrosis quística.



### 4.3 CONCLUSIÓN

La Fibrosis Quística es una enfermedad autosómica hereditaria que se transmite de padres a hijos aun sin que los progenitores lo padezcan, que consiste básicamente en una alteración genética que genera a nivel fisiológico cambios en la contextura de las secreciones corporales afectando ciertos órganos en especial al aparato respiratorio predisponiendo a riesgos infecciosos y afectado su calidad de vida.

Existen varios riesgos que pueden generar complicaciones en la función respiratoria del paciente pediátrico que padece de esta enfermedad, entre ellos el riesgo biológico causado por agentes como bacterias, pseudomonas y virus oportunistas que pueden complicar y comprometer la integridad del parénquima pulmonar y otras estructuras, siendo las bases negativas para la aparición de una enfermedad pulmonar crónica, neumonías o insuficiencias respiratorias; para ello existen varios tratamientos como el farmacológico, el terapéutico no farmacológico y el nutricional que contribuyen a la mejora, eliminación de agentes patógenos, y control oportuno de la enfermedad.

En este estudio, se establece el cuidado de enfermería o PAE mediante la valoración del paciente adolescente con la escala de valoración de Callista Roy, determinando un cuidado diseñado a mejorar y controlar la enfermedad, partiendo desde la función respiratoria con actividades encaminadas a la eliminación de riesgos y mantenimiento de la vía aérea; la función digestiva y nutricional, con intervenciones en el manejo nutricional y alimenticio en relación a su tratamiento; y la promoción en salud con educación e información acerca de la enfermedad y su tratamiento farmacológico.

#### **4.4 RECOMENDACIONES**

- Ante la posible detección de un caso nuevo de un paciente con fibrosis quística, realizar referencia inmediata a centros especializados para chequeos médicos y control de la enfermedad.
- Para disminuir el riesgo de infecciones respiratorias en pacientes con FQ, es preferible utilizar medidas asépticas y de protección personal en todo momento para su atención como para cuidados propios del paciente.
- Debido a la caracterización de la enfermedad por ser un limitante en los años de vida en los pacientes, procurar fomentar la educación en los cuidados, eliminación de riesgos, enseñanzas de los buenos hábitos alimenticios para procurar un estilo de vida saludable.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Assis DN, Debray D. Gallbladder and bile duct disease in Cystic Fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2017;16:S62–9. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.07.006>
2. Restrepo-Gualteros SM, Navarro SM, Muñoz AM, Quevedo JP. Complicaciones pulmonares en fibrosis quística. *Repert Med y Cirugía*. 2016;25(1):22–32.
3. Pérez EA, Pérez-yarza EG. Fibrosis Quística Análisis de la casuística pediátrica del. 2017;
4. Garriga M, Horrisberger A, Ruiz de las Heras A, Catalán N, Fernández G, Suarez M, et al. Guía de Práctica Clínica para el manejo nutricional de personas con Fibrosis Quística (GPC-FQ) [Internet]. Vol. 21, *Revista Española de Nutrición Humana y Dietética*. scielo.es; 2017. p. 74–97. Available from: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2174-51452017000100009&nrm=iso](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2174-51452017000100009&nrm=iso)
5. Gasc A, B AN, B SS, Fr T, Steven D, Moreira SDSLS, et al. Proceso de atención de enfermería en paciente pediátrico con diagnóstico de fibrosis quística con manifestaciones pulmonares. *Photosynthetica* [Internet]. 2018;2(1):1–13. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/978-3-319-76887-8%0Ahttp://link.springer.com/10.1007/978-3-319-93594-2%0Ahttp://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-409517-5.00007-3%0Ahttp://dx.doi.org/10.1016/j.jff.2015.06.018%0Ahttp://dx.doi.org/10.1038/s41559-019-0877-3%0Aht>
6. Rault G, Lombrail P. Strategies for care quality improvement in Cystic Fibrosis. *Orphanet J Rare Dis* [Internet]. 2018;13(1):26. Available from: <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0743-9>
7. Cordero Araya EA, Choque Núñez Y, Chacón MJQ. Fibrosis Quística: Generalidades. *Rev Cienc y Salud Integr Conoc*. 2020;4(5):20–33.
8. Fielbaum Ó. Manejo Actual De La Fibrosis Quística. *Rev Médica Clínica Las Condes* [Internet]. 2017;28(1):60–71. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmclc.2017.02.009>
9. Ascurra M, Valenzuela A, Ortiz Paranza L. Estrategias implementadas en Paraguay para la detección neonatal, diagnóstico y tratamiento de las personas con fibrosis quística TT - Strategies implemented in Paraguay for the neonatal detection, diagnosis and treatment of people with cystic fibrosis. *Rev salud pública Parag* [Internet]. 2019;9(1):[P81-P86]. Available from: <http://fi-admin.bvsalud.org/document/view/b6szd>

