



Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con Fibrosis Quística

Lo que necesitan el paciente y su familia

Coordinadores
Inmaculada Azcorra Liñero
Antonio Salcedo Posadas



AUTORES

Equipo multidisciplinario Unidad de Fibrosis Quística Hospital Infantil “Niño Jesús” - “Hospital de la Princesa” de Madrid

Maria Dolores Acuña Quirós. Gastroenteróloga

Susana Araque González. Trabajadora Social de la Asociación Madrileña
Contra la FQ

Inmaculada Azcorra Liñero. Psicóloga clínica

José Castillo Calcerrada. Fisioterapeuta

Ana Costilla García. Enfermera

Rosa Girón Moreno. Neumóloga de adultos

M. Angeles Neira Rodríguez. Neumóloga infantil

Consuelo Pedrón Giner. Gastroenteróloga Especialista en Nutrición

Antonio Salcedo Posadas. Neumólogo infantil

Oliva Riansares Solera. Trabajadora Social

Dibujos: María Fernanda Delgado

ÍNDICE

PRÓLOGO	9
DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD	15
1. Concepto	15
2. Diagnóstico	16
3. Tratamiento	16
4. Seguimiento	17
ESTRUCTURA DEL EQUIPO ASISTENCIAL	21
PRIMEROS MOMENTOS	27
1. Diagnóstico	27
2. Emociones iniciales	28
3. Aceptar el diagnóstico	29
4. Hospitalización	29
ASPECTOS CLÍNICOS	33
1. Aparato respiratorio	33
2. Aparato digestivo	36
3. Otras manifestaciones	39
CUIDADOS DE ENFERMERÍA	45
1. Coordinación asistencia enfermo - familia	45
2. Manejo, limpieza y desinfección aparato aerosoles	45
3. Cuidados vía periférica	45
4. Aspectos digestivos y nutricionales	46
SOPORTE NUTRICIONAL	51
1. Alimentación oral	52
2. Nutrición enteral	53
3. Nutrición parenteral	53
REHABILITACIÓN RESPIRATORIA	57
ASISTENCIA A DOMICILIO	65
OTRAS TÉCNICAS	69
1. Prueba del sudor	69
2. Tratamiento con aerosoles	69
IMPACTO EMOCIONAL. CÓMO VIVIR CON LA ENFERMEDAD	75
1. Etapas del desarrollo evolutivo de la persona	75
2. Mantenimiento y funcionamiento de la estructura familiar: implicaciones entorno familiar, escolar y laboral	78
3. Transición al adulto	90
4. Confrontación con la muerte	91
5. Comentarios y opiniones del enfermo y familiares sobre el proceso de la enfermedad	92
ATENCIÓN SOCIAL	97
1. Familia y entorno	97
2. Relación con instituciones	99
GLOSARIO DE TÉRMINOS	103



Prólogo

PRÓLOGO-PREÁMBULO

De la necesidad de disponer de una guía, manual o libro para buscar contestaciones a las miles de preguntas que los padres y los pacientes nos hacemos tanto en el momento clave del diagnóstico como luego en los diferentes estadios evolutivos de la enfermedad, creo que todos estamos convencidos por las vivencias y experiencias personales.

Prueba de ello es que, en la última década, desde la Federación Española contra la FQ se buscaron publicaciones editadas por Asociaciones Nacionales de otros países, (en aquellos momentos teóricamente o más avanzados que el nuestro o con mayor número de profesionales dedicados a FQ) y se hicieron traducciones de textos franceses o ingleses para poder responder a esta demanda del colectivo.

Seguidamente aparecieron la Guía para padres y pacientes, editada por el Ministerio de Sanidad, fruto del trabajo de varios especialistas españoles, para posteriormente poder ver otros libros españoles muy importantes tanto por su contenido y como por lo que de trabajo en equipo representaba cada uno de ellos.

Pero aunque pudiera parecer que todo sigue igual y que poco ha cambiado en los últimos años, la optimista realidad es que mucho ya ha cambiado y mucho más está cambiando la situación de todo cuanto rodea la FQ en España.

Es pues indispensable que salgan a la luz nuevas publicaciones. Es incluso normal que coincidan los títulos de algunas publicaciones y que parezca que se están repitiendo las cosas, pero luego, cuando uno recapacita sobre las formas, los equipos que las escriben y la manera de presentación de las mismas, aprecia rápidamente que cada nueva publicación se adapta a las necesidades actuales de enfermos y familiares, a la vez de ser un instrumento eficaz para los profesionales.

En esta ocasión quisiera destacar algunos aspectos que me impresionaron desde el primer momento que ojeé el

PRÓLOGO PREÁMBULO

PRÓLOGO PREÁMBULO

boceto de esta publicación.

El título, aunque largo, es muy significativo. Precisamente porque dice claramente lo que pretende ser la publicación, llamando a cada cosa por su nombre. Yo estoy convencido de que está plenamente logrado el objetivo y que realmente el título se adapta perfectamente a sus metas y será efectivamente una guía de apoyo y un libro de consulta frecuente.

Pero en lugar de un autor hay un Equipo Multidisciplinario de FQ. Son diez los autores que firman la Guía, como no podría ser de otra manera en una enfermedad como ésta cuyo problema añadido para enfermos y padres es precisamente la diversidad de problemas con los que se deben enfrentar cada día y de diferentes características.

Por último uno no nota a faltar ningún concepto en un índice que abarca cualquier aspecto de los que enfermos tanto de nuevo diagnóstico como los que ya luchan desde hace años, así como sus familiares, pueden encontrar respuesta a sus dudas.

Como bien dice el largo título del libro, uno puede encontrar "lo que necesita el paciente y su familia".

Desde la Federación Española contra la Fibrosis Quística, representando a todos esos enfermos y familiares a quienes va dirigida esta Guía de Apoyo y Cuidados, dar las más sinceras gracias, tanto por una publicación de tanta utilidad práctica, como por vuestra dedicación y entrega, personal y profesional diaria a nuestro colectivo.

Vicente Costa

Presidente Federación Española contra FQ

PRÓLOGO

El continuo contacto con vosotros, pacientes y familiares relacionados con la Fibrosis Quística (FQ), nos ha llevado a confeccionar este manual. Su propósito final no es otro que dar una información adecuada que pueda ayudar a comprender el proceso de la enfermedad y exponer los puntos de vista de los diversos especialistas que componen el grupo de trabajo que os asiste con el fin de mejorar la asistencia global del paciente.

En esta guía vamos a intentar aclarar y expresar, con un lenguaje sencillo y comprensible para todos, la mayoría de las cuestiones relacionadas con el concepto, control y seguimiento de esta enfermedad.

Queremos que conozcáis lo antes posible los previsibles problemas físicos, psicológicos, sociales o económicos que pueden surgir en el momento del diagnóstico de la enfermedad, o a lo largo de los años de seguimiento, para poder llevar a cabo una prevención y un tratamiento adecuados.

Iniciaremos la exposición con una descripción somera sobre la enfermedad y el grupo de trabajo implicado en su asistencia. Queremos que conozcáis a los diferentes miembros que van a intervenir a lo largo del proceso y cuáles son sus principales funciones.

Posteriormente se expondrán las situaciones creadas ante el diagnóstico de la enfermedad y sus posibles soluciones.

Más adelante se analizan los problemas que ocurren a nivel del pulmón, intestino, hígado y páncreas, aparato reproductor y alteraciones de otros órganos así como problemas relacionados con la fisioterapia o la actuación de la enfermera.

Es nuestro objetivo analizar con sencillez las diferentes situaciones y problemas que pueden ocurrir y su forma de prevenirlos y tratarlos tanto en la etapa infantil como en la adolescencia o en la etapa adulta.

Se expondrán también otros aspectos mediante explicaciones básicas acerca de la asistencia domiciliaria y los diferentes tipos de tratamiento en domicilio como los antibióticos, la nutrición, o limpieza y utilización de aparatos de aerosoles u otros cuidados de enfermería.

PRÓLOGO

PRÓLOGO

Además tendremos en cuenta el impacto emocional y las vivencias que aparecen en esos primeros momentos en los que se precisa de una adecuada asistencia para atenuar esta situación creada por la enfermedad. De esta forma se analizarán los diferentes problemas familiares, escolares, laborales y sociales que pueden surgir a lo largo de la enfermedad exponiendo las posibles disfunciones y la forma de prevenirlas y tratarlas a través de su conocimiento previo.

También hemos creído conveniente exponer los comentarios y opiniones de enfermos y familiares sobre el proceso de la enfermedad, lo que puede servir de ayuda en la comprensión de la misma con la mejora de vuestras actuaciones.

Esperamos que toda esta información os sea útil para resolver los diferentes problemas que os vayan surgiendo; pero será en el contacto continuo, en el día a día en el seguimiento de vuestros hijos, donde se podrán resolver las cuestiones sobre las que mantengáis alguna duda.

Deseamos que esta guía os sirva de ayuda y entre todos consigamos dar un paso más en el buen control de esta enfermedad. El conocimiento sobre ella y su forma de tratarla hacen percibir la esperanza de curación en las próximas décadas.



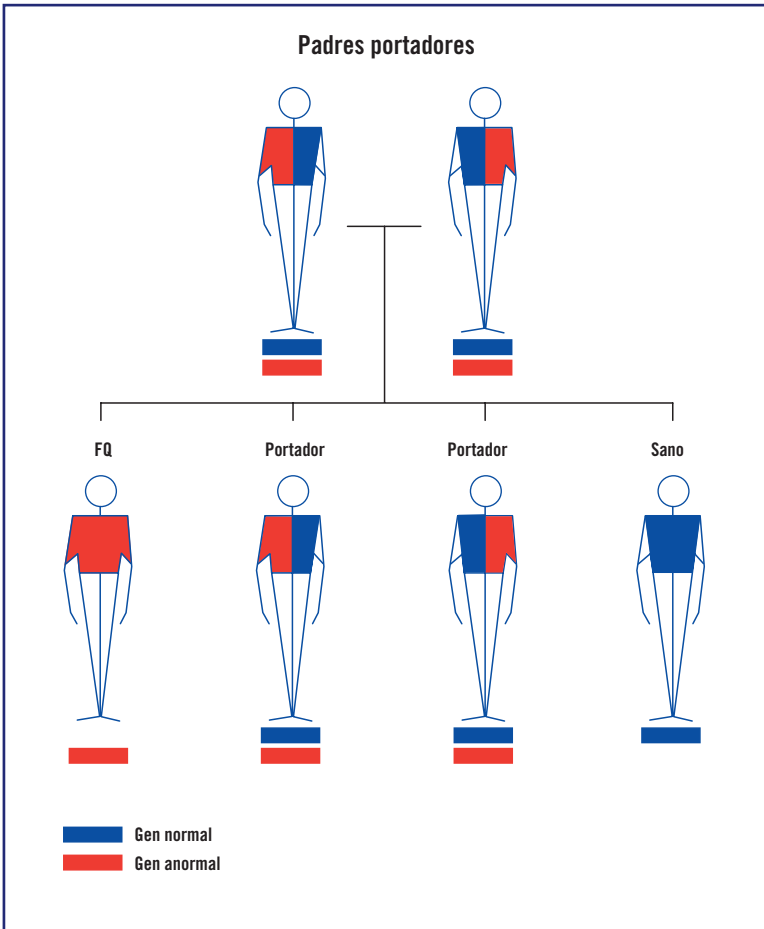
Definición de la enfermedad

DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD

DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD

1. Concepto

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria frecuente en la raza blanca que aparece en uno de cada 2500-4000 nacidos vivos. Consiste en una alteración genética en la que existe una mutación de un gen normal dando lugar al gen de la FQ. Si se hereda el gen anormal de ambos padres se padecerá la enfermedad, si se hereda un gen normal y un gen anormal se es portador de la enfermedad sin padecerla pero con la posibilidad de transmitirla a la descendencia, y si se heredan dos genes normales se es una persona sana.



DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD

Por lo tanto es necesario que ambos padres de un enfermo de FQ sean portadores para que se produzca la enfermedad. Aproximadamente 1 de cada 20 ó 25 personas son portadores en la población general.

Es ésta una enfermedad crónica que afecta a las zonas del cuerpo que producen secreciones, dando lugar a un espesamiento y disminución del contenido de agua de las mismas y originando obstrucción de los canales que transportan esas secreciones; al mismo tiempo, esa obstrucción va a permitir que se estanquen dichas secreciones y produzcan daño e infección e inflamación que van a dar lugar a la destrucción de las zonas referidas (pulmón, hígado, páncreas, sistema reproductor).

En los años 30 se describió la enfermedad y por aquel tiempo, menos del 50% de los pacientes superaba el año de vida. Con el paso del tiempo y gracias a la puesta en marcha de unidades FQ especializadas y a la utilización de nuevos tratamientos y técnicas, la supervivencia ha ido mejorando claramente aumentando de forma constante el número de enfermos adultos.

2. Diagnóstico

Habitualmente se sospecha la enfermedad en niños con escasa ganancia de peso, con deposiciones anormales o con procesos respiratorios de repetición; en otros casos se puede sospechar ante una deshidratación por la excesiva pérdida de sal o en adultos que consultan por esterilidad, alteraciones respiratorias crónicas o problemas repetidos en hígado o páncreas.

La confirmación del diagnóstico de sospecha es muy fácil de realizar y siempre se debe llevar a cabo en un centro con experiencia. Se hace analizando el sudor. En casos de duda se pueden emplear otras pruebas entre las que destacamos el estudio de las mutaciones del gen.

3. Tratamiento

El tratamiento de esta enfermedad está basado en tres pilares fundamentales que son conseguir una nutrición adecuada, utilizar medicamentos que luchen contra la infección e inflamación respiratorias y realizar con regularidad la terapia

DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD

física consistente en fisioterapia respiratoria, ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del tórax para prevenir deformidades y la práctica de algún deporte.

Desde el punto de vista respiratorio es importante además mantener una buena hidratación bebiendo líquidos abundantes con el fin de conseguir que las secreciones sean lo más fluidas posible y más fáciles de expulsar. Es imperativo evitar el consumo de tabaco tanto activo como pasivo. Además debe aconsejarse la vacuna antigripal todos los años.

Desde el punto de vista digestivo, además de mantener un peso y una talla adecuados con el consumo de una dieta equilibrada, se precisa, en la mayoría de los casos, del consumo de enzimas para mejorar la absorción de los alimentos y de vitaminas de las que pueden ser deficitarios. También existe un tratamiento para los enfermos con afectación del hígado.

Existen otras alteraciones de otras partes del cuerpo, cuyo tratamiento se especificará más adelante.

4. Seguimiento

Es importante saber que hay que realizar una serie de controles periódicamente para hacer un seguimiento adecuado de la enfermedad.

En el momento del diagnóstico es norma habitual ingresar al paciente con el fin de realizar pruebas completas para conocer cómo funciona el intestino o los pulmones y enseñar las diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria fundamentales para la buena evolución de la enfermedad. Además se explica, en entrevistas cortas y aclaradoras, en qué consiste la enfermedad y los problemas que pueden ir surgiendo a lo largo de su evolución. Durante el primer ingreso se establece además contacto con la enfermera, el psicólogo y el trabajador social.

Posteriormente se suelen realizar controles trimestrales o semestrales o incluso más frecuentes según las necesidades, donde se pregunta a los padres y al enfermo cuáles han sido los problemas que han sufrido desde la última revisión y se estudian los gérmenes que aparecen en las secreciones respiratorias. Se ve la ganancia de peso y se hace un estu-

DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD

DEFINICIÓN DE LA ENFERMEDAD

dio de la función de los pulmones, si el niño es mayor, soplando a través de un tubo en un aparato especial. Una vez al año se hace además un estudio completo con análisis de sangre y orina, radiografía de los pulmones, ecografía del abdomen y estudio global de la nutrición valorando las calorías que toma y lo que elimina, para instaurar una dieta equilibrada.

En determinados casos se hacen otras pruebas necesarias según opinión de los diferentes especialistas si el paciente lo precisa.

En estas revisiones se aprovechará por parte de los enfermos y sus familiares para preguntar todas las dudas que existan en relación con la enfermedad y su tratamiento, aunque existe la posibilidad de contacto telefónico ante cualquier situación que se presente.

En algunas ocasiones pueden existir complicaciones que precisen ser tratadas en el hospital; nos referimos a procesos infecciosos pulmonares, escasa ganancia de peso que precise de actuaciones más agresivas, problemas con la emisión de deposiciones o situaciones de otra índole como complicaciones pulmonares no infecciosas, complicaciones digestivas, deshidratación u otras que sólo pueden ser resueltas en el hospital. En este caso es preciso ingresar al paciente durante un determinado número de días, que siempre será el mínimo posible, con paso a tratamiento en domicilio con gran rapidez, utilizando protocolos especiales de enseñanza y utilización de diferentes técnicas que mejoren en última instancia la calidad de vida del paciente y de su familia.

Es importante conocer que todo ingreso genera ansiedad y problemas que siempre intentaremos tener muy en cuenta los diferentes miembros de la unidad FQ y manejarlos con una especial sensibilidad.

También es función del Sistema de Salud facilitar al máximo la buena calidad de la asistencia mejorando los recursos materiales en los diferentes hospitales así como la posibilidad de continuar el aprendizaje escolar y la realización de ejercicios en el gimnasio del hospital con la supervisión de los fisioterapeutas.



***Estructura del equipo
asistencial de la unidad FQ***

ESTRUCTURA DEL EQUIPO ASISTENCIAL DE LA UNIDAD FQ

Es importante que los pacientes afectos de FQ, sus familiares y otras personas relacionadas con el enfermo como son los profesores, compañeros de trabajo y otros, conozcan con claridad en qué consiste esta enfermedad, las implicaciones que puede tener y los apoyos y cuidados más importantes que van a precisar a lo largo de su evolución.

El objetivo fundamental de todas las Unidades FQ es el tratamiento comprensivo, individualizado y multidisciplinario con la participación de un grupo de especialistas que constituyen un Grupo de Trabajo, que es el que atiende habitualmente a los enfermos y el Grupo Cooperador al que se pide opinión en determinados casos con una mayor o menor frecuencia.

Grupo de Trabajo
Coordinadora – Enfermera
Director – Neumólogo
Gastroenterólogo y Especialista en nutrición
Fisioterapeuta
Trabajador Social
Psicólogo

Grupo Cooperador
Microbiólogo
Hepatólogo
Endocrinólogo
Genetista
Cardiólogo
Psiquiatra
Ginecólogo
Otros

ASISTENCIAL DE LA UNIDAD FQ

ESTRUCTURA DEL EQUIPO

A continuación detallamos las funciones de cada uno de ellos.

La enfermera es la persona que interrelaciona y coordina al equipo asistencial con el paciente y su familia. Precisa de dedicación preferente, conocimiento adecuado de la enfermedad y una especial sensibilidad hacia este grupo de pacientes, siendo esta relación en el día a día con los enfermos lo que le va a permitir conocer los diferentes problemas de los enfermos, de tal forma que puedan ser resueltos precozmente y con más facilidad.

Es la persona responsable de valorar diferentes conflictos con el tratamiento, problemas psicológicos, sociales o económicos, contactando con los profesionales adecuados en cada caso capaces de resolver dichas anomalías. Además asiste a los pacientes vistos en la consulta o ingresados en el hospital.

Una labor muy importante es la de educar y sensibilizar a los pacientes y sus familias y mantener relaciones con las asociaciones de pacientes y familiares.

Habitualmente es el especialista en aparato respiratorio el Coordinador de la Unidad FQ y encabeza el equipo encargado del cuidado y manejo de estos pacientes. Su función principal va a ser coordinar la asistencia e insistir en la importancia de enseñar al enfermo y su familia, en sucesivas y no excesivamente prolongadas entrevistas, todo lo relacionado con la enfermedad, analizando los beneficios a corto, medio y largo plazo de su adecuado tratamiento.

Es perfectamente conocida la relación existente entre una adecuada nutrición y una función pulmonar óptima con la consecuente buena evolución del paciente y aumento de la supervivencia. De esta forma los especialistas en aparato digestivo y nutrición realizan un programa de tratamiento agresivo e individualizado para conseguir un buen desarrollo y crecimiento.

El fisioterapeuta es el responsable de llevar al paciente desde el momento del diagnóstico, más precoz cada día, hasta la etapa adulta por un camino muy duro en ocasiones y muchas veces abandonado por el enfermo o familia-

res, como es la rehabilitación respiratoria y el tratamiento físico. Incluye las diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria, el tratamiento postural (prevención de las deformidades de la columna vertebral y del tórax) y el ejercicio al aire libre. Este especialista debe realizar un control estricto sobre la utilización de dichas técnicas y su cumplimiento así como del automanejo de los pacientes mayores y adultos con el fin de aumentar su sensación de independencia y adecuada separación de la ayuda familiar.

La labor del trabajador social es fundamental en la asistencia del paciente afecto de FQ. Una de sus funciones consiste en contactar con las entidades que manejen los recursos socio-sanitarios de la zona, atendiendo las diferentes necesidades sociales tales como: adaptación a la vivienda; valoración de la situación económica de la familia evaluando el trabajo de los padres, número de hermanos y otras situaciones de interés en este análisis; evaluación de los aspectos de escolarización; sistematización de la petición de ayuda económica y calificación de minusvalía.

También, en contacto con diferentes asociaciones gubernamentales o privadas, dirige al paciente adolescente hacia programas de rehabilitación y ayuda financiera para conseguir un bienestar y una preparación para una vida independiente en la etapa adulta (trabajo a tiempo parcial, planificación familiar, educación).

La actuación específica del psicólogo consiste en mantener y promover el bienestar emocional del paciente y de su familia a lo largo del proceso de la enfermedad: momento del diagnóstico, entrada en el colegio, adolescencia, reagudizaciones, agravamiento de la enfermedad, trasplante y problemática relacionada con la etapa adulta (independencia de la familia, relación de pareja, estudio o trabajo).

También ayuda a las familias ante las reacciones de adaptación que producen los momentos críticos de la enfermedad, bien de forma individual o a través de grupos de terapia que ayuden a comprender adecuadamente el impacto emocional de la enfermedad con el fin de tratarlo adecuadamente. De esta forma se favorece la expresión de emociones y su manejo.

ASISTENCIAL DE LA UNIDAD FQ

ESTRUCTURA DEL EQUIPO

El contacto con otros especialistas que no forman parte del núcleo central de la unidad, se lleva a cabo en los casos en los que se considera necesario, dependiendo de las peculiaridades de cada paciente y su entorno familiar o psicosocial.

Asimismo, es imprescindible la cooperación con las asociaciones de padres o asociaciones de enfermos con fibrosis quística, Sociedad Científica de lucha contra la Fibrosis Quística, y otros estamentos estatales o privados para mejorar la asistencia.



Primeros momentos

PRIMEROS MOMENTOS

1. Diagnóstico

Cuando lleváis a vuestro hijo al hospital porque no se encuentra bien y después de una serie de exploraciones os dicen que lo que tiene es una enfermedad que se llama Fibrosis Quística y que es una enfermedad grave que hay que tratar y que hay que tener un control sistemático de la misma, la primera vivencia que podéis sentir es como de estar perdidos, de no comprender lo que pasa, de no entender lo que os dicen; es como si a uno le descolocaran. No sabéis lo que significa la enfermedad, así como tampoco sabéis las implicaciones que tiene, pero produce gran inquietud la noticia recibida.

En estos primeros momentos como decimos, os sentís perdidos, sin saber qué hacer con la información que os han dado.

Os han dicho los médicos que es una enfermedad crónica, que afecta a muchas zonas del cuerpo y que es una enfermedad que hay que tratar y controlar durante toda la vida. Os podéis preguntar cómo es que esto le puede ocurrir a vuestro hijo o cómo es que esto nos pueda pasar a nosotros o ¿por qué ocurre esto?. Muchas veces puede pasar por vuestra cabeza que tenéis la culpa de lo que está pasando, que habéis hecho algo mal, que no habéis atendido adecuadamente a vuestro hijo, o en el caso del paciente adulto, que no ha recibido la atención necesaria.

Es preciso que desechéis estas ideas porque la enfermedad no es culpa de nadie, no se trata de buscar culpables sino de buscar las mejores soluciones para poder afrontarla. De lo que os tenéis que preocupar es de que seáis bien atendidos, que sigáis bien el tratamiento y obtengáis una información adecuada por parte de los profesionales. Para todo esto es necesario contar con vosotros, padres o pacientes, con los familiares y amigos más cercanos y con todo el equipo que asiste y trata al enfermo.

Ante todo hay que tener en cuenta las características de la información que vais a recibir y la forma en cómo se os da dicha información. La pregunta que nos podríamos hacer es si es necesario decir de entrada toda la verdad y la respuesta es

afirmativa, hay que decir toda la verdad que pueda ayudar al paciente bien sea niño/a, adolescente o adulto en cada momento, y siempre debéis recibir una contestación a las preguntas que hagáis insistiendo en recibir toda esa información poco a poco.

Las explicaciones deben ser sencillas, para que las podáis entender bien y deben transmitir sensación de seguridad y de conocimiento. Es importante, así mismo, que os aseguréis que habéis entendido lo que se ha explicado. La información que recibís os debe ayudar a comprender las distintas intervenciones que se practican, porque al comprenderlas podréis responder y adheriros mejor al tratamiento y ser más colaboradores.

2. Emociones iniciales

Cuando los pacientes adolescentes o adultos, así como los padres de los niños enfermos recibís la información de lo que está ocurriendo, se pueden desencadenar diferentes reacciones tales como miedo, rabia, pena, confusión, etc. Es natural que esto ocurra, pero cuando se puede hablar de ello es más fácil entender y enfrentarse a esta situación que se ha creado y que nadie ha deseado. Pero es necesario que la expresión de estos sentimientos sea en cierta forma contenida para que no llegue a abrumar a nadie.

Durante la etapa del diagnóstico hay una búsqueda desesperada de información por parte del propio paciente, en el caso del adolescente y del adulto, o por parte de los padres y familiares en el caso del niño. Aparece la preocupación, los sentimientos de culpa y el desconcierto.

En el período inicial que sigue al diagnóstico, los cambios que se dan en el entorno familiar son masivos y rápidos. Primero hay un período de choque; existen en los padres, así como en el propio paciente mayor, sentimientos de desaliento y abatimiento, a la vez que puede aparecer, como hemos dicho anteriormente, una gran confusión y rabia.

Posteriormente, suele aparecer un periodo de lucha contra la enfermedad que puede orientarse bien hacia una actitud de rechazo de la misma o aliarse con el equipo asistencial para mantener una colaboración estrecha para el control de la enfermedad.

3. Aceptar el diagnóstico

En los momentos en que se enfrentan al diagnóstico y a los sentimientos que esta situación les despierta, los enfermos y familiares pueden sentirse muy enfadados y suelen intentar buscar un culpable o pueden sentirse culpables ellos mismos. Además esta condición puede llevarles a pensar que la enfermedad del hijo o de ellos mismos, en el caso del paciente adolescente y adulto, es un castigo.

Es frecuente también que los padres se acusen a ellos mismos o a su médico de retraso o demora en el diagnóstico.

Generalmente los padres poco a poco suelen terminar por aceptar que su hijo está enfermo. Asimismo, al adolescente o adulto que padece la enfermedad le ocurre lo mismo.

4. Hospitalización

A veces es preciso el ingreso en el hospital para poder valorar lo que le pasa a un determinado paciente y poder llegar a un diagnóstico adecuado, o para poner un tratamiento que no se puede llevar a cabo en el domicilio.

Esta etapa de hospitalización puede desencadenar vivencias de ansiedad y angustia tanto para el niño, como para el adolescente, el adulto y la familia. Los tratamientos pueden ser vividos como agresiones físicas y a éstas suelen sumarse otras vivencias que afectan la estabilidad emocional de todos.

El niño queda separado de su medio familiar y se enfrenta a una nueva situación y puede sentirse nervioso, ansioso, irritable, con miedo y con malestar, que le puede llevar a un sentimiento de tristeza que a su vez le puede desencadenar un estado depresivo. Lo mismo ocurre con el paciente mayor al ser separado de su medio habitual de vida y de su ambiente de trabajo o estudios.

Ante la hospitalización se da un cambio tanto en su vida diaria como en sus actividades; supone una situación de crisis, por lo que actualmente se tiende a hospitalizar sólo si es imprescindible y el menor tiempo posible. En muchos casos se intenta continuar el tratamiento en el domicilio del paciente.

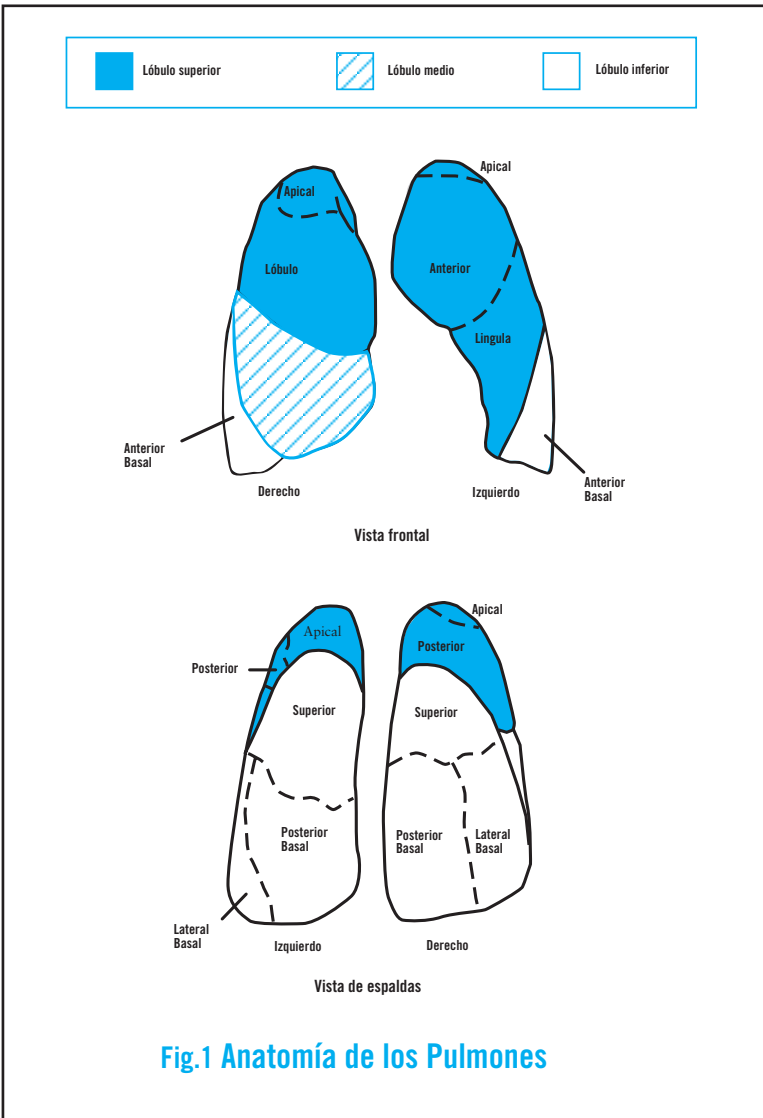


Aspectos clínicos

ASPECTOS CLÍNICOS

1. Aparato respiratorio

A continuación vamos a explicar los principales problemas con los que nos podemos encontrar en todo lo relacionado con la afectación de los pulmones en estos enfermos.



ASPECTOS CLÍNICOS

ASPECTOS CLÍNICOS

La afectación respiratoria, junto con la digestiva, es el modo clásico de presentación de esta enfermedad.

El **moco espeso**, poco fluido, va a ser el principal factor desencadenante del daño del pulmón, infectándolo e inflamándolo y deteriorando su función paulatinamente.

El aumento y espesamiento de las secreciones con formación de tapones de moco, da lugar precozmente a infecciones respiratorias de repetición por diferentes gérmenes que rápidamente adquieren un carácter crónico. Si las manifestaciones se suceden, las paredes bronquiales se vuelven blandas y se distienden con facilidad produciendo dilataciones que se denominan bronquiectasias. A veces, en el curso de un acceso de tos, se puede producir sangrado en los bronquios por rotura de los vasos sanguíneos produciendo expulsión de sangre con las secreciones denominada hemoptisis, que puede ser más o menos abundante y producir problemas que precisan de atención médica.

Las bacterias, al infectar al pulmón, originan una importante respuesta inflamatoria que junto con la infección van a dañar los bronquios y el tejido pulmonar produciendo un deterioro de la función respiratoria que puede ser retrasado en gran manera con diferentes tratamientos, como los antibióticos, la fisioterapia respiratoria diaria y el ejercicio.

Es conveniente conocer que los pacientes y familiares deben observar en lo posible las secreciones que eliminan estimulando su expulsión (expectoración) con el fin de conocer la cantidad y características de ellas, ya que es muy importante para evaluar la evolución de la enfermedad pulmonar y efectuar un tratamiento adecuado. Hay que estimar la cantidad que se echa a lo largo del día, habitualmente se mide en cucharadas soperas o vasos de vino. También hay que observar la viscosidad, si son muy espesas o poco espesas y si se arrancan con facilidad, y, por último, el color de las mismas ya que si son transparentes o blanquecinas indica que no hay gran problema pero si son amarillas o verdes indica infección y la necesidad de tratamiento en ciertos casos.