10. Rincón E. Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria. 2021;
11. Enriquez González C, Alba Pérez L, Pérez Rodríguez M, Alonso Artiles DD. Programa psicoeducativo enfermero para cuidadores de infantojuveniles con trastorno por déficit de atención con hiperactividad. Rev Cuba Enfermería; Vol 34, No 3 julio - septiembre [Internet]. 2018; Available from: <http://revenfermeria.sld.cu/index.php/enf/article/view/2437/378>
12. VanDevanter DR, Kahle JS, O'Sullivan AK, Sikirica S, Hodgkins PS. Cystic fibrosis in young children: A review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. J Cyst Fibros [Internet]. 2016;15(2):147–57. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2015.09.008>
13. Somayaji R, Ramos KJ, Kapnadak SG, Aitken ML, Goss CH. Common clinical features of CF (respiratory disease and exocrine pancreatic insufficiency). Presse Med [Internet]. 2017;46(6, Part 2):e109–24. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0755498217302191>
14. Fibrosis C, Retrospective M, Of A, Years F, Complex H. COMPLEJIDAD . MEDELLÍN-COLOMBIA. 2020;15(4):491–7.
15. Serras I, Oliveira JA, Pereira L, Barreto C. Cystic fibrosis – How we reach adult life. Pulmonology [Internet]. 2019;25(1):60–1. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.pulmoe.2019.02.001>
16. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: Current therapeutic targets and future approaches. J Transl Med. 2017;15(1):1–9.
17. da Conceição Marinho Sousa Ribeiro Oliveira Reinho M, Gomes BP. Intervenções de enfermagem no monitoramento de adolescentes com fibrose cística: Uma revisão da literature. Rev Lat Am Enfermagem. 2016;24.
18. Asensio De La Cruz O, Bosque García M. Manifestaciones respiratorias de la fibrosis quística. Pediatr Integr. 2008;12(2):169–80.
19. Sanchez Gaitan E. CUERPO EDITORIAL Pediatric patient with cystic fibrosis. Rev Médica Sinerg [Internet]. 2020;5(11). Available from: <https://www.medigraphic.com/pdfs/sinergia/rms-2020/rms2011a.pdf>
20. Infante, C. S., Behar, R. R., Teresita, L., Carpenter, R., Paredes, B. B., & López CR. Fibrosis quística en niños y su seguimiento durante 40 años ( 1977-2017 ) Cystic Fibrosis in children and its follow up during 40 years ( 1977-2017 ). 2019;91(3):1–15.
21. Carbo LMA. Morbi-mortalidad de las complicaciones pulmonares de la fibrosis quística en pacientes menores de 10 años. Hospital Dr. Francisco de Icaza bustamante junio 2012- junio 2017. Guayaquil. Ecuador; 2018. p. 69.


22. Pezoa A, Jorquera P, Madrid R, Maturana P, Viviani P, Caussade S. Spirometric characterization of cystic fibrosis patients. *Rev Chil Pediatr*. 2018;89(3):332–8.
23. Moura ACA, Pinheiro DN. Assistência de enfermagem no ambulatório ao paciente com fibrose cística. *Rev Enferm UFPE* line. 2019;13.
24. Segura Luján MI, Pérez de la Cruz S. Tratamiento complementario de la fibrosis quística con terapia acuática. A propósito de un caso. *Fisioterapia* [Internet]. 2017;39(6):269–72. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0211563817300433>
25. Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet* [Internet]. 2016;388(10059):2519–31. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0140673616005766>
26. Hinkle JL, Cheever KH. BRUNNER Y SUDDARTH ENFERMERÍA Medicoquirúrgica. 14 a ed. Barcelona, España: Wolters Kluwer; 2019. 5021 p.
27. Fajac I, Wainwright CE. New treatments targeting the basic defects in cystic fibrosis. *Presse Med* [Internet]. 2017;46(6, Part 2):e165–75. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0755498217302208>
28. Levy N, Hota P, Kumaran M. Coexisting cystic lung disease as a rare extra-renal manifestation of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Radiol Case Reports* [Internet]. 2018;13(5):1048–52. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2018.04.013>
29. Tombo , Caridad Lull, Hernández , Mercedes Fonseca, Rodríguez , Ileana García, Macías , Juan Carlos Yanes, González , Daymí Tió, Rayas. YL. Caracterización de pacientes con fibrosis quística en consulta multidisciplinaria. *Rev Finlay*. 2020;10(1):33–40.
30. Sanders DB, Solomon GM, Beckett V V., West NE, Daines CL, Heltshe SL, et al. Standardized Treatment of Pulmonary Exacerbations (STOP) study: Observations at the initiation of intravenous antibiotics for cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2017;16(5):592–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2017.04.005>
31. Kapnadak SG, Dimango E, Hadjiliadis D, Hempstead SE, Tallarico E, Pilewski JM, et al. Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis lung disease. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2020;19(3):344–54. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.02.015>
32. Bilan N, Marefat E, Nouri-Vaskeh M, Nikniaz L, Nikniaz Z. Effects of synbiotic supplementation on the pulmonary manifestations and anthropometric measurements in children with cystic fibrosis- a randomized clinical trial. *Eur J*