La **tos** es un mecanismo encargado de expulsar sustancias nocivas que se encuentran en las vías respiratorias. Es

por lo tanto un mecanismo defensivo de nuestro cuerpo.

Las manifestaciones respiratorias en el bebé pueden comenzar simplemente en forma de tos seca irritativa; progresivamente la tos se va acompañando de dificultad respiratoria en algunos casos. Estos síntomas se prolongan más de lo habitual o se repiten con frecuencia en los primeros meses de la vida. En chicos mayores y adultos los síntomas más importantes son la tos continua y eliminación de secreciones más o menos abundantes, aunque existen muchos pacientes que no presentan grandes problemas hasta etapas muy avanzadas de sus vidas.

Todos los enfermos y familiares deben saber que la tos es un mecanismo favorecedor y no debe inhibirse cuando se tenga la constancia de que existen secreciones en los bronquios que es necesario expulsar. No obstante, llega un momento en que la tos no se acompaña de expulsión del moco, llevando al paciente a un agotamiento que no le beneficia; en ese caso es preciso efectuar ejercicios de relajación que serán enseñados por el fisioterapeuta para inhibir el mecanismo de la tos.

La **tolerancia al ejercicio** es otro factor a evaluar, y los padres y el mismo paciente debéis saber reconocer cuándo disminuye la capacidad de llevar a cabo los ejercicios habituales, ya que puede ser una llamada de atención sobre el comienzo de alguna alteración que precise de un tratamiento precoz.

La **disnea** es una sensación de falta de aire que solamente se manifiesta en pacientes con infecciones más graves o si existe una enfermedad avanzada. Esta sensación va acompañada habitualmente de un hundimiento de las costillas que acompaña a los movimientos respiratorios especialmente durante la fase de la inspiración y que le llamamos “tiraje” o retracción; es este un signo importante que debe ser comunicado al médico en el momento en el que se observe pues puede indicar una infección aguda o deterioro de su enfermedad precisando asistencia.

La **cianosis** es una coloración azul de la piel y mucosas producida por la falta de oxígeno en la sangre.

ASPECTOS CLÍNICOS

ASPECTOS CLÍNICOS

En los pacientes con fibrosis quística, la cianosis obedece principalmente al fracaso del aparato respiratorio en su misión fundamental que consiste en conseguir una perfecta oxigenación de la sangre. Es muy raro observarla en estos pacientes a no ser que se encuentren en una fase avanzada de la enfermedad a la que es difícil de llegar hoy en día debido a las intervenciones terapéuticas adecuadas como puede ser el trasplante pulmonar en última instancia.

El control evolutivo de la afectación pulmonar, como hemos comentado previamente, se hace generalmente con una frecuencia trimestral mediante el estudio de los gérmenes que aparecen en las secreciones respiratorias (frotis faríngeo profundo o esputo inducido en niños pequeños y esputo en chicos mayores y adultos) y la valoración de la función de los pulmones con aparatos especiales sobre todo en niños mayores de 4-5 años.

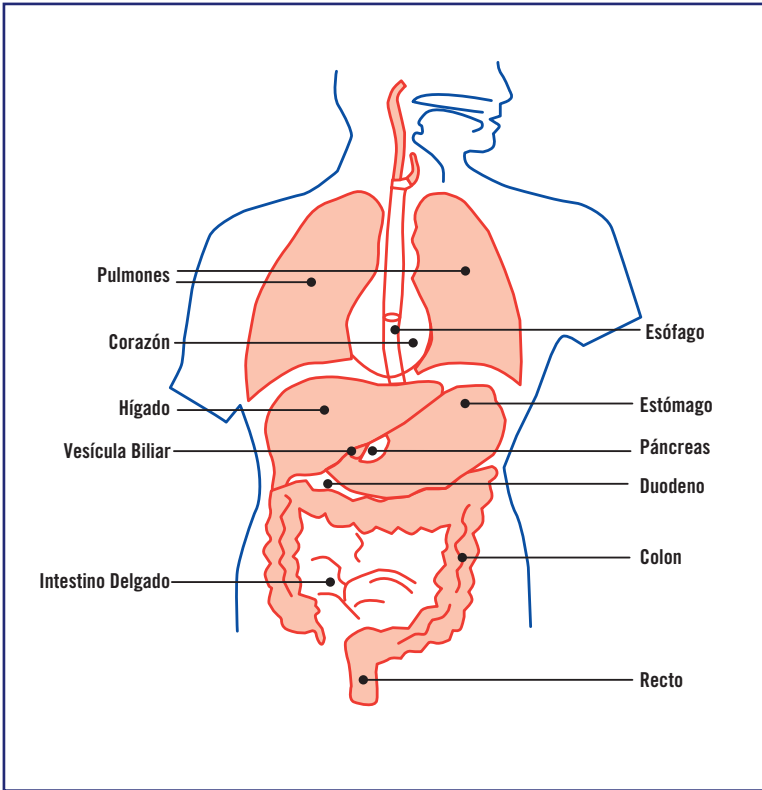
Dependiendo de la afectación de cada paciente se pondrá tratamiento con antibióticos por boca, inhalados o intravenosos, medicamentos para la inflamación o para favorecer la expulsión de las secreciones, o medicamentos para dilatar los bronquios en casos especiales sin olvidar en ningún momento la fisioterapia respiratoria y ejercicio diarios. No se debe olvidar la vacuna antigripal en época de vacunación.

Los objetivos del tratamiento son fundamentalmente enlentecer el deterioro progresivo de la función pulmonar y mejorar la calidad de vida.

2. Aparato digestivo

La afectación digestiva más frecuente en la Fibrosis Quística es la **Insuficiencia Pancreática**, que puede estar presente en el 90% de los pacientes y está causada por una disminución o ausencia de fermentos pancreáticos.

El páncreas es una glándula que segrega una serie de fermentos pancreáticos, que son conducidos en un líquido rico en bicarbonato; éstos tienen como misión digerir los azúcares, las grasas y las proteínas, así como transformarlos en productos más simples y más fáciles de ser absorbidos por el intestino. La falta de digestión y absorción de los alimentos llevará a una pérdida de ellos por las heces,



dando unas características determinadas a las mismas, siendo éstas pastosas, abundantes y malolientes en muchos casos. Desde el punto de vista nutricional, estas pérdidas provocarán un estado deficiente de nutrición.

Para seguir el control de las alteraciones digestivas se valorará el estado nutricional destacando la ganancia adecuada de peso y talla.

Es fundamental, conocer el tipo de deposiciones, consistencia, aspecto, volumen, frecuencia y si presenta o no estreñimiento.

Otro síntoma de interés, será la presencia de “dolor de tripa”; valorando su localización, frecuencia, si lo relaciona con algo, y con qué mejora. Pueden existir vómitos siendo necesario saber las características de éstos y si repercuten sobre la cantidad y tipo de alimentación.

ASPECTOS CLÍNICOS

ASPECTOS CLÍNICOS

En cuanto a la alimentación deben ser conscientes de lo importante que es mantener una dieta equilibrada. Se les pedirá realizar una vez al año una encuesta dietética teniendo que anotar todos los alimentos que ingiere durante un determinado espacio de tiempo.

Las alteraciones de la absorción de los alimentos van a ser tratadas con fermentos o enzimas pancreáticos que se tomarán con cada comida y la dosis será individualizada para cada paciente. La modificación en las cantidades a recibir siempre será por indicación y bajo control médico. La cantidad a recibir va a depender de la edad, del peso y fundamentalmente de la cantidad de grasa eliminada por las heces.

En los niños pequeños, se abrirán las cápsulas, y se dará su contenido completo o el número de esférulas que se le haya indicado, no pudiéndose masticar pues se rompería la cubierta que les protege siendo inactivadas por el jugo del estómago. No se deben dar con líquidos calientes, ni con alimentos, y se tomarán con agua. El momento para darlas, es al principio de la comida, y si el paciente tarda en comer más de media hora, se pueden repartir, la mitad al principio y la otra mitad en medio de la comida.

Los objetivos que cumplen estos fermentos, son los de controlar los síntomas, normalizar las deposiciones y conseguir una nutrición y un desarrollo de peso y talla adecuados.

Existen otros medicamentos que intervienen en la alcalinización de las secreciones de la luz intestinal favoreciendo así la acción de los enzimas pancreáticos y que en algunas ocasiones se indicarán por el especialista.

La absorción de determinadas vitaminas en estos pacientes es también menor de lo normal, por lo que requieren suplementos vitamínicos en su tratamiento diario.

En ciertos casos el estreñimiento puede ser muy importante en estos pacientes ya que existe una gran retención de heces originando un dolor abdominal intenso y vómitos. Se conoce como síndrome de obstrucción intestinal distal y requiere un tratamiento específico.

Estos pacientes están más predispuestos a desarrollar reflujo del contenido del estómago al esófago pudiendo llegar a presentar vómitos, dolor abdominal y pudiendo contribuir a que disminuya el apetito y se pierda peso. La medicación en este caso se daría para mejorar el vaciamiento del estómago y así evitar el reflujo hacia el esófago.

También hay un aumento de la frecuencia de afectación del hígado a lo largo de la vida de estos pacientes. El motivo de esta manifestación es la existencia de tapones de bilis que obstruyen los canales de este órgano. El tratamiento médico, en estos pacientes, tiene como objetivo modificar la bilis para que no sea tan espesa.

3. Otras manifestaciones

Como se ha comentado hasta ahora las principales manifestaciones de esta enfermedad se localizan en los pulmones y el aparato digestivo. A continuación describiremos otras alteraciones que pueden presentarse en mayor o menor frecuencia en otros órganos del cuerpo.

Diabetes

A la subida de azúcar constante y mantenida en la sangre se le conoce con el nombre de diabetes. La cantidad de azúcar se regula por medio de una sustancia llamada insulina, que es producida por un órgano del aparato digestivo llamado páncreas. El páncreas en la FQ se encuentra algo reducido de tamaño como consecuencia de la enfermedad, por lo que la producción de la insulina se verá reducida en algunos pacientes. El porcentaje de pacientes con FQ que tienen diabetes va aumentando con la edad, por lo que es importante que a partir de una determinada edad se tenga en cuenta esta posibilidad realizando las pruebas oportunas.

Los síntomas de la diabetes en pacientes con FQ son similares a los de los pacientes diabéticos sin FQ: orina abundante, continua sensación de sed, hambre y pérdida de peso.

En cuanto al tratamiento, es muy importante mantener una adecuada nutrición y comenzar a utilizar insulina. Los pacientes que requieran de estos tratamientos recibirán ins-

ASPECTOS CLÍNICOS

ASPECTOS CLÍNICOS

trucciones pertinentes por parte de sus médicos para el manejo correcto de esta complicación.

Fertilidad

La mayoría de los varones con FQ presentan problemas para tener hijos debido a la obstrucción de unos conductos que transportan al exterior los espermatozoides (células reproductoras del hombre). En la actualidad se disponen de técnicas de fecundación in vitro que permiten al varón tener descendencia.

Las mujeres con FQ tienen menos problemas a la hora de poder tener hijos que los hombres. La fertilidad está disminuida por tener un moco demasiado espeso en su aparato reproductor que dificulta, aunque no impide, la llegada del espermatozoide hasta el óvulo (célula reproductora de la mujer). El primer embarazo en una mujer con FQ se comunicó en 1960. Las alteraciones físicas habituales que conlleva un embarazo y el parto pueden complicar en algunos casos la situación de la enfermedad, sobre todo si antes del embarazo la afectación de la enfermedad era ya grave, por ello antes de decidir tener un hijo sería necesario conocer y valorar la situación de la paciente.

Sinusitis y pólipos nasales

Al igual que ocurre en el pulmón, en las cavidades que existen alrededor de la nariz (senos paranasales) también se produce un moco espeso y abundante, dando lugar a sinusitis. Los síntomas de la sinusitis son obstrucción de la nariz, eliminación de abundante moco, disminución del olfato, sangrado en ocasiones y a veces dolor de cabeza. La sinusitis la padecen gran parte de los pacientes. En un porcentaje alto se forman abultamientos en el interior de la nariz, llamados pólipos, que pueden complicar más la obstrucción nasal. Estos pólipos pueden quitarse con cirugía pero vuelven a aparecer con gran frecuencia, por lo que muchas veces se utilizan medicamentos antiinflamatorios locales para intentar controlar el problema.

Afectación de los huesos

Como consecuencia de los problemas digestivos, del estado de nutrición y, a veces, de la disminución de activi-

dad en la que se encuentran algunos pacientes, el calcio que contienen los huesos se va gastando progresivamente y éstos se van haciendo más débiles (osteoporosis). La principal consecuencia de ello es una mayor facilidad para que se produzcan fracturas, que se irá acentuando al ir aumentando la edad. Para prevenir estos problemas es muy importante que tanto los aportes de vitaminas como de minerales sean los adecuados, es decir, otra vez os insistimos en lo importante que es presentar una nutrición óptima.

Un pequeño número de pacientes con FQ puede presentar en alguna ocasión inflamación de alguna articulación (artritis). Los grupos de articulaciones que se ven más afectados son las rodillas, tobillos, muñecas, codos y hombros. Los síntomas son inflamación, enrojecimiento y dolor de la zona o zonas afectadas. Generalmente la artritis cede espontáneamente en 1 a 10 días sin tratamiento, aunque a veces se usan calmantes para aliviar el dolor.

Otro problema que puede aparecer, es el engrosamiento del hueso y del tejido que le rodea con producción de las denominadas acropaquias. Este problema parece estar muy relacionado con la gravedad de la afectación pulmonar. A diferencia de la artritis su comienzo es progresivo y sus síntomas tienden a desaparecer al mejorar el pulmón.

Alteraciones del sudor

El sudor en los pacientes con FQ es salado, lo que puede ocasionar pérdida de sal y deshidratación; por ello es recomendable beber abundantes cantidades de agua con sal o suero fisiológico para evitarlo.



Cuidados de enfermería

CUIDADOS DE ENFERMERÍA

La enfermera como componente del equipo asistencial en la Unidad de Fibrosis Quística, realiza una serie de funciones que son importantes para el buen funcionamiento de la Unidad:

1. Coordinar la asistencia del enfermo y familia; para ello:

- Informará a la familia y paciente de las recomendaciones a seguir desde el momento del diagnóstico.
- Comprobará que se ha entendido el diagnóstico de la enfermedad y que el paciente y sus familiares conocen a los diferentes componentes del grupo de trabajo que le van a controlar.
- Motivará al paciente-familia, para que el tratamiento se siga según prescripción médica.
- Informará de que se pueden y deben poner en contacto con la consulta, ante cualquier duda en el tratamiento, o ante cualquier otro tipo de incidencia dentro del proceso de la enfermedad.
- También se les informará sobre la frecuencia de las revisiones y pruebas a realizar en cada ocasión

2. Manejo, limpieza y desinfección del aparato de aerosoles dando instrucciones escritas. La limpieza y desinfección es una maniobra muy sencilla, que consiste en:

- Lavar y aclarar muy bien el sistema de aerosoles después de cada utilización.
- Preparar una dilución con el desinfectante que se utiliza en la Unidad.
- Sumergir el sistema de aerosoles en la dilución durante unos 10-15 minutos.
- Aclarar muy bien con agua abundante y secarlo.

3. Cuidados de la vía periférica, a tener en cuenta en aquellos pacientes que requieren tratamiento intravenoso en su domicilio:

- Lavado de manos.

- Comprobar la permeabilidad de la vía: introducir suero fisiológico y comprobar que entra sin dificultad.
- Conectar el sistema de goteo al frasco de medicación purgando el sistema.
- Una vez purgado, conectar el sistema a la vía y comenzar a pasar a la velocidad recomendada, dependiendo del antibiótico o sustancia que se utilice.
- Cuando haya pasado todo el contenido del frasco de medicación, conectar un frasco de suero fisiológico para acabar de pasar la medicación que queda en el sistema y para lavar el sistema de infusión y la vía.
- Desconectar el sistema de infusión, cerrando el paso y tapar con una aguja.
- Lavar la vía con una solución de heparina sódica (1-3 cc), cerrar la llave de paso y tapar con un tapón.
- En caso de sistemas especiales de infusión se seguirán las recomendaciones del fabricante y de la unidad FQ de su centro.

Se deben tener en cuenta las siguientes precauciones:

- Comprobar siempre la vía.
- Si se aprecia contenido de sangre en la alargadera, lavar con la solución de heparina y volver a cerrar y tapar.
- Ponerse en contacto con la enfermera o equipo de seguimiento domiciliario si notara cualquiera de estos signos:
 - Dificultad al pasar el líquido de infusión (obstrucción parcial).
 - El líquido no pasa (obstrucción total).
 - Dolor al pasar el líquido de infusión.
 - Enrojecimiento y/o inflamación en la zona de la vía.
 - Al pasar el líquido, la zona donde está insertada la vía, se hincha.

4. Aspectos digestivos y nutricionales

Una de las características de la enfermedad es la pérdida

de grasa a través de las heces. Para saber la cantidad de grasa que se pierde se realiza una recogida de muestra de heces y se hace una encuesta dietética.

¿Cómo se realiza la encuesta dietética?

Se realiza durante tres días seguidos. Consiste en pesar y medir todos los alimentos que el paciente toma tanto en las comidas como entre horas.

¿Cómo se recogen las heces?

La recogida se hace en un recipiente que se suministra en el hospital y que ha sido pesado previamente.

Se recogen todas las heces a partir del segundo día de encuesta y durante tres días, de forma que siempre se acaba la recogida de heces un día después de acabar la encuesta.

El correcto mantenimiento del estado nutricional de un niño es fundamental para asegurar una respuesta adecuada al tratamiento de su enfermedad y mejorar su pronóstico. Para conseguirlo, es necesario recurrir en ocasiones a la implantación de una sonda, unas veces por vía nasal y otras a través de una vía quirúrgica como es la gastrostomía. Ello permite hacer el tratamiento en casa una vez que los padres han aprendido su manejo y cuidados.

Gastrostomía

Los cuidados y mantenimiento de la gastrostomía son expuestos a continuación dándose a todos los pacientes instrucciones más concretas por escrito:

- Lavarse muy bien las manos, siempre antes de proceder a los cuidados.
- Comprobar diariamente que alrededor de la incisión no existe irritación de la piel, inflamación, secreción, zona enrojecida o dolorosa. Si se presentara alguno de estos signos, se avisará al equipo que le atiende.
- Lavar diariamente el estoma con agua y jabón, limpiando siempre desde la sonda hacia afuera, sin presionar, y secando bien la zona.
- Aplicar una solución antiséptica los primeros quince días tras la realización de la gastrostomía.
- Girar varias veces al día la sonda, en el sentido de

CUIDADOS DE ENFERMERÍA

CUIDADOS DE ENFERMERÍA

las agujas del reloj, para cambiar los puntos de apoyo y evitar que se adhiera a la piel.

- No pinchar nunca la sonda.
- En caso de obstrucción de la sonda, lavar con agua tibia
- Cuando la sonda se sustituye por un botón de gastrostomía, limpiar diariamente la válvula antirreflujo del botón, inyectando 10-15 cc de agua.
- Cerrar el tapón después de cada administración de alimento o medicación.



Soporte nutricional

ción con su incapacidad o con sus estudios previos o situación familiar o social.

Son aconsejables trabajos cercanos al domicilio o posibilidades de desplazarse en el propio vehículo así como trabajos en interiores sin calor o frío extremos, sin polvo ni tabaco.

3. Transición al adulto

Como hemos comentado anteriormente, la mejora en la asistencia y la utilización de nuevos tratamientos han originado un incremento constante en la población de adolescentes y adultos que va a alcanzar el 40% de los enfermos con FQ a lo largo de esta década, lo que hace imprescindible la creación de Unidades FQ de adultos dotadas especialmente.

Por ello todos debeis conocer que se han establecido programas de transición entre edad infantil, adolescencia y etapa adulta en nuestro medio. Para ello es fundamental el conocimiento de todos los factores que pueden influir en los diferentes grupos de edad con la finalidad de realizar el paso de un equipo a otro en las mejores condiciones posibles.

Habitualmente la etapa de transición se inicia entre los 11 y los 16 años mediante la puesta en marcha de una consulta específica transicional para jóvenes adultos con el fin de realizar la transferencia completa a la unidad de adultos antes de los 18 años, en momentos de tranquilidad y, por supuesto, con el consentimiento del paciente.

Para mejorar la calidad de vida del paciente y su familia, la transición debe ser armoniosa, serena, lenta, continua, sin rupturas. Se ha de realizar tras un contacto previo con el médico de adultos el cual debe estar presente en la consulta infantil antes de la transferencia.

También es aconsejable monitorizar la evolución de la transición y es fundamental que ambas unidades, emisora y receptora, tengan una idéntica política de seguimiento y tratamiento. Por ello, la colaboración con los pacientes y el conocimiento de sus problemas en este campo puede mejorar sobremanera la asistencia global en esta conflictiva fase de la enfermedad.

SOPORTE NUTRICIONAL

El paciente con fibrosis quística puede desarrollar malnutrición a lo largo de su evolución, pero este problema puede prevenirse con un correcto aporte dietético. La importancia de mantener un adecuado estado de nutrición se basa en la relación de éste con la función pulmonar y la supervivencia a largo plazo. Por tanto, es un objetivo primordial en estos enfermos conseguir un estado nutricional y un crecimiento normales.



La causa de la malnutrición se debe tanto al aumento de las necesidades como de las pérdidas. El aumento de las necesidades está en relación con los problemas pulmonares, la infección, ciertos tratamientos administrados, y el defecto básico de la enfermedad. El aumento de las pérdidas puede presentarse en el ámbito digestivo (malabsorción por alteraciones pancreáticas, hepáticas y de la propia pared intestinal), pulmonar (esputo), sudor (sales y ciertas vitaminas) y orina (diabetes). Además, en muchas ocasiones hay falta de apetito, bien por problemas orgánicos, sobre todo infecciones, o por problemas psicológicos.

Debido a que la FQ es una enfermedad crónica que afecta a múltiples órganos, y la expresión en cada paciente puede ser variable, no puede darse una cifra o porcentaje fijo para el aumento de los requerimientos de energía, por

lo que hay que individualizar el tratamiento para cada enfermo y para cada fase evolutiva del mismo paciente.

1. Alimentación oral

La composición de la dieta ha de ser similar a la de una persona normal, con un discreto aumento de grasa si existe insuficiencia pancreática y una correcta suplementación de fermentos pancreáticos.

- En el primer año de vida:
 - Fórmulas de inicio o continuación e introducción de alimentación complementaria como un niño normal.
 - Uso de fórmulas especiales en el caso de malnutrición grave.
- En niños mayores de 1 año, **ALIMENTACION VARIADA.**
 - Alimentación con una cantidad suficiente pero no excesiva de proteínas de alto valor biológico: leche, carne, pescado, huevo.
 - Aporte generoso de vegetales (legumbres, frutas, verduras, hortalizas, patatas, cereales, pan, pasta, arroz) que nos permiten la ingesta de azúcares complejos, fibra, vitaminas y energía. Se pueden consumir en forma de plato completo, guarniciones o acompañamiento.
 - Es importante cocinar con aceite de oliva y consumir pescados azules y frutos secos que nos aportan ácidos grasos esenciales muy importantes.
- La suplementación de vitaminas, minerales y fermentos se realizará de forma individual.
- Es fundamental la educación nutricional de la familia y del paciente cuyos objetivos son:
 - a) obtener un adecuado aporte oral. Instruir sobre cómo:**
 - Conseguir una alimentación diaria adecuada.
 - Aumentar la ingesta sin que lo haga el volumen (alimentos con alta densidad de nutrientes o enriquecimiento con grasa).
 - Añadir suplementos con alto contenido en calorías, caseros o comerciales.

b) promover una conducta apropiada en relación con la alimentación:

- Identificar los problemas psicológicos.
- Modificar la conducta de los niños y/o los padres.
- Establecer unos hábitos alimentarios sanos para toda la vida, sobre todo consiguiendo un desayuno adecuado.

2. Nutrición enteral

Se recurre a ella cuando no es suficiente la alimentación oral.

Se coloca una sonda nasogástrica, que es un tubo de goma suave y flexible que se introduce por la nariz hasta el estómago. La colocación es incómoda, porque produce náuseas, pero una vez en su sitio se tolera perfectamente.

Permite hacer una digestión normal de los alimentos que se introducen por ella o se toman por la boca.

Sus complicaciones son mínimas. Las más frecuentes son la obstrucción de la luz de la sonda y su expulsión por vómitos.

Este tratamiento se puede aplicar en casa tras el entrenamiento de los padres. El modo más corriente de hacerlo es administrar el alimento por la noche mientras el niño duerme, y permitir una alimentación normal durante el día.

Cuando la nutrición enteral debe aplicarse por periodos largos, se realiza una gastrostomía y se retira la sonda nasogástrica. Consiste en comunicar el estómago con el exterior por un pequeño orificio, para introducir por él el alimento. Esta intervención quirúrgica apenas tiene complicaciones y permite un tratamiento cómodo y seguro.

3. Nutrición parenteral

Es la técnica de soporte nutricional que administra los alimentos por vía intravenosa, en general, tras la colocación de un catéter venoso central. Se usa cuando el intestino presenta problemas graves que impiden su utilización, generalmente sólo tras alteraciones que precisan tratamiento quirúrgico.



Rehabilitación respiratoria

de grasa a través de las heces. Para saber la cantidad de grasa que se pierde se realiza una recogida de muestra de heces y se hace una encuesta dietética.

¿Cómo se realiza la encuesta dietética?

Se realiza durante tres días seguidos. Consiste en pesar y medir todos los alimentos que el paciente toma tanto en las comidas como entre horas.

¿Cómo se recogen las heces?

La recogida se hace en un recipiente que se suministra en el hospital y que ha sido pesado previamente.

Se recogen todas las heces a partir del segundo día de encuesta y durante tres días, de forma que siempre se acaba la recogida de heces un día después de acabar la encuesta.

El correcto mantenimiento del estado nutricional de un niño es fundamental para asegurar una respuesta adecuada al tratamiento de su enfermedad y mejorar su pronóstico. Para conseguirlo, es necesario recurrir en ocasiones a la implantación de una sonda, unas veces por vía nasal y otras a través de una vía quirúrgica como es la gastrostomía. Ello permite hacer el tratamiento en casa una vez que los padres han aprendido su manejo y cuidados.

Gastrostomía

Los cuidados y mantenimiento de la gastrostomía son expuestos a continuación dándose a todos los pacientes instrucciones más concretas por escrito:

- Lavarse muy bien las manos, siempre antes de proceder a los cuidados.
- Comprobar diariamente que alrededor de la incisión no existe irritación de la piel, inflamación, secreción, zona enrojecida o dolorosa. Si se presentara alguno de estos signos, se avisará al equipo que le atiende.
- Lavar diariamente el estoma con agua y jabón, limpiando siempre desde la sonda hacia afuera, sin presionar, y secando bien la zona.
- Aplicar una solución antiséptica los primeros quince días tras la realización de la gastrostomía.
- Girar varias veces al día la sonda, en el sentido de

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

Posturas de drenaje de lóbulos superiores

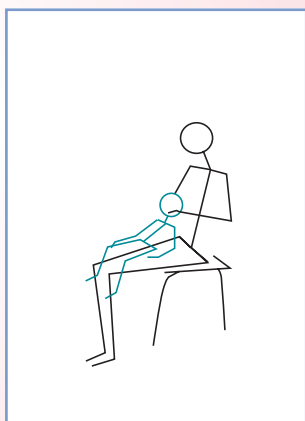


Figura 2.- Drenaje segmentos apicales en el lactante

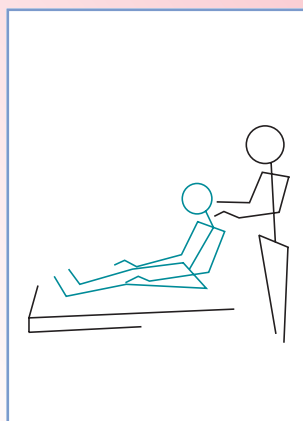


Figura 3.- Drenaje segmentos apicales en el niño

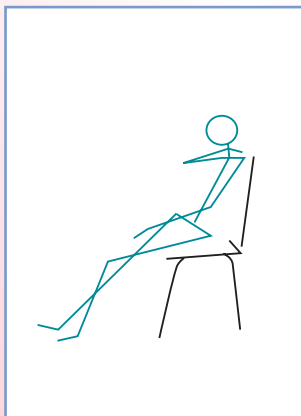


Figura 4.- Drenaje segmentos apicales en el adulto

Posturas de drenaje de lóbulos superiores y lóbulo medio

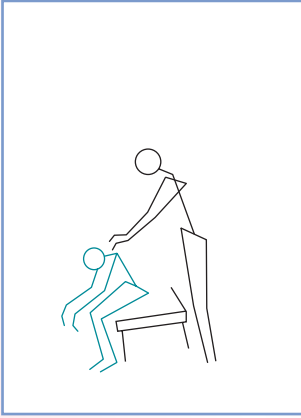


Figura 5.- Drenaje segmentos posteriores

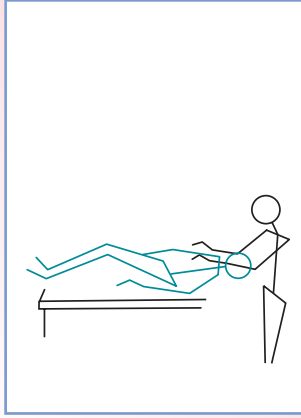


Figura 6.- Drenaje segmentos anteriores

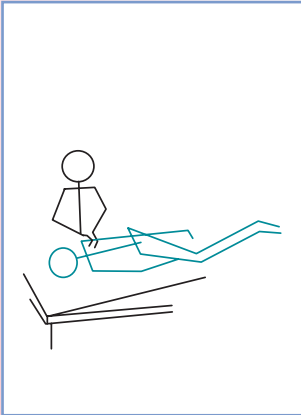


Figura 7.- Drenaje de la llingula

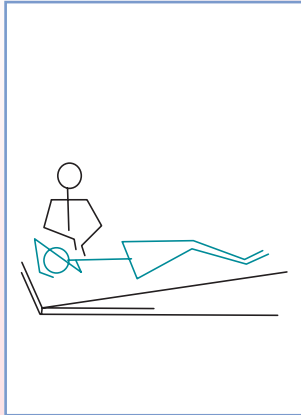


Figura 8.- Drenaje lóbulo medio

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

Posturas de drenaje de lóbulos inferiores

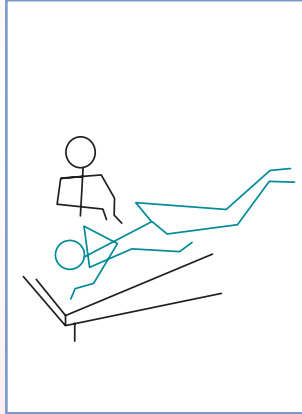


Figura 9.- Drenaje segmentos basales anteriores

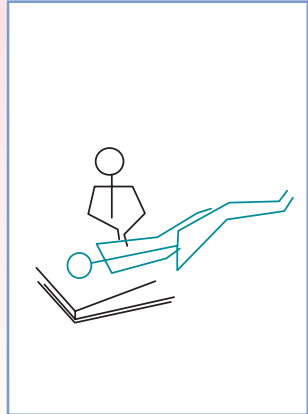


Figura 10 .- Drenaje segmentos basales laterales

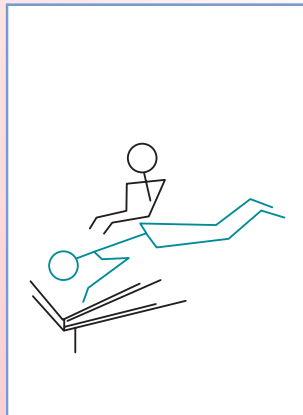


Figura 11.- Drenaje segmentos basales posteriores

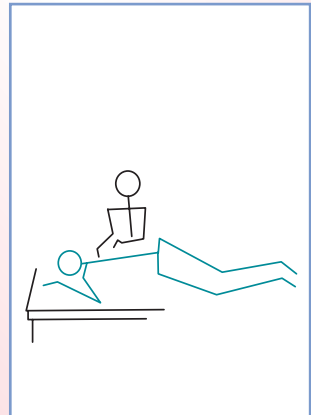


Figura 12.- Drenaje segmentos superiores

Es importante que el paciente se encuentre cómodo y relajado a la hora de realizar sus ejercicios de fisioterapia respiratoria, para ello se debe contar con un lugar apropiado y tranquilo.