- Integr Med [Internet]. 2020;33:101027. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1876382019310704>
33. Nedkova V, Kolarova - Yaneva N, Shentov B, Yanev N. P040 Cystic fibrosis - 30-year follow-up in Central Northern Bulgarian region. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2019;18:S68. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993\(19\)30335-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(19)30335-2)
  34. Castañón C, Pereyro S, Rentería F, Migliazza GM, Smith S, D'Alessandro V, et al. Guideline for the diagnosis and treatment of patients with cystic fibrosis. Update. *Arch Argent Pediatr*. 2021;119(1):S17–35.
  35. Haq IJ, Verdon B, Jiwa K, Saint-Criq V, Gardner AI, Ward C, et al. EPS1.04 Use of ex vivo paediatric primary nasal epithelial cultures to investigate TMEM16A as a potential therapeutic target in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2018;17:S38. Available from: [http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993\(18\)30235-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(18)30235-2)
  36. Schwarz C, Brandt C, Melichar V, Runge C, Heuer E, Sahly H, et al. Combined antifungal therapy is superior to monotherapy in pulmonary scedosporiosis in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2019;18(2):227–32.
  37. Fajac I, De Boeck K. New horizons for cystic fibrosis treatment. *Pharmacol Ther* [Internet]. 2017;170:205–11. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0163725816302352>
  38. Mackintosh KA, Ridgers ND, McNarry MA. Compensatory changes in physical activity and sedentary time in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Sports Sci* [Internet]. 2019 Jul 3;37(13):1506–11. Available from: <https://doi.org/10.1080/02640414.2019.1574543>
  39. Ortiz Paranza L, Sanabria M, González L, Ascurra M. Nutritional characterization of children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatría (Asunción)*. 2017;44(3):205–17.
  40. Labaste A, Ohlmann C, Mainguy C, Jubin V, Perceval M, Coutier L, et al. Real-life acute lung function changes after lumacaftor/ivacaftor first administration in pediatric patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* [Internet]. 2017;16(6):709–12. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.05.002>
  41. Enriquez C, Torres JM, Alba L del C, Crespo T. Escala de medición del proceso de afrontamiento y adaptación de Callista Roy en cuidadores primarios. *Medicentro Electrónica* [Internet]. 2020;24(3):548–63. Available from: <http://scielo.sld.cu/pdf/mdc/v24n3/1029-3043-mdc-24-03-548.pdf>
  42. Duque PA, Asociada D. Afrontamiento y adaptación de cuidadores de niños y niñas con cáncer. *Univ y Salud* [Internet]. 2016;18(2):302–11. Available from: <http://www.scielo.org.co/pdf/reus/v18n2/v18n2a11.pdf>

43. Rocha da Silva JC. A Enfermagem de Reabilitação e a pessoa com Fibrose Quística no domicílio [Internet]. Viana do Castelo, Portugal; 2019. p. 164. Available from: [http://repositorio.ipv.pt/bitstream/20.500.11960/2331/1/Jose\\_Silva.pdf](http://repositorio.ipv.pt/bitstream/20.500.11960/2331/1/Jose_Silva.pdf)

## ANEXOS

### OFICIO DE SOLICITUD A COORDINACIÓN DE LA CARRERA DE ENFERMERÍA.

  
**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE MACHALA**  
D.L. NO. 69-04 DE 14 DE ABRIL DE 1969  
*Calidad. Pertinencia y Calidad*  
**FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD**

SECCIÓN/CARRERA:

Machala, 22 de Julio del 2021

Señor Doctor  
**Virgilio Lozano Puertas**  
**DIRECTOR DISTRITAL 07D01 CHILLA, EL GUABO, PASAJE, SALUD**  
En su despacho. -

De mi consideración:

Con un cordial saludo y deseándole muchos éxitos en sus funciones, por medio del presente solicito a usted, comedidamente, se autorice a quien corresponda, el acceso a la **Historia Clínica N° 5049** de **Giovanna Ramírez Maldonado** con CI: **1727205633** perteneciente al **Centro de Salud "Nuevos Horizontes"** a los estudiantes del **Decimo semestre "A"** de la **Carrera de Enfermería de la Universidad Técnica de Machala**, para que puedan recabar información necesaria y realizar el **Análisis de Caso**, el mismo que es requerido en el proceso de titulación para obtener el grado de Licenciada/o en Enfermería.

Se guardará la debida confidencialidad de los datos del paciente y el nombre de la institución; se cuenta con el debido consentimiento informado y firmado por el usuario.

Las estudiantes a intervenir en este análisis de caso son:

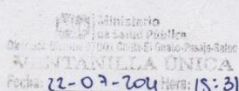

- **JORGE VINICIO GUALOTO RUIZ** CI: 0705294767
- **JOSE ANTONIO QUIROLA SAMANIEGO** CI: 0706293222

Esperando que el presente tenga una acogida favorable, me suscribo.

Atentamente,

**SARA MARGARITA SARAGURO SALINAS**  
Firmado digitalmente por SARA MARGARITA SARAGURO SALINAS  
Fecha: 2021.06.23 17:16:46 -05'00'

Lcda. Sara Margarita Saraguro Salinas  
Coordinadora -Carrera de Enfermería

  
Fecha: 22-07-2021 Hora: 15:31  
Anexos: -1-  
Firma: 



La presente investigación es conducida por Jorge Vinicio Gualoto Ruíz y José Antonio Quirola Samaniego, estudiantes de enfermería. El objetivo de este estudio es: Aplicar el proceso de atención de enfermería en una paciente con diagnóstico de fibrosis quística, mediante la revisión de la literatura clínica y artículos científicos de alto impacto para la aplicación del proceso de atención de enfermería.

Si usted accede a participar en este estudio, se le pedirá responder preguntas a través de una revista esto tomará aproximadamente 20 minutos de su tiempo y visitas domiciliarias durante la investigación, lo que conversemos durante estas sesiones se grabará, de modo que el investigador pueda transcribir después las ideas que usted haya expresado.

La participación de este estudio es estrictamente voluntaria. La información que se recoja será confidencial y no se usará para ningún otro propósito fuera de los de esta investigación.

Si tiene alguna duda sobre este proyecto, puede hacer preguntas en cualquier momento durante la participación en él. Igualmente, puede retirarse del proyecto en cualquier momento sin que eso le perjudique en ninguna forma. Si alguna de las preguntas durante la entrevista le parecen incómodas, usted tiene el derecho de hacérselo saber al investigador o de no responderlas.

Desde ya le agradecemos su participación.

Acepto participar voluntariamente en esta investigación, conducida por Jorge Gualoto Ruiz y Jose Quirola Samaniego. He sido informado(a) de que la meta de este estudio es: en fines de recabar información necesaria para llevar a cabo su Programa de Titulación.

Me han indicado también que tendré que responder cuestionarios y preguntas en una revista, lo cual tomará aproximadamente 20 minutos.


Reconozco que la información que yo provea en el curso de esta investigación es estrictamente confidencial y no será usada para ningún otro propósito fuera de los de este estudio sin mi consentimiento. He sido informada de que puedo hacer preguntas sobre el proyecto en cualquier momento y que puedo retirarme del mismo cuando así lo decida, sin que esto acarree perjuicio alguno a mi persona. De tener preguntas sobre mi participación en este estudio, puedo contactar a Jose Quirola Samaniego al teléfono 0997050714.

Entiendo que una copia de esta ficha de consentimiento me será entregada, y que puedo pedir información sobre los resultados de este estudio cuando éste haya concluido. Para esto, puedo contactar a Jose Quirola Samaniego al teléfono anteriormente mencionado.

## DATOS DE LA PACIENTE POR PARTE DEL SISTEMA DEL MSP

▼ Datos de Paciente

Ramirez Maldonado Giovanna

 Historia Clínica 1727205633 Fecha Nacimiento 2008-06-10

Sexo Mujer Edad 13 años, 0 meses, 10 días

Grupo Sanguíneo

Estrategias Paciente


**Peso:** 44 Kg

**I.M.C:** 17.19 Kg/m

**Presión arterial:** 0/0 mm (Sistólica) (Diastólica)

**Saturación de oxígeno:** 0 %

**Talla:** 160 cm



Antecedentes alérgicos

- Otros
  - Lana De Perros Y Gatos Polvo
  - Polen Del Viento.

( 5 Últimos Antecedentes alérgicos )

Indicador de vacunación

Riesgos Obstétricos

Score mamá