Los pacientes afectados de fibrosis quística suelen hacer, durante la evolución de su enfermedad, una deformidad en el pecho con aumento de su circunferencia debido a la retención de aire dentro de los pulmones y un aumento de la curva de la espalda como si tuviesen “chepa” que suele manifestarse en la adolescencia (10-14 años), aunque en muchos enfermos es claramente visible con anterioridad. Esta deformidad va a aportar problemas tanto físicos como emocionales añadidos a los ya existentes desde el punto de vista respiratorio ya que el pecho se hace más rígido y la columna puede ser dolorosa y podrían presentarse dificultades para aceptar la propia imagen del esquema corporal.

Los tratamientos para vencer estas posturas anormales o **tratamiento postural** consisten en unos ejercicios correctores que van a dar mayor flexibilidad a todo el pecho y columna vertebral. Es conveniente ponerse boca abajo levantando los brazos con las manos en la nuca y echando los hombros hacia atrás. También suele resultar muy beneficiosa la natación, sobre todo el estilo braza.

Mantenerse en forma es muy importante para estos pacientes. La realización de **ejercicio** reglado es fundamental para mejorar su condición tanto física como psíquica. Los programas de ejercicios deben realizarse de forma individual aunque todos tendrán algo en común. El ejercicio debe gustarle al paciente y ha de realizarlo voluntariamente. Debemos tener en cuenta que el ejercicio o deporte practicado no tenga mucho riesgo y que no resulte estresante ni agotador. La intensidad y duración del ejercicio debe variar en cada caso. Si conseguimos que el ejercicio sea algo habitual en la vida de estos pacientes, habremos favorecido una vida más sana.

Como hemos comentado previamente, la rehabilitación juega un papel fundamental en la mejora de la calidad de vida del paciente. Para conseguir ésta, es fundamental observar cuidadosamente unas normas de actuación así como las indicaciones del fisioterapeuta, el aprendizaje de

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

las técnicas y la correcta ejecución de las mismas con una frecuencia adecuada; han de pasar a ser compromiso directo del propio paciente, y de un familiar que asuma responsablemente la tarea en el caso de los niños.

Es básico que el enfermo y la familia mantengan un control sobre sus limitaciones, es decir, tomen conciencia de la patología incorporando cada una de las pautas de su tratamiento a su vida cotidiana de la manera más equilibrada; así la rehabilitación respiratoria ha de hacerse lo más fácil y cómodamente posible hasta alcanzar este objetivo.



Asistencia a domicilio

ASISTENCIA A DOMICILIO

Como es de sobra conocido, en los pacientes afectos de FQ se pueden producir infecciones respiratorias y otros problemas comentados con anterioridad que aumentan los ingresos en algunos casos. Esto ocurre sobre todo a partir de la segunda década de la vida. De esta forma, el paciente y su familia se van a ir familiarizando con muchos efectos del tratamiento y no existen razones por las que no pueda ser llevado a cabo en su propio domicilio.

Siempre que sea posible hacer el tratamiento en el domicilio sería lo más adecuado y beneficioso para el propio paciente y su entorno.

En el momento actual, el tratamiento intravenoso y la nutrición enteral y parenteral así como la utilización de oxígeno a domicilio se están incrementando a pasos agigantados.

Con la mejora de la asistencia domiciliaria en pacientes con FQ hemos conseguido dos objetivos fundamentales; por una parte se ha logrado un beneficio psicosocial con la mejora de la calidad de vida de los pacientes y de sus familias, y, por otra, se ha conseguido un importante beneficio económico con una clara disminución de los costes para el Sistema de Salud al continuar el tratamiento en el domicilio tras el ingreso hospitalario durante 24-72 horas.

Para llevar a cabo un buen programa de asistencia a domicilio es muy importante que todos comprendan que no todos sus hijos o familiares afectos tienen que recibir este tipo de asistencia; hay que valorar cada caso por separado. Además, la familia debe manifestar su disponibilidad para hacerlo.

El paciente y su familia deben estar motivados y con buena voluntad para llevar a cabo cualquier tipo de tratamiento en el domicilio.

Es nuestra intención mejorar la calidad de vida del paciente y de sus familiares haciendo que continúen su vida normal con posibilidades de seguir con su trabajo o estudios en el caso de adolescentes y adultos; y, si el enfermo es un niño, los padres podrán dedicarse también al resto de la familia.

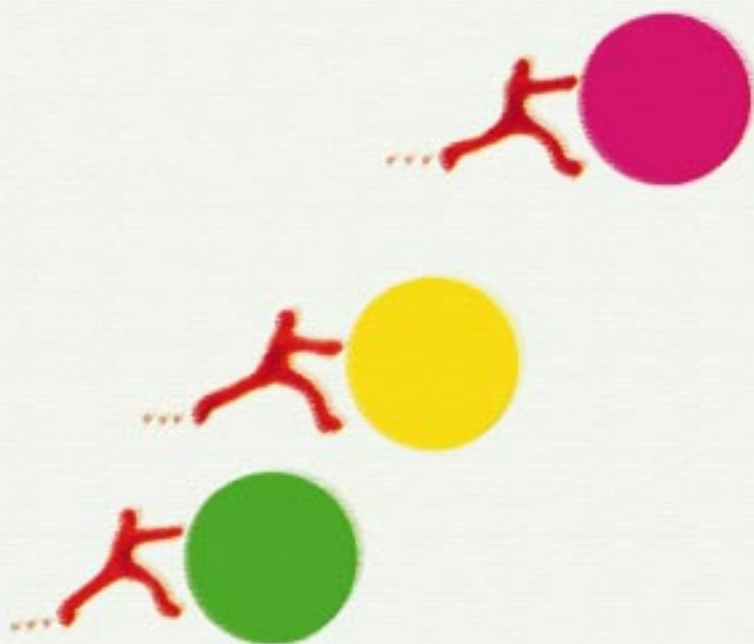
De esta forma todos tendrán además los beneficios pro-

ASISTENCIA A DOMICILIO

ASISTENCIA A DOMICILIO

pios de la estancia en el domicilio con mayor posibilidad de realizar ejercicio, comidas más apetecibles, mejor posibilidad de dormir adecuadamente así como una mayor independencia. Todo esto, en esencia, va a generar dicha mejora de la calidad de vida.

Otro beneficio a señalar del que todos nos vamos a poder beneficiar, consiste en la disminución del tiempo de hospitalización con el subsiguiente descenso de los riesgos de infecciones tan frecuentes en hospitales, y más aún en centros pediátricos.



Otras técnicas

OTRAS TÉCNICAS

1. Prueba del sudor

El método, denominado “test del sudor”, consiste en medir la cantidad de sal (cloro y sodio) que tiene el sudor, colocando en el antebrazo una especie de reloj que recolecta el sudor del individuo sospechoso de padecer la enfermedad; posteriormente se analiza la cantidad de cloro y sodio y, si está muy elevada en dos determinaciones, se puede hacer el diagnóstico.

2. Utilización de aparatos de aerosoles

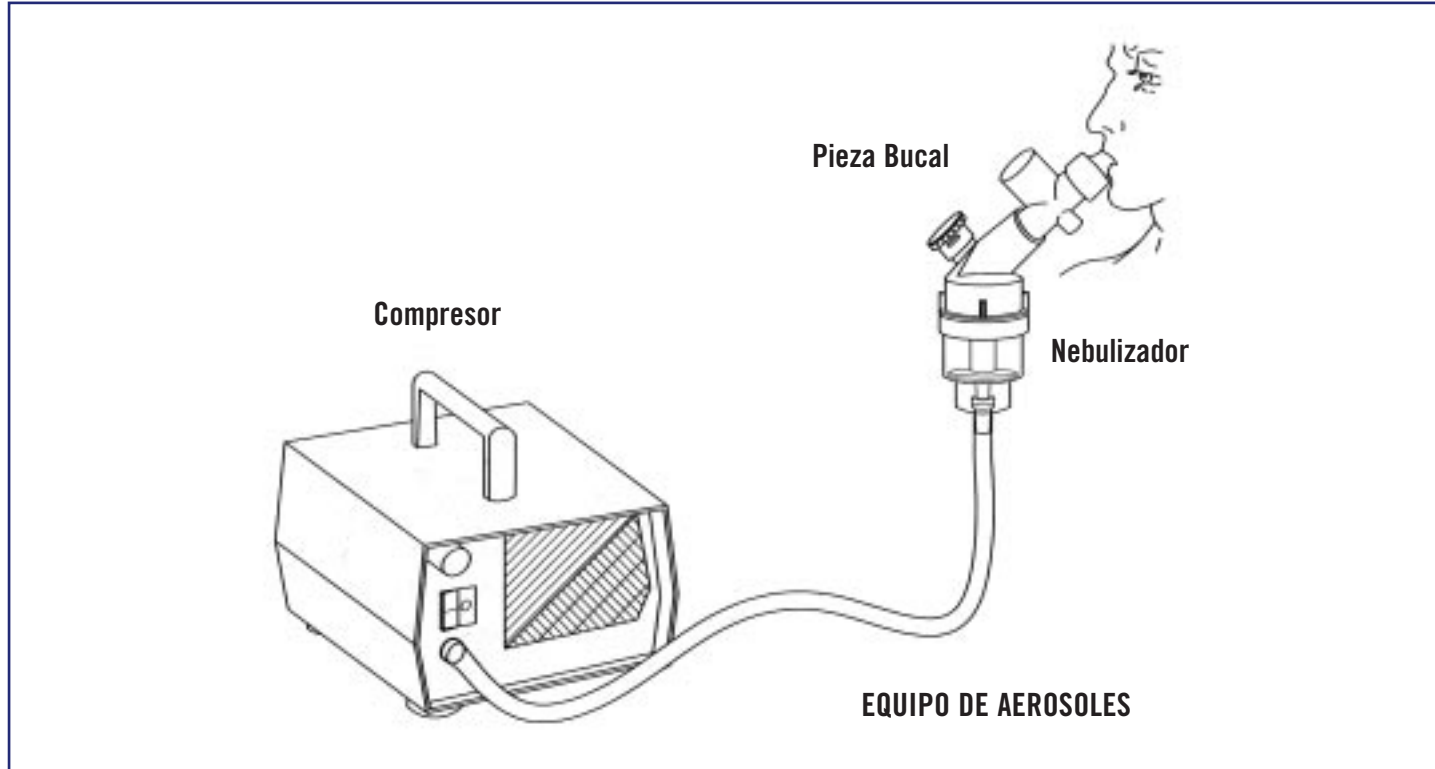
Es muy probable que ya en las primeras visitas al hospital se les explique la necesidad de utilizar diferentes medicamentos inhalados por la boca y/o nariz para que lleguen directamente a los pulmones y actúen sobre el moco con el fin de disminuir la inflamación e infección por diferentes gérmenes que van a ser las responsables del continuo deterioro del enfermo. De esta forma es crucial que comprendamos la importancia de utilizar este tipo de tratamiento así como las normas de uso y los diferentes aparatos de los que disponemos.

Se pueden utilizar diferentes sustancias; entre ellas destacaremos los medicamentos para dilatar los bronquios, los que disminuyen la inflamación como los corticoides, los antibióticos para luchar contra la infección, la sustancia llamada DNasa que logra hacer las secreciones menos espesas o el suero fisiológico muy utilizado en muchos casos de aumento del moco en los pulmones.

Para introducir esas sustancias en los bronquios se utilizan diferentes aparatos que vamos a especificar a continuación.

Uno de los más utilizados es el equipo de aerosoles de uso en domicilio, que se utiliza con mascarilla si el paciente es pequeño o a una pipa o pieza bucal si el paciente es colaborador, siendo en este último caso el efecto mucho mayor.

La técnica de respiración con estos aparatos es muy importante para mejorar la cantidad de medicamento que se deposita en los pulmones; así es mejor inhalar con una pieza bucal que con una mascarilla.

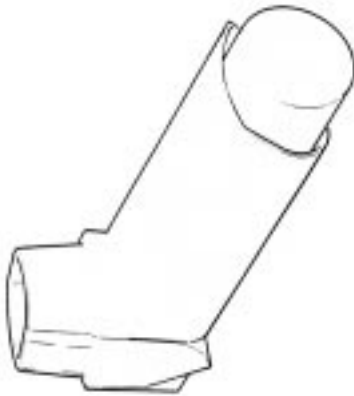


Se debe respirar por la boca con respiraciones profundas y haciendo una pausa de unos segundos después de cada inspiración con el fin de que se difunda el medicamento por todos los pulmones. Se procurará no hablar durante la nebulización. La cantidad total de líquido a echar en el nebulizador debe estar entre 2 y 4 cc.

El tiempo de duración de la toma del aerosol debe ser alrededor de 10 minutos.

El mantenimiento y limpieza de estos aparatos es importante para evitar las posibles contaminaciones. El filtro del compresor eléctrico debe ser cambiado cada tres meses y el filtro bacteriano anualmente. Se debe lavar con agua caliente y un detergente suave, tanto el nebulizador como las piezas bucales o mascarilla después de cada uso, o al menos una vez al día. Después del lavado se conectará el nebulizador al compresor activándolo durante unos momentos para acabar la limpieza del sistema. Posteriormente se dejará secar completamente. Los medicamentos deben ponerse en el nebulizador inmediatamente antes de su utilización.

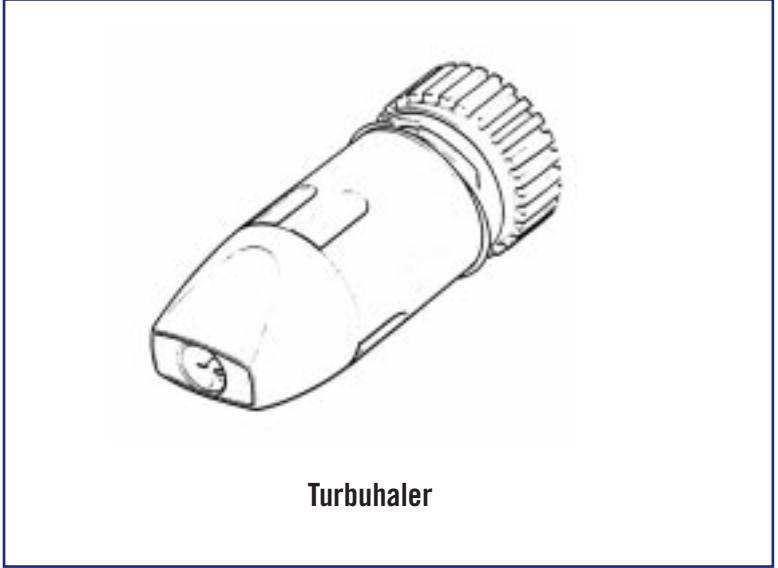
Todos los años debe ser revisado el sistema completo de aerosoles por la casa suministradora y cualquier avería o problema deberá ser resuelto por ella.



Aerosol Dosificador

OTRAS TÉCNICAS

OTRAS TÉCNICAS



Existen otros mecanismos diferentes de enviar medicamentos a los bronquios. Entre ellos están los aerosoles dosificadores que con cada pulsación, una vez agitados, emiten una cantidad fija de medicamento y los mecanismos de polvo seco como el Turbuhaler y el Accuhaler que con cada giro del mecanismo producen una cantidad determinada de polvo seco para ser inhalado.

Todos estos consejos, el mejor método de inhalación en cada caso y la forma de utilización de cada uno de ellos serán explicados por la enfermera especialista que contestará a todas las dudas que puedan ir surgiendo en cada momento.



***Impacto emocional.
Cómo vivir con la
enfermedad***

IMPACTO EMOCIONAL. CÓMO VIVIR CON LA ENFERMEDAD

1. Etapas del desarrollo evolutivo

Vamos a hacer una breve exposición de las distintas etapas del desarrollo evolutivo normal para poder tener puntos de referencia y saber cuándo el enfermo se aparta o no del patrón de normalidad.

Del nacimiento a los seis meses:

Hay un primer periodo de “**adaptación**” en donde el lactante tiene una serie de habilidades para lograr la regulación de los ciclos básicos de alimentación y ritmo de sueño-vigilia. También comienza a interiorizar tanto la experiencia interna como la experiencia que le llega del exterior.

Posteriormente aparece la etapa de logro del “**apego humano**”. Al principio el niño no ha establecido aún lazos o vínculos de afecto, dándose una creciente capacidad de apego a la madre desde los dos hasta los siete meses. En esta etapa de desarrollo la hospitalización puede provocar experiencias de falta de estimulación; de ahí la importancia de la presencia de una figura significativa como pudiera ser la madre, padre o, en su defecto, los abuelos u otra persona que ejerza esa función durante el tiempo que el niño tenga que estar hospitalizado.

De los seis meses al año:

En este periodo la vinculación o apego están más establecidos. El niño necesita la presencia constante y permanente de la madre, no puede todavía recordarla en su mente si la ausencia es muy prolongada.

El niño con esta edad reacciona ante las separaciones de corta duración de la figura de apego (madre, padre, etc.) con distintas manifestaciones. Pueden darse alteraciones de la alimentación, del aparato digestivo y del sueño; también puede darse una disminución de las vocalizaciones y pueden manifestarse signos de ansiedad ante la separación. Si ésta ha sido prolongada, el niño puede manifestar

IMPACTO EMOCIONAL

CÓMO VIVIR CON LA ENFERMEDAD

conductas de rechazo, como no mirar a la cara a la madre, como si no quisiera reconocer que está, ya que puede volver a fallarle y desaparecer de nuevo.

De uno a tres años:

A lo largo del desarrollo del niño, desde el primer año a los tres años, se va constituyendo poco a poco el vínculo con la persona, en este caso la madre, y esto quiere decir que puede recordarla sin que tenga que estar presente de forma concreta. Sabe quienes son sus padres. Tiene una percepción muy rudimentaria y simple del espacio y del tiempo. Por ello, para el niño de esta edad, una separación breve puede hacerse permanente, una tardanza en la alimentación puede ser enorme y algunas pruebas pueden producir mucha angustia.

El lenguaje se va desarrollando poco a poco y en los primeros momentos hay un lenguaje comprensivo, el niño entiende todo lo que se le dice pero él no ha conseguido todavía tener un lenguaje expresivo. Todavía no expresa las cosas con palabras sino que lo hace con gestos, señalando lo que quiere.

En esta edad existe un pensamiento mágico e ilógico y ante distintas pruebas dolorosas que se le tengan que hacer puede pensar que son consecuencia de su mal comportamiento.

De tres a seis años:

Los niños pueden tolerar separaciones más largas por lo que pueden esperar sin tanta angustia a que sus necesidades sean satisfechas. Pero también hemos de tener en cuenta que la enfermedad puede hacer que vuelvan a etapas más infantiles y ser necesaria la presencia de la figura de apego para poder contener la ansiedad.

Es éste un periodo de desarrollo en el que el cuerpo es importante y puede que se sientan indefensos frente a las diferentes pruebas y tratamientos médicos.

A esta edad el niño comienza a dominar el lenguaje por lo que le resulta mucho más fácil poder comunicarse.

De seis a doce años:

El desarrollo del lenguaje permite al niño hacer preguntas directas en relación con lo que le está pasando y también puede expresar sus miedos y fantasías, así como sus sentimientos. La expresión de todo esto lo hace mediante el lenguaje y también a través de distintas actividades como pudieran ser el juego, los cuentos, los dibujos, los sueños.

Adolescencia:

Existen una serie de características que se ponen de manifiesto en esta época. En el adolescente hay una búsqueda de sí mismo, una tendencia a la relación con grupos de amigos y una necesidad de intelectualizar y fantasear. También se da en ciertos momentos un no saber si se es niño o adulto, aunque también pueden mostrar una actitud social reivindicativa. El desarrollo psicosexual está en continua evolución.

Se observan contradicciones en todas las manifestaciones de la conducta, hay constantes fluctuaciones del humor y del estado de ánimo, y se va dando una separación progresiva de los padres que le llevará a lograr la individualización y la autonomía.

Cuando el adolescente se ve implicado con la enfermedad, se pone en juego toda su persona. Puede darse una situación de colocarse en etapas anteriores del desarrollo volviendo a un estado de dependencia de los padres y a perder en cierta forma la autonomía lograda. También puede expresar rabia, irritación y la no-aceptación de las normas o de las indicaciones del equipo cuidador manifestando un rechazo directo, o por el contrario, puede llegar a colocarse en una situación pasiva, manifestando actitudes de sometimiento y expresando sentimientos depresivos.

Etapa adulta:

Muchas de las características de los jóvenes adultos son similares a las descritas más arriba. Con la entrada en la madurez aparecen otros problemas como la necesidad de buscar trabajo a tiempo parcial o total en dependencia con la gravedad de la enfermedad, la utilización adecuada del ocio o tiempo libre con la puesta en marcha de actuaciones

IMPACTO EMOCIONAL

y mecanismos que minimicen en lo posible el impacto de la enfermedad en esta etapa de la vida.

También los problemas de pareja y la adecuación de la sexualidad a la enfermedad son situaciones que es necesario prever de antemano para llevar a cabo las actuaciones adecuadas en cada momento. De esta forma se pueden minimizar conflictos en este tipo de enfermos crónicos en los que el deterioro físico sistemático es la regla y, por lo tanto, el deterioro desde el punto de vista psíquico y social va a estar relacionado y debe ser tributario de una atención sistematizada.

La actuación del grupo de trabajo multidisciplinario con la atención activa del psicólogo y trabajador social va a ser fundamental en esta etapa de la vida.

2. Mantenimiento y funcionamiento de la estructura familiar. Implicaciones:

- a) Entorno familiar
- b) Entorno escolar
- c) Mundo laboral

Existen una serie de disfunciones que se detectan a lo largo de la evolución de la enfermedad; podemos por lo tanto encontrar una serie de dificultades relacionadas con:

- el enfermo.
- la familia.
- la escolaridad.
- el mundo laboral.

El paciente, cuando toma conciencia de que existe una enfermedad crónica que cursa con infecciones de repetición y limitaciones físicas, adquiere conciencia de su cuerpo dándose sentimientos de rechazo y dificultades para adaptarse.

Existe una gran dependencia tanto del tratamiento médico, como de los profesionales y familiares y esto hace que se manifieste un vínculo muy estrecho, tanto con el hospital como con el hogar, dificultando la autonomía e indepen-

dencia tan importantes en estos casos. En la adolescencia se agudiza esta situación.

Los aspectos que impactan psicológicamente al paciente y al medio familiar son descritos a continuación:

- Precocidad de la aparición de síntomas físicos.
- Ingresos reiterados en lactantes, adolescentes y adultos.
- Sufrimiento intenso en el niño que produce angustia, con la puesta en marcha de mecanismos de defensa frente a los mismos.
- Conciencia de cronicidad e incurabilidad. ¿Por qué a mí? Esta situación le lleva a actitudes de resignación y masoquismo o a la rebeldía.
- Importantes limitaciones físicas y retraso del desarrollo. El niño es más pequeño y frágil y esto condiciona la percepción de su esquema corporal.
- Sentimientos de rechazo.
- Intensa dependencia del entorno debido a la terapéutica farmacológica, dietética y física, en la que están implicados diferentes profesionales. Esta dependencia se observa en la gran sobreprotección que hace la familia, especialmente la madre, llevando a crear una relación excesiva con la familia manifestando dificultades para salir de casa o para hacer amistades e integrarse en otros grupos sociales.
- En los adolescentes hay limitaciones físicas, aparecen inquietudes sobre su rol sexual y sobre la presencia de una probable esterilidad en los varones.
- En el adulto hay dificultades serias por sus limitaciones físicas y sociales por lo que el problema de la dependencia se intensifica.

Debido a estas múltiples disfunciones que pueden aparecer, los pacientes y su entorno familiar ponen en marcha unos mecanismos que les permitan llevar una vida más agradable. Los **mecanismos de defensa** son una serie de recursos que las personas ponen en juego y permiten, tanto al paciente como a la familia, poder abordar lo mejor

IMPACTO EMOCIONAL

CÓMO VIVIR CON LA ENFERMEDAD

posible la ansiedad y angustia creadas por la enfermedad.

El *aislamiento psíquico* es una conducta que se moviliza con gran intensidad en estas circunstancias. Consiste en establecer una distancia entre lo que se siente y la situación que lo provoca, para poder de esta manera mantener la ansiedad bajo control y no sentir el impacto emocional que esta situación le pudiera desencadenar.

La *negación* es otra forma inconsciente de defenderse ante la situación de peligro que le amenaza. El niño/a y/o adolescente-adulto, así como los padres, tienden a no querer enterarse de lo que están sintiendo, tienden a negar la realidad psíquica, pudiendo llegar a comportarse como si no pasara nada, manifestando una conducta de alegría y excitación que no corresponde con su situación de realidad. También niegan la parte de la realidad externa que les produce dolor y sufrimiento.

El enfermo puede manifestar también una conducta de *oposicionismo*, con crisis de agitación, rabietas e impulsividad, o por el contrario, puede darse en él mismo y en la familia una negación destructiva, haciendo lo contrario a lo que se le ha indicado.

Mediante el mecanismo de *regresión* el paciente vuelve para atrás a etapas ya superadas, como una manera de poder refugiarse en situaciones y conductas conocidas que le mantienen en posiciones más infantiles y dependientes de los adultos, ya que la situación presente le crea angustia y ansiedad, a las que no puede hacer frente.

La *inhibición y sumisión* pueden ser físicas, lo cual conlleva a la pasividad; o pueden ser psíquicas produciéndose un bloqueo en lo intelectual que le puede llevar a un fracaso en su estructura mental debido a su incapacidad para comprender y aceptar la propia enfermedad.

Mediante la *colaboración* se establece una relación positiva con los padres, y el equipo cuidador puede facilitar la cooperación del enfermo en el tratamiento.

Todos estos mecanismos mencionados anteriormente le sirven al paciente con FQ, así como a la familia, para

enfrentarse a la sensación de pérdida del control de su cuerpo y del entorno. También le ayudan para manejar la frustración, rabia y miedo, así como para comportarse de una forma más infantil de la que corresponde a su edad, como si volviera a fases anteriores de su desarrollo.

En el caso de adolescentes, que están desarrollando una cierta independencia de su familia, puede aparecer depresión y frustración, debidas a la interrupción temporal de sus proyectos. Pese a todo, se ha de tener presente que las reacciones emocionales varían y son diferentes entre un paciente y otro.

Todas estas posibles reacciones son respuestas normales frente a una situación difícil y angustiada, y suelen favorecer el paso a la adaptación del enfermo a su momento. El papel de los padres es esencial, transmitiendo confianza y compensando la falta de estimulación y de conexión con el mundo exterior. El personal asistencial también tiene en cuenta estos factores y, en cualquier momento, puede asesorar sobre las dudas que se puedan presentar.

A veces se observa un descenso en la autoestima y en los aspectos relacionales, así como en el manejo de sus capacidades debido a vivencias de tipo depresivo producidas por la sensación de no sentirse bien, de no sentirse capaz para realizar algunas tareas determinadas, observándose un uso exagerado del mecanismo de negación.

Hay una serie de actividades que pueden ayudar a una mejor adaptación del niño y la familia a su nueva situación. Los padres y el personal cuidador son los más apropiados para ayudar al enfermo a conectarse con el mundo externo. Para favorecer esto, es conveniente estar al corriente de las actividades escolares de los compañeros, y si es posible, dedicar ratos a estudiar; si el niño ha tenido relación con el maestro del hospital, es importante que mantenga el contacto con él por la sensación que le da de normalización, integración y conexión con el futuro. Otra cuestión fundamental es apoyar en la Unidad una programación diaria que ayude a mantener la rutina en el horario de visitas de familiares y amigos, de la visita médica, o

de la hora del baño o de las comidas.

2a. Entorno familiar

Distintas observaciones clínicas sugieren que las enfermedades crónicas infantiles a menudo tienen un impacto negativo en la relación de pareja. Puede llevar a veces al alejamiento del hogar del padre debido a la excesiva atención que la madre da al niño. Los padres a veces pueden culparse el uno al otro, consciente o inconscientemente. Por otra parte, la vivencia del sufrimiento en la familia también pudiera llevar a una mejor relación y comprensión en la pareja.

La familia es algo más que un conjunto de miembros y la enfermedad crónica infantil puede tener su impacto en la interacción de los distintos miembros.

Se ha visto, muchas veces, que en las familias con un niño enfermo se da una excesiva implicación de unos con otros que puede llevar a una falta de autonomía personal. También se observa que el desacuerdo, la disconformidad o el conflicto, la hostilidad y el resentimiento, no se muestran claramente sino que están reprimidos y ocultos. A veces los síntomas del paciente sirven para provocar la discordia en la pareja.

Pueden darse sistemas de funcionamiento anómalo que provocan distorsiones y que en ocasiones se desarrollan alrededor del niño crónicamente enfermo; estos sistemas se caracterizan por una gran unión y conformidad en ausencia de fricciones aparentes o, por el contrario, familias que no pueden asumir la enfermedad y uno de los miembros se desentiende.

A veces también en las familias se oculta información, de tal forma que uno de los miembros suele estar sobrecargado y el otro no participa por igual de la situación de angustia.

La madre

La mayoría de los trabajos sobre las madres de niños crónicamente enfermos se desarrollan en dos fases. La primera incluye explicaciones y descripciones sobre la difícil

tarea de la madre para comprender que su hijo tiene una enfermedad seria. La segunda incluye consideraciones que aparecen cuando una madre no puede hacerse cargo de la situación de forma adecuada.

Hay una serie de etapas por las que tienen que pasar antes y después del diagnóstico de una enfermedad grave. En primer lugar aparece un periodo de shock con incredulidad ante esa nueva situación, después aparece la ira y el resentimiento siendo fácil la aparición de autoreproches, y, por último, se produce tristeza con la llegada a la aceptación.

En el desencadenamiento de estas fases es importante **la edad** del hijo en el momento del diagnóstico y las expectativas relacionadas con él, así como la gravedad de la enfermedad y el pronóstico.

La madre debe en estos casos intentar contener la ansiedad y angustia de su hijo sin devolvérsela de forma masiva, sino más bien digerida, para que le ayude en el crecimiento y desarrollo evolutivo normal

El padre

Es menos conocido el impacto de la enfermedad crónica infantil en los padres. Los padres pasan muchas horas en su trabajo dejando a sus mujeres e hijos enfermos en casa, dependiendo uno del otro.

La ausencia física puede fomentar la separación emocional. El padre, independientemente de su participación en el cuidado diario, presenta dificultades de adaptación a la enfermedad del niño.

Hay una alta correlación entre los problemas de comportamiento del niño enfermo y los cambios de conducta del padre hacia el niño. Los cambios más destacados que suelen darse consisten en la disminución de la disciplina dándose una fuerte sobreprotección y tendiendo a consentir al niño en demasía.

Los hermanos

Durante el periodo de ingreso en el hospital como consecuencia de su enfermedad vemos que el status familiar cambia y los hermanos del enfermo son miembros impor-

tantes a los que hay que tener en cuenta.

Por una parte, durante el periodo de hospitalización, se les ha mantenido separados de sus padres y del hermano enfermo, teniendo que convivir con otros parientes o conocidos.

La crianza del hermano de un niño enfermo crónico presenta problemas especiales y una de las preguntas que habitualmente se hacen los padres es qué pueden contar a un niño sobre la enfermedad de su hermano y qué puede entender de lo que se le cuenta.

Esta situación puede dar lugar a distintas manifestaciones:

- La mayoría de las veces no pueden expresar las fantasías y miedos referentes al hermano/a y a su enfermedad.
- Tienen miedo a molestar y a hacer sufrir a los padres y guardan para sí estos temores. Esto les puede llevar a expresar distintos tipos de conducta: aislarse, mantenerse callados, no intervenir, volverse más introvertidos, o por el contrario, a manifestar una conducta de negación, como si no pasara nada, pueden intentar llamar la atención, regresar a conductas infantiles manifestando rabietas, desobediencia, agresividad, etc.
- También pueden aparecer los celos por la atención que recibe el hermano/a de los padres, familiares y de los amigos de la familia. Esto puede hacer que se sientan culpables y manifiesten sentimientos de tristeza.
- Pueden sentirse más presionados y tener que responder a las demandas de los padres, como si sintieran que se les obliga a hacerse mayores antes de tiempo, ya que a veces tienen que ocuparse de cosas que antes no tenían que hacer.
- Muchas veces surge la fantasía de que ellos pueden contraer la enfermedad y esto les puede llevar a un temor desmesurado que se puede convertir en una actitud de distanciamiento. Otras veces puede darse el

deseo de contraer la enfermedad para recibir todas las atenciones y cuidados que fantasea que el hermano/a recibe y que él siente que no tiene.

Toda esta situación puede llevarles a un cambio en su forma de abordar las situaciones y en su forma de colocarse ante la vida y de ser más maduros, más serios, más introvertidos, más agresivos, más infantiles, más desobedientes etc... También pueden darse modificaciones en el ámbito escolar y en las relaciones con los amigos.

Ante todo esto, es importante que puedan ir al hospital a ver a su hermano/a ingresado siempre que sea posible; de esta forma, las fantasías que se desencadenen ante la situación de enfermedad del hermano/a pueden ser contrarrestadas con la realidad. Cuando esto no es posible, lo más conveniente es explicarles y darles la información en relación con las preguntas que ellos mismos van haciendo ya que la propia fantasía muchas veces es más peligrosa que la realidad misma.

Tanto el enfermo como los hermanos sienten la necesidad de atención por parte de los padres. Es importante la posibilidad de manejar adecuadamente las distintas necesidades, demandas y realidades. Un factor a la hora de afrontar la difícil situación en la que se encuentra comprometida toda la familia, es la presencia de las personas más allegadas, familiares o amigos, en las que los padres puedan apoyarse.

Los investigadores han cuestionado la posibilidad de que los hermanos de niños crónicamente enfermos se encuentren en riesgo de desarrollar problemas psicosociales.

Los abuelos

Son personas importantes en el entorno del niño y muchas veces son los objetos que ayudan y /o sustituyen a los padres en situaciones que se requiere la ayuda de alguien, tanto en lo emocional, como en otras tareas. Los propios padres, cuando cuentan con este tipo de ayudas se ven más tranquilos y pueden delegar ciertas tareas (administrativas, recados, etc) mientras ellos se pueden ocupar de sus hijos.

2b. Entorno escolar

La enfermedad crónica determina en el niño una situación especial que afecta a las condiciones de la formación escolar.

Las características de la enfermedad pueden plantear interrogantes a las familias y a los educadores. ¿Cuándo?, ¿cuánto tiempo?, ¿para qué?. Es preciso conocer los problemas que plantea el niño, si podrá integrarse, si va a faltar a la escuela, si necesita alguna atención especial etc.

La escuela es el lugar de aprendizaje y de relación en donde se desarrolla la personalidad del niño, y muchas veces ante un niño con enfermedad crónica no sólo está limitado el aprendizaje, sino que necesita mayor colaboración por parte de los distintos miembros que tienen que intervenir en el desarrollo psicosocial, personal, emocional y educativo.

La estancia en la escuela permitirá valorar en el niño crónicamente enfermo cuál es su patrón de desarrollo y cuáles las variables de su enfermedad, el nivel de rendimiento escolar, su estado emocional, la estructura de personalidad, los sentimientos, las limitaciones físicas y cognitivas, la autonomía o dependencia y por tanto, los riesgos médicos, sociales, educativos y emocionales.

Hay que procurar mantener una buena relación en el ámbito escolar. Las distintas personas que realicen el papel de cuidado y atención, como sería el profesorado, pueden, junto a su buen quehacer en la transmisión de conocimientos, manejar los aspectos emocionales que se ponen en juego para poder apuntalar la transmisión y adquisición de nuevos conocimientos, así como el desarrollo de los aspectos relacionales tan importantes para el crecimiento global del ser humano.

En el ámbito escolar los profesores deben conocer la situación del niño y evitar proporcionar cuidados especiales de sobreprotección que harían de él un inválido y no le ayudarían en el desarrollo evolutivo normal sino en los aspectos regresivos que no favorecen el desarrollo cognitivo, emocional, ni social. Además se favorecen intervenciones no adecuadas, de sobreprotección e infantilización del niño.

Es importante preparar a la clase para la incorporación al aula del compañero que, por motivos de su enfermedad, ha estado ausente durante un periodo de tiempo. Es necesaria y fundamental la comunicación entre el hogar, la escuela y el centro de tratamiento.

Cuanto antes se pueda incorporar el niño al ámbito escolar, antes será el enganche con su situación de realidad en vistas a un futuro, a recuperar su entorno, el equilibrio y su identidad que ha estado amenazada seriamente durante el periodo de enfermedad.

La interrelación que puede establecer el equipo médico y la escuela es importante en los términos de cómo se realiza. Si el equipo médico utiliza la palabra “**estudiante**” en lugar de “**paciente**” para comunicarse con la escuela, destaca la función (“el niño puede hacer”), en lugar de la disfunción (“el niño no puede hacer”). Si se refieren al niño como paciente, los maestros y compañeros de clase automáticamente se ven implicados en un rol para el que no han sido entrenados, y dedican mucho tiempo que deberían dedicar a la educación, esperando emergencias médicas. El niño/a tiene la responsabilidad de estudiar y la oportunidad de relacionarse y hacer los trabajos escolares propios de su edad. Cuando los adultos y compañeros de clase le ven como paciente que tiene la vida amenazada, o un niño que se está muriendo, el niño puede encontrarse a disgusto en el ámbito escolar y mostrar resistencias a la hora de ir a la escuela.

Una vez que el centro escolar tiene ya la información pertinente en relación con el alumno que se reincorpora nuevamente, pueden abordar la situación a través de estrategias que se complementan entre sí. Se puede informar previamente al grupo de compañeros para que estén al corriente y ayuden, se puede realizar una evaluación de los efectos del absentismo escolar debido al proceso de la propia enfermedad, o se pueden organizar planes individualizados si es necesario.

El miedo que una persona experimenta ante una situación nueva viene provocado precisamente por el desconocimiento de dicha situación. Esto es con lo que nos podemos

encontrar a la hora de que un niño se reincorpore nuevamente a la escuela.

El miedo a lo nuevo, a lo desconocido, es lo que imposibilita la mayoría de las veces el acercamiento al niño que ha sido diagnosticado. Este miedo se puede abordar, precisamente, con lo contrario que lo provoca, es decir, con el conocimiento y el acercamiento a eso que da temor y hace que uno se proteja y evite las situaciones o las personas que le despiertan ese temor.

La presentación en la clase ayuda a los compañeros a aceptar y ayudar a los niños que se incorporan de nuevo al ámbito escolar, especialmente cuando el niño tiene efectos secundarios producidos por los tratamientos.

Aspectos emocionales, psicológicos y de aprendizaje:

Cuando un niño presenta problemas en su integración a la escuela estos problemas se agravan si no se trabaja y se le estimula, mientras que se mejoran cuando hay un interés y un seguimiento progresivo y permanente.

En el aspecto emocional vemos que estos niños, en muchas ocasiones, tienen tendencia a aislarse como respuesta a un sentimiento y vivencia de inseguridad, fragilidad y vulnerabilidad. Este aislamiento puede llevarle a una introversión y a estar a la defensiva, alerta ante el temor de ser agredido y también a una falta de iniciativa como secuela de un cierto estado latente depresivo. Esto puede dar lugar, muchas veces, a que el niño se manifieste con una conducta tranquila y no presente problemas de disciplina.

A veces nos encontramos con conductas de *"Fobia a la Escuela"* y suele estar directamente ligada a las vivencias que el niño tenía en la escuela antes de la enfermedad. Normalmente no se presenta dicho trastorno si las experiencias vividas son tranquilizadoras y le reaseguran; si son gratas y positivas. Cuando esta situación de fobia se presenta, lo mejor es trabajar con la familia y ponerse en contacto con algún especialista del área escolar o del centro de salud de la zona.

Cuando el niño se reintegra a la escuela tiene necesidad de estar contenido y protegido. No sirve dramatizar. El

maestro debe saber ocuparse personalmente del alumno a la vez que debe conseguir que el niño no se sienta discriminado. Cualquier método pedagógico será válido siempre que sirva para facilitar el retorno del alumno y si en algún momento aparecen dificultades tanto en la adaptación, como en los aprendizajes, es conveniente recurrir a los Equipos Psicopedagógicos para pedir su ayuda y asesoramiento.

La actitud del maestro condicionará en gran medida la actitud de los compañeros de clase. La aceptación de un compañero con un problema físico es buena si no se rodea de misterios, si se habla abiertamente de su problema y sobre todo si el profesor lo acepta y trata como a uno más.

Para terminar podemos afirmar que es de vital importancia cómo el maestro maneja esta situación y es el que, *“con su buen o mal quehacer”*, podrá ayudar o no, en este difícil momento del nuevo reencuentro del niño con la clase y con los compañeros.

2c. Mundo laboral

Con el paso a la edad adulta, los problemas relacionados con los estudios en la escuela o universidad se desplazan a las cuestiones relacionadas con la entrada en el mundo del trabajo con las competiciones a ese nivel y las dificultades generadas por la mayor o menor gravedad de la enfermedad.

La entrada en el mundo laboral a tiempo parcial o completo, según el estado general o la incapacidad del paciente, es imprescindible que sea facilitada por las diferentes organizaciones gubernamentales o sociales existentes.

La enfermedad debe ser conocida perfectamente en el entorno de trabajo y sus previsibles consecuencias con el fin de mitigar el impacto emocional y favorecer en lo posible no sólo la incorporación a un trabajo digno sino la permanencia en el mismo a pesar de las recaídas previsibles con ausencias más o menos frecuentes.

Es imperativo que el grupo de trabajo encargado de cuidar de la asistencia del paciente con FQ aconseje el tipo de trabajo que más puede favorecer a cada enfermo en rela-

En esencia, lo más importante es realizar la transferencia en momentos de estabilidad física y psíquica del paciente y de su familia.

Es importante como hemos dicho que el enfermo y su familia conozcan, en las consultas habituales de pacientes mayores de 16 años, los diferentes problemas y angustias en cuanto a la transferencia a una unidad FQ de adultos de tal forma que se puedan prevenir adecuadamente los problemas inherentes y bien conocidos de este tipo de traslados.

4. Confrontación con la muerte

Como ya hemos comentado, se ha dado un gran paso en el tratamiento y control de la enfermedad y cada vez es mayor el número de pacientes que están en su segundo decenio y de adultos jóvenes, por lo que se incrementa también el número de enfermos con enfermedad grave o en situación terminal.

La familia vive esta constante amenaza de muerte y sabe que por muchos cuidados, las mejorías suelen ser transitorias y que las recaídas podrían ser fatales en algunos casos. Esto origina ansiedad, angustia y sentimientos de culpa asumidos o proyectados y otras veces da lugar a sentimientos de tristeza y pesimismo que son muy difíciles de elaborar.

Muchas veces los niños tienen una conciencia mucho más desarrollada de su final que la que los adultos creen.

En estos momentos en los que la enfermedad está muy avanzada, el paciente puede empezar a rechazar los cuidados y a mostrarse triste y culpable; puede mostrarse eufórico negando lo que pasa, o alternar angustia con apatía, agresividad o euforia; incluso puede plantear preguntas, temores y dudas si encuentra un ambiente adecuado para poder hacerlo.

La necesidad psicológica fundamental en estos momentos es la compañía, el contacto y el diálogo. Por parte del profesional no se trata de mantener una actitud de secreto ni de compasión, sino de serenidad, acompañando al paciente todo el tiempo preciso y no evitando sus pregun-

tas y dándoles respuestas simples y directas.

5. Comentarios y opiniones de los enfermos y familiares sobre el proceso de la enfermedad

A continuación queremos exponer distintos testimonios que pertenecen a comentarios de los padres en numerosas entrevistas de acogida, seguimiento y orientación así como los apuntes extraídos de la Escuela de Padres y las reuniones del grupo de Adultos de una asociación de padres y pacientes con FQ.

“Cuando nos diagnosticaron, a continuación nos pusimos en contacto inmediatamente con la Asociación; esperábamos de ella grandes noticias, casi que nos diera la curación de la enfermedad. Como no cubrió nuestras expectativas, no quisimos saber nada de ella hasta dos años después, cuando comprendimos que allí había padres como nosotros e informaban de las mejores posibilidades, pero no hacían magia” (pareja de 38 y 41 años con un hijo de 4 años).

“Las primeras indicaciones nos parecieron un mundo. No creía estar preparada para acordarme de todo. Sin embargo, el instinto maternal te impide bajar la guardia. Yo me apunto todas las preguntas que tengo porque resolverlas me asegura que estoy haciendo lo correcto” (madre de 31 años).

“Nuestra casa está en una urbanización y cuando nos diagnosticaron, al llegar a casa, descubrimos que las corrientes de aire de aquel lugar serían fatales para nuestro hijo e incluso pensamos en cambiarnos de casa. Todo lo planeábamos teniendo en cuenta solamente aquello que pudieran perjudicar en lo más mínimo la evolución de nuestro hijo” (pareja de hijo de 10 años que fue diagnosticado con 5 meses).

“Nosotros, los primeros meses teníamos un fisioterapeuta que acudía a nuestro domicilio, pero además de resultar nos tremendamente caro, comprendimos que la responsabilidad del tratamiento diario era nuestra y reciclándonos con el experto del hospital nos convertiríamos en el mejor fisioterapeuta de nuestro hijo. Ahora conocemos sus toses y silbidos, y estamos aprendiendo a cambiar las técnicas según su estado o aumentamos el tiempo de la fisioterapia

si le encontramos muy cargado” (padres de niña de 3 años diagnosticada a los 5 meses).

“Durante un tiempo nos encerramos en casa. No se lo contamos a la familia, ni a los amigos, abandonamos el ocio y los encuentros sociales. Después hemos encontrado en los demás el apoyo principal para recuperar fuerzas y aceptarlo” (padres de hijo con FQ).

“Tosía todo el día, no me podía concentrar en clase y me cansaba mucho. Cuando por fin me mandaron a una Unidad de FQ y me dieron la medicación adecuada, dejé de toser, encontré un médico en quién confiar y sentí que mi vida cambiaba. Estaba preocupada porque tenía una enfermedad pero me dijeron que mi pronóstico podía ser muy bueno si hacía la fisioterapia y aerosoles con constancia” (paciente de 26 años diagnosticada a los 14).

“Cuando era pequeño le compramos una cama elástica porque es muy nervioso y nos resultaba complicado mantenerle más de cinco minutos haciendo la fisioterapia. De esta manera se lo tomaba como un juego y con los saltos movilizaba las secreciones” (padres de niño de 6 años).

“¿Cuándo podré dejar de hacer la fisioterapia todos los días?” (niño de 6 años).

“De pequeña se lo tomaba como un juego y después ella le hacía la fisioterapia a las muñecas. Ahora dice que está bien y que ninguna niña de su clase lo hace” (padre de niña de 8 años).

“Si le digo que suba el abdomen no me entiende pero sí le puedo decir que suba la tripita o intente mover la llama de una vela sin apagarla” (madre de una niña de 5 años).

“Yo tuve un ingreso a los 16 años, hasta entonces apenas tenía síntomas y me enfadé con todo el mundo, no quería hacer fisioterapia, no quería estudiar, no quería salir, nada tenía sentido, hasta que me marqué una meta y acepté que la situación era irreversible y hablé con mi mejor amigo. Él se vino a estudiar conmigo una temporada y a la hora me decía: -haz la fisioterapia o no seguimos estudiando. No sé por qué le hacía caso pero después me encontraba mucho mejor” (paciente de 20 años).

IMPACTO EMOCIONAL

CÓMO VIVIR CON LA ENFERMEDAD

“A veces creemos que somos muy severos con ella, pero si nos acomodamos, el tratamiento no se hace nunca y todos los días hay excusas para dejarlo para mañana” (padres de niña de 13 años).

“Cada vez que me dice que quiere bajar a la calle en invierno, me pongo a temblar, pero le pongo dos jerseys bien gordos y baja como todos los demás” (madre de niño de 11 años).

“El hermano siente celos a la hora de la fisioterapia. Siempre quiere estar presente y cuando acabo con ella, él me pide que le haga masajitos también” (madre de niño de 3 años).

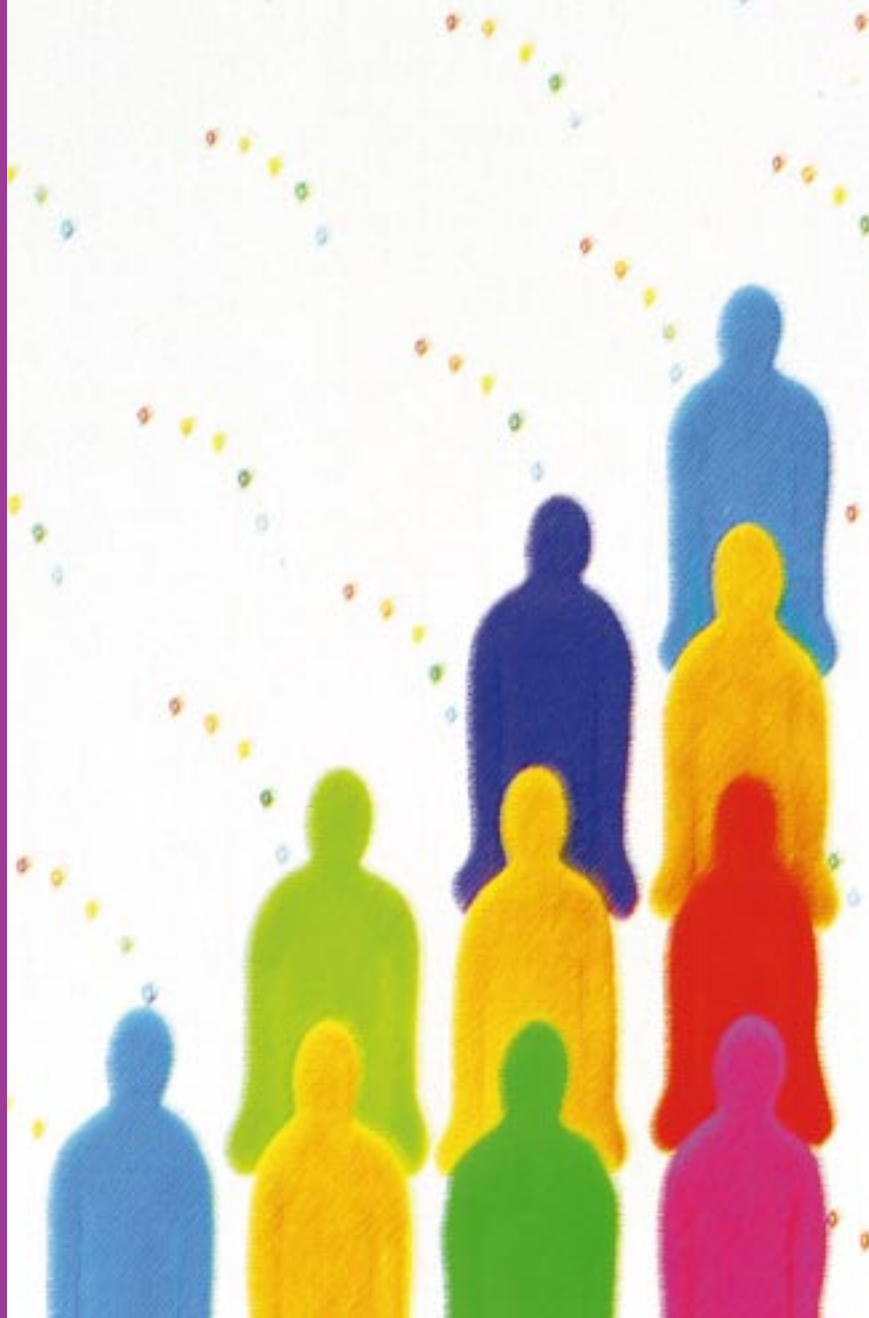
“Tengo dos hijos de la misma edad y fui al hospital para que me recetaran una vacuna para ponérsela a mi hijo con FQ porque podría ser grupo de riesgo y una doctora me respondió: - ¿Y al otro por qué no?” (madre de dos adolescentes).

“El tratamiento se convirtió en un motivo de discusión diaria en nuestra pareja. Hasta que decidimos que por la mañana se lo hacía uno y por la noche el otro. Nos costó mucho elegir un horario adecuado, pero para convertirlo en hábito siempre lo hacemos a la misma hora. Así él también se acostumbra y sabe a qué horas puede salir a jugar y hacer los deberes” (pareja de 40 y 34 años).

“Al principio la carga psicológica la tenía siempre mi esposa y por mi horario laboral, no acudía a consultas, ni colaboraba con la fisioterapia; creo que huía un poco de la enfermedad porque como le veía bien no quería creérmelo. Tardé muchos meses en afrontar esta situación diaria” (padre de 26 años).

“He ido a solicitar plaza para mi hijo y me han dicho que requiere un centro de educación especial. Pero les hemos documentado con folletos informativos y demostrado que su motricidad e inteligencia son normales” (madre de niño de 2 años).

“Tardé un año en contar a mi novio mi estado de salud y ahora es mi apoyo fundamental. Cuando flaqueo con el tratamiento, me ayuda y exige para cumplirlo” (joven de 26 años).



Atención social

ATENCIÓN SOCIAL

1. Familia y entorno

Como se ha especificado previamente el objetivo de todo el equipo asistencial, junto a la participación activa del enfermo y familiares, es la mejora de la calidad de vida del paciente con FQ.

La función del trabajador social, se va a llevar a cabo mediante un estudio y control minucioso sobre:

a.- Familia

Necesitará conocer la historia familiar remontándose a una generación, incluidos los abuelos y será imprescindible que conozca las incidencias familiares presentes hasta el momento de la entrevista. Todo lo que haya acontecido, tanto personal, laboral como económicamente y que esté relacionado con la estructura familiar será también evaluado; así como las tareas, las relaciones entre los diferentes componentes de la familia y entorno, los hábitos cotidianos y las actividades que se suelen practicar.

b.- Entorno

El entorno donde se desenvuelve el paciente y su familia es muy importante.

El trabajador social dará una orientación sobre cómo conocer y usar los servicios que existen en el barrio para satisfacer las necesidades que, tanto el enfermo como la familia, vayan planteándole. Será guía ante las instituciones. Ayudará a conocer y acceder a los recursos para intentar solucionar o mitigar las dificultades que se presenten a lo largo de la evolución de la enfermedad.

Es fundamental la comprensión de lo importante que es conocer cómo se maneja la enfermedad entre el enfermo, la familia, los vecinos u otros familiares; cómo se organiza la atención al enfermo, quién se responsabiliza de su cuidado, con qué situaciones de su enfermedad se encuentran diferentes problemas y cómo se intentan resolver. Sólo de esta manera será de utilidad el trabajo social encaminado a la mejora de la calidad de vida familiar.

ATENCIÓN SOCIAL

Las necesidades serán planteadas por el paciente o su familia, indicadas por alguno de los miembros del equipo de trabajo o detectadas tras el estudio familiar realizado por el propio trabajador social.

En el caso de que el enfermo tenga que ingresar en el hospital, el trabajador social mantendrá un contacto inicial que se repetirá las veces que se considere conveniente para conocer si existen problemas en la esfera social durante el ingreso y resolverlos con prontitud. Además dará apoyo a la familia intentando que la hospitalización sea lo menos gravosa para todos.

El trabajo inicial que se llevará a cabo será de información relacionada con los aspectos sociofamiliares que vayan surgiendo. También se expondrán los recursos, institucionales o no institucionales que sean convenientes, ya sean de carácter social, sanitario o educativo.

Asesorará sobre las diferentes situaciones personales y familiares que acontezcan, relacionadas con vivienda, economía familiar, desarrollo de actividades deportivas adecuadas, actividades estivales, empleo, escolarización, asistencia sanitaria y análisis de las diferentes prestaciones a las que se tienen derecho.

En definitiva el objetivo del trabajador social será la mejora en la calidad de vida de los pacientes y su entorno familiar, laboral y social.

Una labor más continuada será beneficiar socialmente al colectivo de afectados al que pertenece el enfermo con FQ. Por ello intentará buscar y promocionar redes de apoyo entre la sociedad y las familias de afectados.

Pondrá en conocimiento, con la colaboración de las organizaciones más adecuadas, bien sean públicas o privadas, las situaciones que puedan significar un deterioro en la atención prestada. También mantendrá una labor encaminada a prevenir el desarrollo de futuros problemas o posibles disfunciones familiares.

El trabajador social será una persona accesible, cercana, tanto para el paciente, que tendrá más necesidad de su atención según la edad, y su familia, como para el grupo

de profesionales que componen la unidad FQ.

Así por ejemplo, en la adolescencia se viven momentos contradictorios, los jóvenes miden sus capacidades con el medio que les rodea, con su grupo de iguales, con su familia. Si no han asumido sus necesidades sanitarias y personales, pueden pensar que su situación es muy complicada para afrontarla, se aislarán y actuarán con rechazo o dejadez. Siempre será posible ayudarles, y para ello podremos tener en cuenta los pasos siguientes:

- Fomentarles la participación en sus cuidados y hacerles responsables de aquello que puedan comprender y hacer sin riesgo.
- Ayudarles en su integración tanto escolar, social o laboral. Será importante que en el colegio o en el trabajo conozcan sus necesidades sanitarias y tengan en cuenta que necesitará acudir a revisiones o ingresar ocasionalmente.

2. Relación con instituciones y asociaciones

Existen instituciones públicas y privadas que desde diferentes ámbitos: salud, educación y servicios sociales, proporcionan o ayudan a promocionar los medios que la familia necesita en un momento concreto o a lo largo del proceso de enfermedad. El contacto con las instituciones se puede hacer personalmente, aunque siempre el contacto y diálogo con el trabajador social de la Unidad permitirá asesorar sobre las instituciones adecuadas a las que se debe acudir. El trabajador social servirá de mediador cuando sea conveniente o así lo solicite el enfermo o su familia.

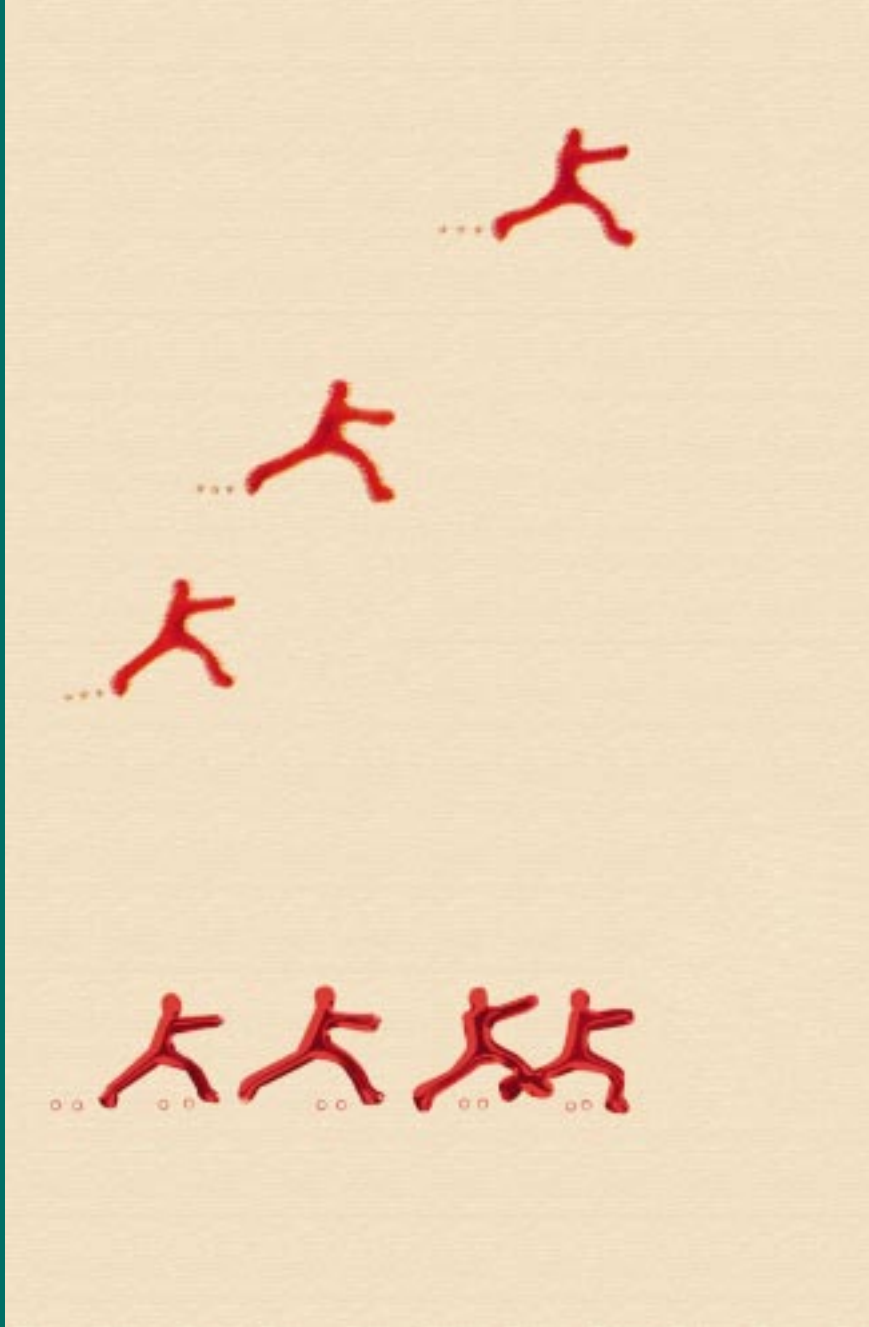
Con carácter general, todas las familias, independientemente del lugar de residencia, pueden dirigirse al **IMSERSO** que en cada Comunidad Autónoma valora la discapacidad que provocan algunas enfermedades y reconoce los derechos que de ello se derivan; también pueden dirigirse a los **Servicios Sociales** que centralizan las ayudas personales, económicas y técnicas propias de la administración local y autonómica y/o a las **Inspecciones de Educación** que asegurarán la escolarización adecuada. Por otra

parte, pueden contactar con las **Direcciones Provinciales del Insalud**, o sus homólogos en aquellas Comunidades con transferencias de salud, donde podrán dirigirse las demandas relativas a la atención sanitaria y las prestaciones reconocidas: aparatos, tratamientos, ayudas económicas por desplazamientos y otras.

Por último, se puede tomar contacto con las **Asociaciones de afectados y familiares** que luchan unidos para mejorar su calidad de vida y que tienen representación en las diferentes Comunidades Autónomas. Estas asociaciones de iniciativa personal de enfermos, familiares y otras personas interesadas en esta enfermedad, sin ánimo de lucro, han sido creadas por la inquietud de un grupo de padres para intervenir en situaciones problemáticas, reivindicando unos derechos y mejoras en las circunstancias de este colectivo con el fin de dar a conocer sus dificultades a la administración y facilitar el camino a los profesionales para mejorar las condiciones de la atención sanitaria.

Las Asociaciones han ido preocupándose también por los aspectos psicosociales de las familias y tienen tres funciones fundamentales:

- Información y asesoramiento
- Reivindicaciones
- Divulgación



Glosario de términos

I. GLOSARIO DE TÉRMINOS

Acropaquias

También se llaman “dedos en palillo de tambor” y consisten en dilatación de la parte final de los dedos. Pueden aparecer en manos y pies.

Aerosol dosificador

Dispositivo que al ser agitado primero y presionado después, libera una cantidad de medicamento que el paciente inhala.

Alcalinización

Referente al medio alcalino en el que actúan los fermentos pancreáticos, poco ácido gracias al bicarbonato que contiene y que está producido en el páncreas.

Botón de gastrostomía

Sonda plana que se coloca en el orificio de la gastrostomía; su forma recuerda al tapón de un flotador.

Bronquiectasias

Dilatación de los bronquios.

Disnea

Sensación de falta de aire

Equipo de aerosoles

Consiste en una fuente de aire que se denomina compresor y una cámara donde se echa el medicamento que se llama nebulizador. El compresor es como una caja que produce un chorro de aire y, con un tubo de plástico, se conecta al nebulizador donde se echa el medicamento que se inhala a través de una mascarilla o una especie de pipa.

Esférulas

Cada una de las bolitas que se encuentran dentro de las cápsulas o sobres de Pancrease o Kreon encontrándose en su interior los fermentos pancreáticos.

GLOSARIO DE TÉRMINOS

Espuito

Secreción procedente del pulmón.

Estoma

Orificio.

Fermentos pancreáticos

Son unas sustancias que se producen en el páncreas y que rompen las grasas, las proteínas y los azúcares en elementos más simples más fáciles de absorber en el intestino.

Frotis faríngeo

Recogida de secreciones de la parte más baja de la garganta.

Gastrostomía

Es el orificio que comunica el estómago con la parte externa del abdomen. A través de dicho orificio se coloca la sonda de alimentación que permite la administración de alimento desde el exterior directamente al estómago.

Gérmenes

Diferentes especies de seres microscópicos que pueden detectarse en las secreciones respiratorias de enfermos con FQ. Entre ellos destacan las bacterias, los virus y los hongos.

Gérmenes más frecuentes en FQ

Estafilococo dorado (aureus), “Hemofilus” influenzae, Pseudomonas aeruginosa, Burkholderia cepacia, Aspergillus, Candida, Virus y Mycoplasma.

Hemoptisis

Aparición de sangre en las secreciones procedentes del pulmón.

Inhalador de polvo seco

Dispositivo con la medicación en forma de polvo en su interior preparada en dosis para ser inhaladas a través de un orificio.

Osteoporosis

Debilidad y falta de calcio en los huesos, con mayor facilidad para fracturas.

Percusión o “clapping”

Golpeteo rítmico sobre la parte del tórax que queremos drenar para hacer que los mocos de los bronquios se despeguen para expulsarlos mejor.

La presentación de este manual de ayuda a padres y pacientes intenta explicar con un lenguaje claro y comprensible la mayoría de las cuestiones relacionadas con el concepto, control y seguimiento de esta enfermedad y los problemas físicos, psicológicos, sociales o económicos que pueden surgir con el fin de llevar a cabo una prevención y un tratamiento adecuados.

Una publicación de:



Con la colaboración de:

