

**UNIVERSIDAD NACIONAL DEL CALLAO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA PROFESIONAL DE ENFERMERÍA
SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL**



**CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS
CON FIBROSIS QUÍSTICA EN EL SERVICIO DE NEUMOLOGÍA
DE UN INSTITUTO ESPECIALIZADO; LIMA – 2021**

**TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR EL TÍTULO DE
SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL EN ENFERMERÍA
PEDIÁTRICA**

LIC. ENF. MARÍA ANGÉLICA CCAHUA VILCAPAZA

Callao, 2021

PERÚ

HOJA DE REFERENCIA DEL JURADO Y APROBACIÓN

MIEMBROS DEL JURADO EVALUADOR:

- Dra. ANA ELVIRA LÓPEZ DE GÓMEZ PRESIDENTA
- Dr. CESAR MIGUEL GUEVARA LLACZA SECRETARIO
- MG. BRAULIO PEDRO ESPINOZA FLORES VOCAL

ASESORA: Dra. VANESSA MANCHA ALVAREZ

Nº de Libro :

Nº de Folio :

Nº de Acta :

Fecha de Aprobación del Trabajo Académico:

02 FEBRERO DEL 2022

Resolución de Sustentación:

Nº

DEDICATORIA

A Dios, por haberme permitido cumplir mis metas y haberme dado salud para lograr este objetivo.

A mi madre Maruja, por haberme dado la vida, a mi esposo Marcos y a mi querido hijo Sebastián, por su inmenso amor y su gran apoyo en todos mis proyectos personales y profesionales.

AGRADECIMIENTO

A Dios, por permitirme dar la vida y tener fuerza necesaria y la tranquilidad para realizar este trabajo académico.

A mis amados padres, Maruja y Horacio,
por darme la vida.

A mi esposo Marcos y mi hijo Sebastián por ser el motor que me impulsa a seguir adelante.

A la prestigiosa Universidad Nacional del Callao por su gran labor en formar grandes profesionales.

ÍNDICE

	Pág.
Introducción	02
Capítulo I. Descripción de la Situación Problemática	04
Capítulo II. Marco Teórico	06
2.1 Antecedentes del Estudios	06
2.1.1. Antecedentes Internacionales	06
2.1.2. Antecedentes Nacionales	09
2.2 Bases Teórica	10
2.2.2. Teoría de Marjory Gordon	10
2.2.3. Teoría del Duelo Disfuncional	12
2.3 Bases Conceptuales	12
2.3.1. Fibrosis Quística	12
2.3.2. Sintomatología	13
2.3.3. Fisiopatología	13
2.3.4. Epidemiologia	14
2.3.5. Factores de Riesgo Asociado	14
2.3.6. Diagnóstico	15
2.3.7. Tratamiento	16
2.3.8. Cuidados de Enfermería	17
2.4 Definición de Términos	18
Capítulo III. Plan de Cuidados de Enfermería	19
3.1 Valoración	19
3.2 Diagnóstico de Enfermería	28
3.3 Planificación	30
3.4 Ejecución y Evaluación	36
Conclusiones	38
Recomendaciones	39
Bibliografía	40
Anexos	46

INTRODUCCIÓN

En la década de los años 40 se inician las primeras investigaciones de la Fibrosis Quística por Fanconi y Andersen, ya por el año 1980 se descubre el defecto fundamental que es la falla en la secreción celular de cloro, en 1985 éste defecto se localiza en el cromosoma 7 para lograr su aislamiento y caracterización en el año 1989. Desde ese entonces se realizan los estudios de funcionalidad y estructura de ese gen denominada CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística), siendo este gen grande, defectuoso y complejo. (1)

La fibrosis quística es una enfermedad genética de herencia autosómica recesiva, que es producida por un gen CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística), que altera a las glándulas de secreción exocrinas (glándulas salivales, digestivas, lagrimales, entre otros) produciendo líquidos más espesos y pegajosos, causándoles taponamiento a nivel pulmonar e intestinal que ocasionan diversos trastornos respiratorios así como también en la digestión de los alimentos. Esta enfermedad no puede contagiarse a través de su tos que es característica, debido a que es hereditario, actualmente no tiene cura, solo se brinda tratamiento y cuidados para mejorar su calidad de vida. (2)

Según la fundación de fibrosis quística en Estados Unidos el riesgo de tener un hijo con fibrosis quística (mutación en el gen) es de 1 en 2500 – 3000 habitantes y se daría mayormente en los de origen étnico caucásico, aunque se presenta en todas las razas étnicas. (3)

En México, cada año nacen 400 niños con fibrosis quística, que tiene una relación de 1 en 8500 habitantes, se estima que su edad promedio de vida es de 18 años aproximadamente. En el salvador y la India es de menos 15 años, en cambio EEUU, Reino Unido y Canadá es de 42 años en promedio. (4)

En el Perú los datos de incidencia se desconocen debido a que representa una enfermedad rara, pero por las características de la población pueden ser

alrededor de 1 en 9000 nacidos vivos. Asimismo el 90% de los caso no se diagnóstica y por ende no llegan a tener tratamiento oportuno, lo que conllevaría la muerte. (5).

En Perú, existe la Ley 29885 “*Ley que declara de interés nacional la creación del programa de tamizaje neonatal universal*”, que indica promover y garantizar la integridad de la salud del recién nacido para que pueda recibir tratamiento especializado, y así disminuir la morbilidad, discapacidad y mortalidad infantil. (6). Además se tiene una Resolución Ministerial N°558-2019/Minsa, que indica aprobar la Norma Técnica de Salud N°154-MINSA/2019/DGIESP, tiene como fin que los niños que nacen con fibrosis quística obtengan un diagnóstico oportuno, para así darle la calidad de vida. (7)

El presente trabajo académico lleva como título: “Cuidados de Enfermería en Pacientes Pediátricos con Fibrosis Quística en el Servicio de Neumología de un Instituto Especializado; Lima – 2021”, que tiene como fin conocer y mejorar sobre los cuidados de enfermería en los pacientes con fibrosis quística, respecto al Modelo Teórico de Marjory Gordon que engloba a todos los patrones funcionales de la salud que presenta.

Este trabajo académico, se plantea recolectar toda la información del paciente y de los familiares que acuden al servicio de neumología de un instituto especializado, para así realizar los cuidados de enfermería individualizado de acuerdo a su diagnóstico planteado por los médicos especialistas; de igual forma se brindan información a los familiares sobre los cuidados y prevención para disminuir las infecciones de ésta enfermedad.

Para el desarrollo del presente trabajo académico se realizó un Plan de Cuidados para mejorar y disminuir las infecciones intrahospitalarios del paciente.

Finalmente se precisa que el trabajo académico consta de los siguientes apartados: Capítulo I. Descripción de la situación problemática, Capítulo II. Marco Teórico, Capítulo III. Plan de Cuidados de Enfermería, Conclusiones, Recomendaciones, Referencias Bibliográficas y Anexos.

CAPÍTULO I

DESCRIPCIÓN DE LA SITUACIÓN PROBLEMÁTICA

La fibrosis quística es una enfermedad genética de herencia autosómica recesiva, que afecta a los diferentes órganos como los pulmones, páncreas hígado, intestino, entre otros, debido al gen CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística) que altera las glándulas de secreción exocrinas, generando líquidos espesos y pegajosos en estas zonas. Estas enfermedades hereditarias se presentan más en las razas caucásicas con una incidencia de 1 en 3500 nacidos vivos a nivel mundial, en Perú se tiene una variedad de razas étnicas como los amerindios, españoles, africanos, asiáticos, etc., producto del mestizaje. En la actualidad se han encontrado más de 1900 mutaciones diferentes del gen lo que llevaría la variedad de síntomas en los pacientes. (8)

En el Perú, la fibrosis quística es considerada como una enfermedad infradiagnosticada que no tiene cura pero sí tratamiento para alargar la supervivencia, en tanto estarían naciendo de 60 a 120 niños con fibrosis quística cada año, y que al menos se conocen 50 pacientes vivos con diagnóstico confirmado, y de éstos un gran porcentaje son niños. (8)

En la institución especializada, los familiares acuden con sus niños por emergencia por presentar infecciones pulmonares, tos con mucosidad espesa, estreñimiento, bajo peso, entre otros, que se confunden con otras enfermedades similares a su sintomatología de la fibrosis quística como asma, bronquitis, tuberculosis, entre otros. Son derivados al servicio de neumología, para continuar con los exámenes y cuidados al paciente. Indicar que muchos de sus familiares y/o cuidadores desconocen la patología por la falta de exámenes directos que brinden un diagnóstico oportuno en lugares especializados.

En el servicio de neumología ingresan pacientes con enfermedades agudas crónicas; cuenta con 04 salas, cada sala con 06 camas, 20 enfermeras

especializadas, 20 técnicos y 05 médicos especialistas, teniendo el equipamiento correspondiente para la atención indicada, ésta sala solo se permite el ingreso de dos a tres pacientes como máximo, para disminuir infecciones cruzadas. En lo que va del año se atienden un promedio de 15 pacientes diagnosticados de 0 a 18 años.

Por tanto, es de suma importancia que el profesional de enfermería especialista en el servicio de neumología conozca y domine los cuidados necesarios que requieren estos tipos de pacientes, a la vez educar a los familiares de ésta enfermedad rara y letal. Por otro lado la correcta utilización del proceso de atención de enfermería utilizando herramientas internacionales como NANDA (Asociación de Diagnóstico de Enfermería de Norte América), NIC (Clasificación de Intervenciones de Enfermería), NOC (Clasificación de Resultados de Enfermería), donde se garantiza la atención al paciente pediátrico.

CAPÍTULO II

MARCO TEÓRICO

2.1. ANTECEDENTES DEL ESTUDIO

En el presente trabajo académico, se ha tomado en cuenta una serie de antecedentes.

2.1.1. Antecedentes Internacionales

GUALOTO J., QUIROLA J. (2021). En Ecuador, su estudio de investigación titulado: “Proceso de Atención de Enfermería en Fibrosis Quística según el Modelo de Callista Roy” tiene como **objetivo** general, diseñar el proceso de atención de enfermería en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística mediante la planificación de intervenciones de enfermería con el propósito de mejorar la calidad de vida del paciente y familia. **Metodología** es de tipo analítico descriptivo y transversal, empleando entrevista directa al paciente, de igual forma se utilizó historia clínica, revistas científicas. Esta investigación conto con un paciente adolescente de 13 años con diagnóstico de fibrosis quística, por lo que **concluye** que estableciendo su diseño de mejora y control de la enfermedad, en función al sistema respiratorio, digestivo y nutricional, empleando modos de valoración del modelo Callista Roy (9).

GARCIA P. (2020). Realizó el estudio de investigación en España titulado “Intervenciones de enfermería en enfermedades raras: la fibrosis quística, revisión narrativa”, su **objetivo** principal de esta investigación es saber los principales cuidados de enfermería en los pacientes diagnosticados con fibrosis quística, **metodología** se realizó el estudio por medio de revisión bibliográfica a partir del año 2000 (incluyeron 38 artículos), teniendo como **conclusión** principal la importancia del rol de la enfermera siendo primordial para la atención de los pacientes con fibrosis

quística, de igual forma educando y brindando información objetiva y oportuna a la familia de esta enfermedad desde la aparición del mismo. (10)

PLAZA-CARMONA M., et al. (2020). En su artículo de investigación titulado “La fibrosis quística en la infancia y su intervención enfermera”, su **metodología** utilizada fue la revisión bibliográfica de artículos relacionados con los diagnósticos e intervención de enfermería de la fibrosis quística, los **resultados** más resaltantes que tiene es que el 48% de los españoles no conocen la enfermedad y el 22% la conoce como una enfermedad pulmonar y degenerativa, asimismo 1 de cada 5000 habitantes presenta la enfermedad mientras 1 de 35 habitantes son portadores del gen causal, su **conclusión** principal es la importancia del rol de la enfermera hacia esta patología, todo plan que se utilicé en la mejora del paciente será con el apoyo de sus familiares y su entorno social. (11).

POSEROS A. (2020). Desde México realizó su tesis para obtener el título de especialista en pediatría con el título: “Percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística”, teniendo como **objetivo** determinar la calidad de vida, cuya **metodología** es descriptiva, observacional, transversal, esta investigación cuenta como población pacientes de 8 a 18 años con fibrosis quística, teniendo como **conclusión** principal que la calidad de vida en niños menores de 13 y mayores de 14 años se percibe de forma similar de igual forma en la de los padres, respecto a los niños más grandes su puntaje en la percepción de calidad de vida es menor debido a que son más conscientes del deterioro del multisistémico (12)

ARTEGA V. (2018). En su tesis realizada en Ecuador y denominada: “Proceso de atención de enfermería en paciente pediátrico con diagnóstico de fibrosis quística con manifestaciones pulmonares”, cuyo **objetivo** principal es aplicar el proceso de atención de enfermería al paciente con fibrosis quística, para mejorar su calidad de vida y tratar o prevenir sus complicaciones. La **metodología** que emplea para la recolección de datos, fue la historia clínica de un paciente de sexo masculino de 1 año 4 meses, llegando a la **conclusión** que la evaluación

individualizada y utilizando un plan de cuidados se logrará cumplir con los objetivos, manteniendo la salud en referencia a su función nutricional, digestiva y respiratoria. (13)

SANCHEZ Z. (2017). Desde España en su tesis “Fibrosis Quística: estudio de 13 casos en el Hospital Universitario de Canarias”. Esta investigación tiene como **objetivo** general realizar un análisis clínico-terapéutico de pacientes diagnosticados y/o seguidos de fibrosis quística en el Hospital Universitaria de Canarias (HUC) en el periodo de años 2008 - 2016, su **metodología** es retrospectivo de corte transversal y observacional, esta investigación cuenta como población de 13 pacientes afectados de FQ, asimismo **concluye** que existen 02 enfermedades no respiratorias más frecuentes como la insuficiencia pancreática y diabetes de tipo 1; y que en la mayoría de estos pacientes en estudio utilizaron las inhalaciones como tratamiento y también oxigenoterapias, terapias respiratorias en domicilio para los pacientes crónicos, además la bacteria más recurrente que presentaron fue la Pseudomonas aeruginosas. (14)

RIVAS E., et al. (2017). Señala en su artículo “Los cuidados respiratorios domiciliarios en el paciente pediátrico con fibrosis quística”, como **objetivo** de estudio es la identificación de técnicas de fisioterapia y cuidados respiratorios en pacientes con FQ, su **metodología** empleada fue la de revisión bibliográfica en las plataformas Pubmed, Cuiden y PEDro el cual sus artículos fueron en español e inglés entre los años 2000 y 2017, teniendo como **resultado** que estos cuidados respiratorios domiciliarios juegan un rol importante en el tratamiento y evolución de la enfermedad más aun en los casos pediátricos que son realizados por la familia. Por tanto **concluye** que el incumplimiento o interrupción en el tratamiento para la fibrosis quística conllevaría a serios problemas como el aumento de los síntomas, hospitalización y hasta el declive de sus pulmones, por ello es importante el rol de la enfermera brindando la información adecuada y los procedimientos hacia las familias respecto a la enfermedad. (15)

2.1.2. Antecedentes Nacionales

ARBULU J. (2018). En su tesis titulada “Características tomografías y microbiológicas en niños con fibrosis quística hospital Edgardo Rebagliati Martins 2017” para obtener el grado de maestro, **metodología** es de tipo experimental (observacional), descriptivo transversal y retrospectivo, cuya población fueron 30 pacientes con fibrosis quística. **El objetivo** fue identificar el compromiso pulmonar evaluado por tomografía según el score de Bhalla. Dando como **resultado y conclusiones** que el 63.3% es de sexo masculino siendo el grupo etario más frecuente la edad escolar, además la bacteria con más frecuencia en la secreción respiratoria es la *Pseudomona aeruginosa* con un 46.7%, de Estafilococo aureus meticilino sensible en 20%, seguido de Estafilococo aureus meticilino resistente, Cándida y aspergillus. (16).

AQUINO R., et al. (2017). En su artículo “Frecuencia de las mutaciones más comunes del gen CFTR en pacientes peruanos con fibrosis quística mediante la técnica ARMS-PCR”, planteó como **objetivo** determinar la frecuencia de las 10 mutaciones en América Latina del gen CFTR mediante sistema de mutación refractario a la ampliación por PCR (ARMS-PCR) en los pacientes con fibrosis quística en dos instituciones del Perú, **metodología** es de tipo descriptivo y de corte transversal observacional, tuvo como población a 36 pacientes diagnosticados con fibrosis quística que fluctúan de 1 año 8 meses - 19 años, teniendo como **resultados** que el 41.6% (21) dieron positivos para al menos una mutación más común en latinoamericana de las 10 estudiadas que representa, asimismo se observó que 7 de 36 pacientes (18,5%) presentaron mutaciones en ambos alelos y 8 de cada 36 (22,2%) presentó una mutación y de los restantes que fueron de 21 pacientes no se encontraron mutaciones en sus alelos, asimismo **concluye** que en el Perú pueden presentar diferentes mutaciones debido a la mezcla del mestizaje, de igual forma se podría utilizar como un tamizaje para prevención futura e identificar posibles portadores. (8).

AQUINO R., et al. (2017). El presente artículo nombrado "Caracterización molecular de bacterias patógenas de las vías respiratorias de pacientes peruanos con fibrosis quística" tuvo como **objetivo** calificar el nivel molecular las bacterias patógenas de las vías respiratorias de pacientes peruanos con fibrosis quística, su **metodología** es de tipo descriptivo, su población fue de 21 pacientes (42,9%) de un total de 49 pacientes con fibrosis quística, la edad promedio fue de 7 años 7 meses con un rango de 20 meses a 20 años de edad, y quienes fueron colaboradores del hospital Edgardo Rebagliati Martins y del Instituto Nacional de Salud del Niño, como **resultado** se tuvo que se identificaron 127 cepas, encontrando bacterias patógenas, pseudomonas aeruginosa (31,5%), staphylococcus aureus (12,6%), pseudomonas spp. (11,8%), Klebsiella oxytoca (3,1%), otras especies mostraron baja prevalencia; asimismo se **concluye** que el patógeno oportunista P aeruginosa es la que predomina en los pacientes peruanos pediátricos con fibrosis quística, ante ello se debe continuar con la prevención a temprana edad como el tamizaje neonatal, continuidad de medicinas, capacitación de profesionales como también a la familia tanto en fisioterapia como antibioterapia, para mejorar la calidad de vida de estos pacientes con fibrosis quística. (17)

2.2. BASE TEORICA

2.2.1. Marjory Gordon: Patrones funcionales de salud

Marjory Gordon nacida el 10 de noviembre 1931, lideresa internacional del conocimiento de enfermería, fue profesora norteamericana, el cual creó una técnica de valoración de enfermería conocida como patrones funcionales de salud Gordon, que servía para ayudar a las enfermeras a realizar un reconocimiento completo de sus pacientes de forma más compacta, falleciendo el 29 de abril del 2015 en Boston. (18)

Los patrones funcionales de la salud fueron creados con el objetivo de organizar la valoración de enfermería, lo cual son una estructura de actividades y comportamientos que favorecen a la salud, calidad de vida de

las personas y al logro de su potencial humano que se dan a lo largo del tiempo de manera secuencial. (19)

La ventaja que tienen estos patrones de salud para realizar la valoración del paciente es que puede ser usada con independencia del modelo o teoría enfermería elegida. El manejo de los patrones funcionales permite una valoración de la enfermera sistemática y planificada con la que se obtiene gran cantidad de datos relevantes del paciente tanto físico, psíquico, sociales como espirituales, de una manera clara y organizada, lo que facilita el análisis y la selección de los diagnósticos. (20)

La valoración de Marjory Gordon se centra en 11 patrones funcionales independientes pero interrelacionados, y estas son:

- 1. *Percepción y manejo de la salud:*** Percepción por el propio individuo de la salud y del bienestar, así como el manejo de todo lo relacionado con su salud respecto a su mantenimiento o recuperación.
- 2. *Nutricional y metabólico:*** Es la determinación de las costumbres de consumo de alimentos y líquidos en relación con las necesidades metabólicas del individuo y las posibilidades de disponibilidad de éstos.
- 3. *Eliminación:*** Descripción de la función excretora tanto intestinal como urinaria y cutánea.
- 4. *Actividad y ejercicio:*** Capacidad para la movilidad autónoma y la actividad.
- 5. *Sueño y descanso:*** Hace referencia a los patrones de sueño, descanso y relax a lo largo del día.
- 6. *Cognición y perceptual:*** Adecuación de las funcionales visuales, auditivas, gustativas táctiles, olfativas, así como la existencia o no del dolor.
- 7. *Autopercepción y autoconcepto:*** Determinación del auto concepto y percepciones de uno mismo.
- 8. *Rol y relaciones:*** Descripción del papel o rol social.
- 9. *Sexualidad y reproducción:*** Satisfacción o insatisfacción con la sexualidad y descripción del patrón reproductivo.
- 10. *Tolerancia al stress:*** Capacidad para resistirse a las amenazas para la propia integridad, formas de manejar el stress, sistemas de apoyo familiares u otros tipos y capacidad percibida para controlar y manejar las situaciones.
- 11. *Valores y***

creencias: Descripción de valores, objetivos o creencias incluidas las espirituales que guían las decisiones y opciones vitales del individuo. (21)

2.2.2. Teoría del Duelo Disfuncional

En 1989, las teóricas Georgene Gasrill Earkes, Mary Learmann Burke y Margaret Hainsworth establecieron el consorcio de enfermería para la investigación del dolor crónico (en sus siglas en inglés NCRCS) para estudiar conjuntamente de dolor crónico o duelo disfuncional. Esta teoría se basó en estudios cualitativos, lo cual se realizaron entrevistas a personas siendo: conyugues (cuidadores) de pacientes, pacientes, padres cuidadores con una enfermedad crónica y personas que han perdido a ser querido. (22)

Esta teoría está conformada por 4 Metaparadigmas que son conceptos y proposiciones, y están destinadas a explicar los fenómenos del metaparadigma, que son: **Persona:** las personas comparan sus experiencias con el ideal y con quienes le rodean, aunque la experiencia es única, existen características comunes y previsibles acerca de la experiencia de la pérdida. **Entorno:** hay interacciones en contexto social que influye el ambiente social, laboral, familiar. Los individuos responden a su evolución de sí mismos con respecto a las normas sociales. **Salud:** la salud de una persona depende de la adaptación a discrepancias asociadas a la pérdida. El abordaje eficaz origina una respuesta normal a las pérdidas. **Cuidado de Enfermería:** diagnóstica el duelo disfuncional, las enfermeras pueden ofrecer una guía anticipatoria a individuos de riesgo. Los roles principales de las enfermeras incluyen la presencia empática, experiencia en docencia, competencia profesional y cuidados. (22)

2.3. BASE CONCEPTUAL

2.3.1. Fibrosis Quística

La fibrosis quística es una enfermedad genética, multisistémica y progresiva que causa daños graves a diferentes órganos como pulmones, páncreas, hígado, sistema digestivo, sistema reproductor, entre otros,

asimismo afectan a las células que producen moco, sudor y jugos digestivos, produciéndole en ellos mucosidad espesa y pegajosa, debido a que es causado por una mutación en el gen que codifica la proteína CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística), que es la que regula los canales de cloro en la membrana. La fibrosis quística afecta frecuentemente a los de la raza caucásica (23)

2.3.2. Sintomatología

En el Perú en el año 2012, se declara un programa de tamizaje neonatal universal que es una ley de interés nacional (Ley 29885), para detectar la fibrosis quística en los recién nacidos, por ser una enfermedad genética autosómica recesiva, con ello ayudaría a detectar precozmente la enfermedad y por ende darle un tratamiento oportuno y calidad de vida. (6)

Los tapones de mocos espesos y pegajosos obstruyen conductos pulmonares que hacen limitar el paso del aire interior hacia el exterior, causando diferentes síntomas como: tos persistente, sibilancia, intolerancia al ejercicio, infecciones pulmonares recurrentes, fosas nasales inflamadas, sinusitis recurrentes, etc. En los síntomas digestivos la mucosidad bloquean los conductos que transportan las enzimas digestivas desde el páncreas al intestino delgado, haciendo imposible la absorción de nutrientes, generando una serie de problemas como: heces grasosas y malolientes, pérdida de peso, crecimiento limitado, obstrucción intestinal (recién nacidos), estreñimiento, etc. Otras síntomas es la sudoración excesiva y ello puede provocar deshidratación, y el sabor salado en la piel. (24)

2.3.3. Fisiopatología

Esta enfermedad está causada por la mutación del gen que codifica la proteína CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística), gen situado en el cromosoma 7, se han descrito más de 2000 mutaciones asociadas a la enfermedad, la más frecuente fue la AF 508, la cual se produce de manera autosómica recesiva siendo los genes mutados

de ambos padres, teniendo una probabilidad de 25% de tener un hijo con fibrosis quística en cada primer embarazo. (25)

La proteína CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística), es responsables de una de las vías de transporte de iones de cloro en las células epiteliales, así como también puede controlar la función de otras proteínas (canales auxiliares de cloro y canales de sodio) y se ubican en las células epiteliales como la de vías aéreas, glándulas de submucosa del tracto gastrointestinal, hígado, vesícula biliar y páncreas, alterando a dicha proteína, impidiendo que pueda realizar su acción de transporte presentando y produciendo (25).

2.3.4. Epidemiología

La fibrosis quística es una enfermedad mundial con una incidencia de 1 en 2500 nacidos vivos en el grupo étnico caucásico, muy por encima de 1 por 15000 y 1 por 32000 reportada en las razas negroides o asiáticas. La incidencia en Latinoamérica demuestran amplias variaciones por ejemplo en México es de 1 en 3862, Cuba 1 en 6500, para Brasil 1 en 9600, para Argentina 1 en 6900, Uruguay 1 en 4000 y 1 en 8000 para Chile, debido a la migración y mezcla de razas en este quingentésimo. En Perú no se tienen reportes oficiales, pero se estima que tiene una incidencia 1 en 6000. (26)

2.3.5. Factores de Riesgo asociado

Medio ambiente; vivir en un ambiente en hacinamiento contribuiría al aumento de exacerbaciones respiratorias, lo cual favorecen a las cepas como la *Pseudomonas aeruginosa* y *Estafilococo áureos*, patógenos más comunes en estos pacientes con fibrosis quística; otro factor que determina el riesgo son las visitas continuas a centros hospitalarios así como también el contacto a menos de 2 metros que favorecerán a la transmisión e intercambio de cepas y ello aumentaría su morbimortalidad. **Estilo de vida;** la población diagnosticada con fibrosis quística en el Perú, en su mayoría es de condición baja económicamente, por ello afectará a su alimentación, no consumen adecuadamente proteínas, calorías, vitaminas y ello no

garantiza una adecuada alimentación. **Factores hereditarios;** la fibrosis quística por ser una enfermedad heredada, se debe investigar a fondo los antecedentes familiares. (9)

2.3.6. Diagnóstico

Éste es uno de los aspectos más relevantes en el manejo de la enfermedad, debido a que debe ser diagnosticada de manera oportuna, y con un alto grado de adecuación, para así evitar pruebas innecesarias y proveer el tratamiento adecuado, por ende un diagnóstico precoz es clave para conseguir una mayor esperanza de vida y una mejora en la calidad de vida. Clásicamente el diagnóstico se hace por sospecha clínica, confirmando con una prueba de sudor, de igual forma se puede diagnosticar con pruebas genéticas, además de tamizaje neonatal, este último realiza pruebas a pacientes recién nacidos. (27)

Test de Sudor: este test es la principal herramienta para el adecuado diagnóstico de la fibrosis quística con el método de iontoforesis, las pruebas de sudor consta de tres etapas: estimular la sudoración, recoger el sudor y determinar la concentración de electrolitos. Los resultados de la prueba considera que: valores positivos, si son mayores de 60 mEq/l de Cl (se debe repetir la prueba), valores negativos si son menores de 50 mEq/l Cl (se descarta el diagnóstico y se deriva al especialista) y si son valores dudosos estarían entre 50 y 60 mEq/L Cl (repetir test derivar especialista o disponer de estudio genético), por tanto este test debe realizarlo por un profesional especializado, para evitar resultados falsamente. (28)

Estudio Molecular: hoy en día se tiene acerca de más de 1900 mutaciones en el gen CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística), siendo la más frecuente la delta F508. Este estudio molecular es un método capaz de establecer si otros miembros de la familia son portadores, esto es relevante por ser un patrón de herencia recesivo, lo que implica que una pareja que tiene la enfermedad tendrá un 25% de probabilidades en cada embarazo de tener otro hijo con la misma patología. (29)

2.3.7. Tratamiento

La fibrosis quística en la actualidad no tiene cura, pero sí tratamiento, prevenir y/o controlar ayuda a disminuir los síntomas y las complicaciones, por tanto se mejoraría la calidad de vida, una intervención oportuna e intensa y dirigida por médicos especialistas, centros especializados, ayudaría a tener más esperanza de vida. El tratamiento de fibrosis quística se basa en 4 pilares fundamentales, 1. La Antibioterapia: para tratar las infecciones e inflamación respiratoria. 2. Fisioterapia Respiratoria: para eliminar la acumulación de moco y mantener una adecuada función pulmonar. 3. Nutrición: teniendo una adecuada nutrición, suplementada con enzimas pancreáticas en los casos necesarios para una correcta absorción de las grasas y las vitaminas liposolubles. 4. Ejercicio Físico: nos ayuda a fortalecer y mantener una mejor condición física y psíquica, retrasando el deterioro que produce la fibrosis quística. (30)

El primer pilar, la Antibioterapia nos ayuda a controlar las infecciones producidas por los gérmenes patógenos durante el proceso inflamatorio; el tratamiento indicado por vía oral, inhalatorio o intravenoso, dependerá del tipo germen y sus sensibilidades, y estará en función del tipo de exacerbaciones respiratorias. El tratamiento intravenoso su acción es inmediata y más efectivo en la exacerbaciones severas, para ello se utilizan 2 tipos de antimicrobianos durante la segunda y tercera semana para disminuir la resistencia de bacterias patógenas. El tratamiento oral e inhalatorio se emplea solo en exacerbaciones cuando son leves o moderadas, los fármacos los utilizados son las fluoroquinolonas (ciprofloxacino y levofloxacino). (31)

La fisioterapia respiratoria es uno de los pilares más importante para el tratamiento de fibrosis quística, lo cual debe de iniciarse inmediatamente después del diagnóstico confirmado, este pilar tiene como objetivo la limpieza de las vías respiratorias con secreciones concentradas con bacterias; se tiene diversos métodos, pero no existe un sistema eficaz. El método clásico es el de percusión torácica, ejercicio físico, dispositivo flutter, técnicas respiración o de tos; estos métodos ayudarán a dilatar las

vías aéreas, movilizar secreciones, transportarlas y evacuarlas con técnicas de espiración. (32)

El tercer pilar nos habla de la importancia de la nutrición en los pacientes con fibrosis quística, se debe lograr una adecuada ingesta de alimentos como carbohidratos, proteína, lípidos, ácidos grasos esenciales, y suplemento vitamínicos y minerales, asegurando un balance positivo de energía antes y durante las exacerbaciones infecciosas, asimismo los pacientes con fibrosis quística presenta un déficit de ácido graso y no se debe limitar la ingesta de lípidos, es por ello es fundamental que los padres y pacientes tengan conciencia sobre la orientación y capacitación en el consumo de su dieta diaria, además hay una clara asociación entre el estado nutricional y la sobrevida de los pacientes con fibrosis quística. (33)

Este cuarto pilar menciona al ejercicio físico, ya que es importante porque no ayuda a fortalecer la función pulmonar, aumenta el apetito, imagen corporal, relaciones sociales, aumenta la fuerza muscular, entre otros. Es recomendable no practicar deporte con otros niños con fibrosis quística debido al riesgo de infección cruzada. (34)

2.3.8. Cuidados de Enfermería

Sabiendo que la fibrosis quística es una enfermedad hereditaria, que altera al gen CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística) y como tal se tiene más de 1900 mutaciones, lo que conlleva a tener una variedad de sintomatología, y por ende la enfermedad se presenta de grado y modo diferente en cada paciente, por lo que el tratamiento es variado, es por ello que es necesario identificar precozmente el diagnóstico para que los médicos brinden el tratamiento adecuado, y la enfermera aplique los cuidados necesarios, por tanto la enfermera juega un rol importante durante el tiempo de hospitalización del paciente con fibrosis quística, el cual se debe desarrollar con dedicación individualizada por el bienestar de los pacientes, es por eso se debe realizar ejercicios de fisioterapia respiratoria que ayuda a dar fluidez de la mucosidad, los tratamientos con antibióticos tanto oral, intravenosa o inhalación,

administración de enzimas pancreática por vía oral, de igual forma complementos vitamínicos, calóricos, y el control de dieta adecuada, como bebidas isotónicas para la prevención de deshidrataciones, es importante que la enfermera ayude al paciente la realización de ejercicios físicos básicos para mejorar la capacidad pulmonar, es de suma importancia el estado de nutrición de los pacientes con fibrosis quística porque influye favorablemente al desarrollo de la enfermedad. (35)

2.4. DEFINICIÓN DE TERMINOS

- ***Cuidado de Enfermería:*** atención individualizada sobre los cuidados específicos, basados en las necesidades que viven las personas en diversas enfermedades durante su vida. (36)

- ***Paciente Pediátrico:*** pacientes con edades de 0 años (neonato) hasta los 17 años 11 meses 29 días (adolescentes). (37)

- ***Fibrosis Quística:*** enfermedad hereditaria afecta a las glándulas exocrinas (secretoras) produciendo moco espeso y pegajoso, afectando a pulmones, sistema digestivo, sistema reproductor, hígado, páncreas, etc. (2)

CAPÍTULO III

PLAN DE CUIDADO DE ENFERMERIA

3.1 VALORACION

3.1.1 DATOS DE FILIACION

Nombres y apellidos del paciente:	L.A.D
Documento de identidad:	12345678
Grado de Instrucción:	Primaria
Grupo Sanguíneo:	Rh O+
Edad:	10 años
Estado civil:	No corresponde
Ocupación:	Estudiante
Religión:	Israelita
Lugar de Nacimiento:	Iquitos
Fecha de nacimiento:	31/10/11
Fecha de Ingreso al servicio:	26/08/21
Nacionalidad:	Peruana
Dirección actual:	Chancas Andahuaylas – Los Portales
Distrito:	Santa Anita
Departamento:	Lima
Provincia:	Lima

3.1.2 MOTIVO DE CONSULTA: paciente escolar acude al servicio por consultorio externo en compañía de su madre por presentar sensación de falta de aire, tos con secreción amarillenta densa, con oxígeno 3 lpm, saturación 95%, portador de catéter port y gastrostomía, se observó gases húmedas con secreción serosa. El diagnóstico médico fue compromiso pulmonar por fibrosis quística y desnutrición severa.

3.1.3 ENFERMEDAD ACTUAL: paciente pediátrico cursa con diagnóstico definitivo como es la Fibrosis quística, con compromiso pulmonar y pancreático, colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosas*, desnutrición crónica, presenta dificultad para respirar, ansiosa.

3.1.4 ANTECEDENTES

3.1.4.1 Antecedentes Perinatales:

Producto de la 5 gestación, nacido de parto eutócico, con un peso al nacer de 3528 gr.

3.1.4.2 Antecedentes Familiares:

Los padres y hermanos aparentemente sanos.

3.1.4.3 Antecedentes Personales:

Presenta hospitalización a partir de los 2m hasta los 6 meses por neumonías, al año descartan el Asma y Tuberculosis, en el 2018 fue hospitalizada en Iquitos por neumonía grave, es derivada al Instituto Especializado en Lima y fue diagnosticada con Fibrosis Quística, y desde ahí presenta continuas hospitalizaciones, aproximadamente cada 6 meses, y siendo la última en octubre del 2020, por presentar exacerbaciones.

3.1.4.4 Antecedentes Socioeconómicos y Culturales:

Paciente con bajo recurso económico, estudiante y de religión israelita.

3.1.5 EXAMEN FISICO

3.1.5.1 Control de signos vitales

- Presión arterial: 85/55mmhg
- Frecuencia cardiaca: 120 por minuto
- Frecuencia respiratoria: 48 por minuto
- Temperatura: 36.9 °C
- Sat.O2 86%

3.1.5.2 Exploración céfalo caudal

- Oreja: Simétricas y con buena audición
- Nariz: *Mediana, alineada y simétrica sin lesiones.*
- Vías aéreas: *Permeables.*
- Boca: *Mucosa hidratada.*
- Cuello: *Disminución simétrica no edemas.*
- Tórax: *Simétrico.*
- Pulmones: *Amplexación conservada, hemitórax. roncos difusos en ambos campos pulmonares.*
- Cardiovascular: *Ruidos cardíacos rítmicos y de buena intensidad, no soplos.*
- Mamas: *Simétricas sin lesiones ni secuelas, localización del portador de catéter port en región infraclavicular derecha.*
- Abdomen: *Blando y depresible, no impresiona dolor a la palpación, con botón de gastrostomía en hipocondrio izquierdo.*
- Genitourinario: *Normal, micción espontánea.*
- Columna vertebral: *Normal, sin malformaciones.*
- Extremidades: *Superiores e inferiores simétricas.*
- Fuerza muscular: *Disminuida*

3.1.5.3 Indicaciones Medicas

Tratamiento Farmacológico:

- Dieta hiperproteica 1700kcal, 3 comidas principales +2 meriendas.
- Formula polimérica 20% (600cc por infusión continua) (7pm – 3am)
- Piperacilina 1300mg e.v. c/ 6h
- Amikacina 500mg e.v. c/ 24h
- Fluconazol 200mg e.v. c/24h
- Midazolam 1.5mg e.v. en stat

- Omeprazol 20mg v.o. c/24h
- Azitromicina 200mg v.o. (4ml) (L-M-V)
- Pancreatina 1 cap. 25,000 UI D-A-C
- Pancreatina ½ cap. 12,500 UI M1 - M2 (meriendas)
- Vitamina K ½ amp. 5mg v.o. semanal (miércoles)
- Polientiglicol 17gr diluido en 250 ml de agua c/24 h
- Acetilcisteína 100mg c/8h
- Carbonato de calcio 1,250mg v.o. c/24h
- NBZ ClNa al 3% 5ml +12gotas de salbutamol c /6h
- NBZ con alfadornaza (2,5mg /2,5ml) c/ 24h
- Salbutamol inhalatorio 2 puff c/ 8h
- Budosenida 200mg 2puff c/12h
- Fisioterapia respiratoria
- O2 x CBN si sat. > 92%
- Cuidados de gastrostomía y catéter port.
- CFV +BHE.

3.1.5.4 Exámenes Auxiliares:

Tomografía Pulmonar: es una técnica que permite realizar diferentes imágenes de plano o sección del cuerpo.

Radiografía de Tórax: se realiza para poder evaluar el sistema pulmonar del niño y ayuda con el diagnóstico de acuerdo a los síntomas el paciente.

Exámenes Complementarios:

Hemograma Completo: es un Análisis de sangre que se usa para determinar el número y la proporción de las células sanguíneas en relación de los glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas.

Gases Arteriales: este análisis muestra el estado ácido-base de nuestro paciente, cuando el oxígeno se transporte desde los pulmones a la sangre y determina la capacidad del tejido.

Perfil Hepático: es un análisis de sangre que ayuda detectar la presencia de determinadas enzimas y proteínas, y bilirrubina en la sangre.

Cultivo de Espudo: se realiza para detectar el tipo de hongo y bacteria, producidas en los pulmones y vías respiratorias.

IGE Aspergillus: examen que se realiza para determinar el nivel de hongo en la sangre.

Ecografía abdominal: esta prueba evalúa si el páncreas, hígado y vesícula biliar están afectados.

Test de sudor: es un análisis para determinar la concentración de electrolitos en sudor, es fundamental para la comprobación del diagnóstico de fibrosis quística.

3.1.6 VALORACIÓN SEGÚN MODELO DE CLASIFICACIÓN DE DOMINIOS Y CLASES

<u>DOMINIO I</u>	Promoción y Gestión de la Salud.
<i>Clase 1:</i>	Toma de conciencia de la salud: Realiza controles periódicos.
<i>Clase 2:</i>	Gestión de salud: Tiene seguro integral de salud.
<u>DOMINIO II</u>	Nutrición.
<i>Clase 1:</i>	Ingestión: Apetito disminuido, dentadura completa, mucosa oral sin lesiones.
<i>Clase 2:</i>	Digestión: Blando y depresible, ruidos hidroaéreos presentes. No náusea ni vómitos.
<i>Clase 3:</i>	Absorción: Peso: 16,500Kg
<i>Clase 4:</i>	Metabolismo: Piel normal.
<i>Clase 5:</i>	Hidratación: Mucosas húmedas.

- DOMINIO III** Eliminación
- Clase 1:* ***Función urinaria:*** Micción espontánea. Frecuencia: 4 veces por día.
- Clase 2:* ***Función gastrointestinal:*** Deposición: 1 veces por día. No estreñimiento.
- Clase 3:* ***Función tegumentaria:*** Ligeramente sudoroso.
- Clase 4:* ***Función respiratoria:*** Con apoyo de oxígeno por cánula binasal a 3 litros, Saturación de oxígeno 94%. Pulmones: buen paso de flujo de aire en ambos campos pulmonares y roncantes difusos en ambos hemitórax. No tirajes y no distres respiratorio.

- DOMINIO IV** Actividad y Reposo
- Clase 1:* ***Reposo/sueño:*** Reposo forzado, sueño interrumpido.
- Clase 2:* ***Actividad/ejercicio:*** Reposo forzado por enfermedad.
- Clase 3:* ***Equilibrio/energía:*** Se moviliza con dificultad.
- Clase 4:* ***Respuesta cardiovascular/pulmonar:*** frecuencia cardíaca con taquicardia = 120 x min, frecuencia respiratoria = 48x min, saturación = 94% con apoyo de cánula binasal a 3 litros por minuto.
- Clase 5:* ***Autocuidado:*** Asistido por personal del servicio.

- DOMINIO V** Percepción – Cognición
- Clase 1:* ***Atención:*** Responde con normalidad al interrogatorio.
- Clase 2:* ***Orientación:*** Orientado en tiempo espacio y persona.
- Clase 3:* ***Sensación-percepción:*** Conservado
- Clase 4:* ***Cognición:*** No alterado, conocimiento deficiente y control emocional inestable.
- Clase 5:* ***Comunicación:*** Por momentos se muestra irritable.

DOMINIO VI Autopercepción
Clase 1: **Autoconcepción:** Se observa triste y preocupado.
Clase 2: **Autoestima:** Niña refiere que está cansada de venir en el hospital.

DOMINIO VII Rol/Relaciones
Clase 1: **Rol de cuidador:** Madre refiere que se encuentra agotada.
Clase 2: **Relaciones familiares:** Padres preocupados por sus frecuentes y continuas hospitalizaciones.
Clase 3: **Desempeño del rol:** No aparentan conflictos familiares.

DOMINIO VIII Sexualidad
Clase 1: **Identidad sexual:** No refiere.
Clase 2: **Función sexual:** No refiere.
Clase 3: **Reproducción:** No tiene hijos

DOMINIO IX Afrontamiento/Tolerancia al Estrés
Clase 1: **Respuesta post traumática:** Refiere que su enfermedad la está cansando.
Clase 2: **Respuesta de afrontamiento:** Refiere que quiere irse del hospital para estar con sus hermanos lo más pronto posible.
Clase 3: **Estrés neuro-compartmental:** No refiere.

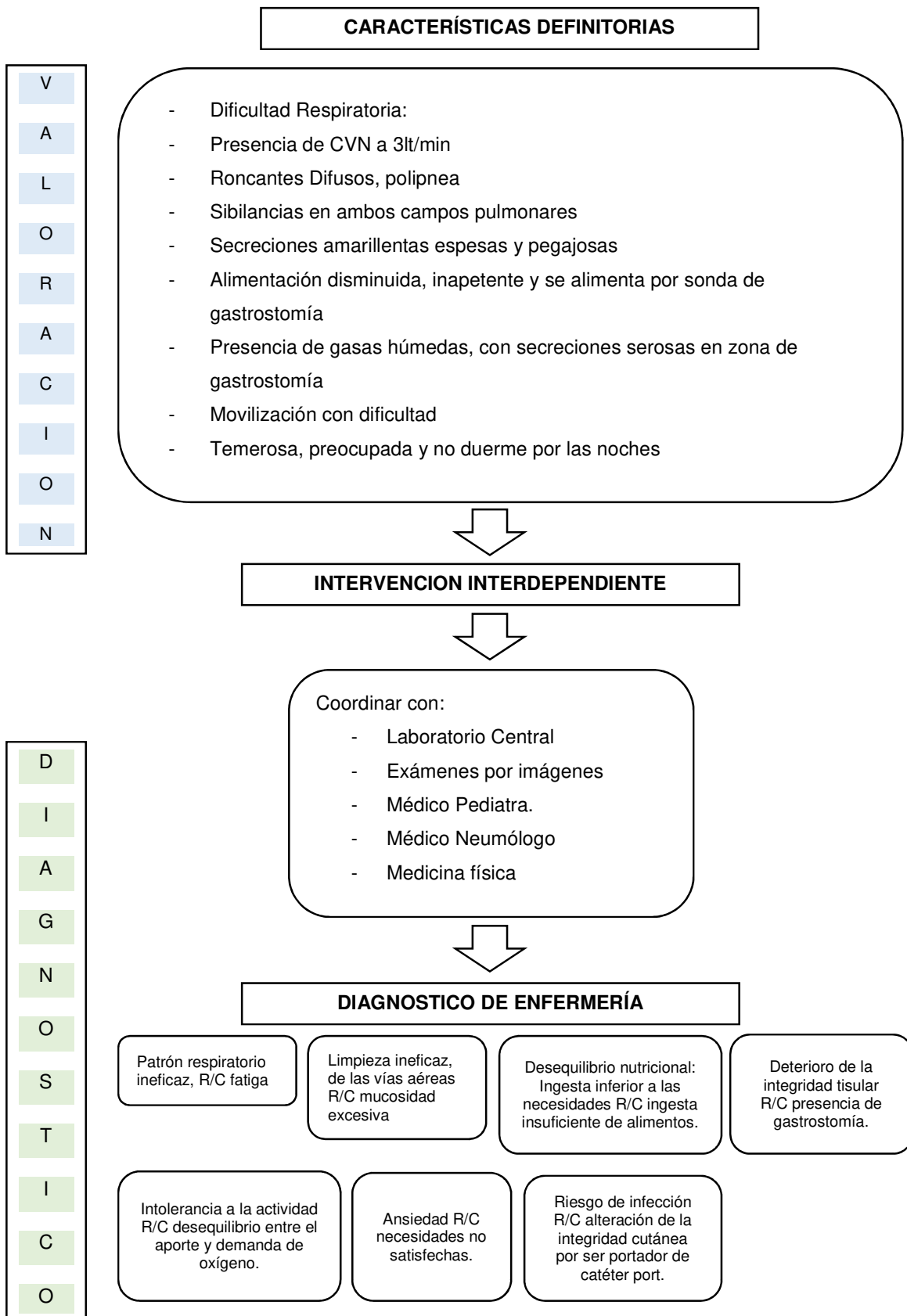
DOMINIO X Principios Vitales
Clase 1: **Valores:** No refiere.
Clase 2: **Creencia:** Refiere tener religión israelita.
Clase 3: **Congruencia entre valores/creencias/acciones:** Padres refieren ser israelitas.

- DOMINIO XI** Seguridad y Protección
- Clase 1: **Infeción:** T°= 36,9C°, procedimientos invasivos: Catéter port y de botón de gastrostomía*
- Clase 2: **Lesión física:** heridas por procedimientos.*
- Clase 3: **Violencia:** Se muestra irritable con el personal que lo asiste cuando no acepta un procedimiento.*
- Clase 4: Peligros del entorno: Área de neumología con otras patologías y no cuenta con aislamiento adecuado.*
- Clase 5: Procesos defensivos: Hemograma en valores normales*
- Clase 6: Termorregulación: Afebril, T°= 36,9 C*

- DOMINIO XII** Confort
- Clase 1: **Confort Físico:** Con facies de malestar por estadía hospitalaria.*
- Clase 2: **Confort del entorno:** Cubierto con sabana y bata hospitalaria.*

- DOMINIO XIII** Crecimiento y desarrollo
- Clase 1: **Crecimiento:** Retardado*
- Clase 2 **Desarrollo:** Retardo del desarrollo para su edad (aparenta menos edad).*

3.1.7 ESQUEMA DE VALORACION



V
A
L
O
R
A
C
I
O
N

D
I
A
G
N
O
S
T
I
C
O

3.2 DIAGNOSTICO DE ENFERMERÍA

3.2.1 LISTA DE HALLASGOS SIGNIFICATIVOS

- Dificultad respiratoria, fatiga, taquipnea.
- Sibilancia y roncales difusos en ambos campos pulmonares.
- Secreción amarillenta, densa y pegajosa.
- Disminución del apetito.
- Presencia de gasas húmedas.
- Secreción serosa en zonas de gastrostomía.
- Movilidad limitada.
- Temerosa, preocupada.
- Dificultad para dormir.
- Presencia de catéter port permanente.

3.2.2 DIAGNOSTICO DE ENFERMERIA SEGÚN DATOS SIGNIFICATIVOS

- Patrón respiratorio ineficaz R/C fatiga e/p disnea, taquipnea.
- Limpieza ineficaz de las vías aéreas R/C mucosidad excesiva e/p secreción amarillenta y densa.
- **Desequilibrio** nutricional por defecto R/C ingesta inferior a las necesidades corporales e/p bajo peso, mala absorción de nutrientes.
- Deterioro de la integridad tisular R/C presencia de gastrostomía e/p secreción serosa y piel irritada.
- Intolerancia a la actividad R/C desequilibrio entre el aporte y demanda de oxígeno e/p disnea de esfuerzo fatiga.
- Ansiedad R/C con necesidades no satisfechas e/p irritabilidad, temor y sensación de angustia.
- Riesgo de infección R/C alteración de la integridad cutánea por ser portador de catéter port.

3.2.3 ESQUEMA DE DIAGNOSTICO DE ENFERMERIA

PROBLEMA	FACTOR RELACIONADO	EVIDENCIA	DIAGNOSTICO
Patrón Respiratorio Ineficaz	Fatiga	Disnea, taquipnea	Patrón respiratorio ineficaz R/C fatiga e/p disnea y taquipnea
Limpieza ineficaz de las vías aéreas	Mucosidad excesiva	Secreción amarillenta y densa	Limpieza ineficaz de las vías aéreas R/C mucosidad excesiva e/p secreción amarillenta y densa
Desequilibrio nutricional: Ingesta inferior a las necesidades	Ingesta insuficiente de alimentos	Bajo peso, mala absorción de nutrientes	Desequilibrio nutricional: Ingesta inferior a las necesidades R/C ingesta insuficiente de alimentos e/p bajo peso y mala absorción nutrientes
Deterioro de la integridad tisular	Presencia de gastrostomía	Secreción serosa y piel irritada	Deterioro de la integridad tisular R/C presencia de gastrostomía e/p secreción serosa y piel irritada
Intolerancia a la actividad	Desequilibrio entre el aporte y demanda de oxígeno	Disnea de esfuerzo y fatiga	Intolerancia a la actividad R/C desequilibrio entre el aporte y demanda de oxígeno e/p disnea de esfuerzo y fatiga
Ansiedad	Necesidades no satisfechas	Irritabilidad, temor y sensación de angustia	Ansiedad R/C necesidades no satisfechas e/p irritabilidad, temor y sensación de angustia
Riesgo de infección	Alteración de la integridad cutánea por ser portador de catéter port.		Riesgo de infección R/C alteración de la integridad cutánea por ser portador de catéter port.

Fuente: Elaboración propia.

3.3 PLANIFICACIÓN

3.3.1 ESQUEMA DE PLANIFICACION

DIAGNOSTICO DE ENFERMERÍA	OBJETIVO (NOC)	INTERVENCIÓN DE ENFERMERÍA (NIC)	EVALUACION
<p>Código: 00032 Patrón respiratorio ineficaz R/C fatiga e/p disnea y taquipnea</p>	<p>Código: 0410 Estado Respiratorio Permeabilidad de las vías aéreas</p> <p>Indicadores: Ventilación 0403</p>	<p>Código: 3350 Control y Seguimiento Respiratorio</p> <p><u>Actividades</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Preparar el equipo de oxígeno y administrar a través de un sistema humificador. - Controlar la eficacia de la oxigenoterapia (pulsoxímetro). - Vigilar el flujo de litro de oxígeno. - Comprobar la capacidad del paciente para tolerar la administración de oxígeno. - Vigilar el ritmo, frecuencia profundidad y esfuerzo de las respiraciones. - Colocar al paciente en posición fowler. 	<p>Paciente mejora su patrón respiratorio.</p>

<p>Código: 00031 Limpieza ineficaz de las vías aéreas R/C mucosidad excesiva e/p secreción amarillenta y densa</p>	<p>Código: 0410 Estado Respiratorio Permeabilidad de las vías respiratorias</p> <p>Indicadores: 041005 Ritmo respiratorio</p> <p>041012 Capacidad de eliminar secreciones</p>	<p>Código: 3140 Manejo de la Vía Aérea</p> <p><u>Actividades</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Interaccionar con el paciente. - Nebulizar, según prescripción médica. - Colocar en posición prona al paciente. - Controlar el estado respiratorio de oxigenación, según corresponda. - Realización de fisioterapia respiratoria. - Auscultamiento de sonidos respiratorios, observando las áreas de disminución o ausencia de ventilación. - Realizar registro de enfermeros 	<p>Paciente escolar logra mejorar la permeabilidad de las vías aéreas.</p> <p>Paciente elimina secreciones de las vías aéreas.</p>
<p>Código: 00002 Desequilibrio nutricional: Ingesta inferior a las necesidades R/C ingesta insuficiente de alimentos e/p</p>	<p>Código: 1004 Estado Nutricional</p> <p>Indicadores: 100401 Ingesta de Nutrientes</p>	<p>Código: 1100 Manejo de la Nutrición</p> <p><u>Actividades</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Determinar las preferencias alimentarias del paciente. 	<p>Paciente recupera su peso adecuado según requerimiento.</p>

<p>bajo peso y mala absorción de nutrientes</p>	<p>100403 Energía</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar un ambiente adecuado para el consumo de alimentos (ventilación relajada y sin olores fuertes). - Administrar las enzimas pancreáticas, antes de comer (pancreatina). - Enseñar al paciente sobre los requerimientos de la dieta en función a su enfermedad. - Monitorizar las calorías y la ingesta alimentaria. - Ayudar al paciente con el cuidado oral antes de comer. 	
<p>Código: 00044 Deterioro de la integridad tisular R/C presencia de gastrostomía e/p secreción serosa y piel irritada</p>	<p>Código: 1101 Integridad Tisular Piel y membrana mucosa Indicadores: 110113 Integridad de la piel</p>	<p>Código: 3590 Vigilancia de la Piel <u>Actividades</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluar el estado de zona de incisión (catéter port, gastrostomía). - Control de temperatura de piel y color. - Capacitar a los familiares, sobre los signos de alarma de la piel. 	<p>Paciente mantiene la piel libre de infecciones</p>

	<p>110101 Temperatura de la piel</p> <p>Código: 1842 Conocimiento Control de infecciones</p> <p>Indicadores: 84204 Signos y síntomas de infección</p> <p>80706 Procedimiento de control de la infección</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Verificar si hay infección en la zona de incisión (catéter port, gastrostomía) - Realizar curaciones en zonas de incisión, según prescripción. 	
<p>Código: 00092 Intolerancia a la actividad R/C desequilibrio entre el aporte y demanda de oxígeno e/p disnea de esfuerzo y fatiga</p>	<p>Código: 0005 Tolerancia a la Actividad</p> <p>Indicadores: 000518 Facilidad para realizar actividad de la vida diaria</p> <p>Código: 0402 Estado Respiratorio</p>	<p>Código: 4310 Terapia de Actividad</p> <p><u>Actividades</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Ayudar al paciente a realizar actividades recreativas (pintar, dibujar, pegar, etc.) - Crear actividades creativas, según corresponda. 	<p>El paciente realiza actividades recreativas, según tolerancia.</p>

	<p>Intercambio Gaseoso</p> <p>Indicadores:</p> <p>040211 Saturación de oxígeno</p> <p>040214 Equilibrio entre ventilación y perfusión</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Coordinar con centros comunitarios y programas de actividad - Tener un ambiente seguro para el desplazamiento continuo del paciente. - Brindar juegos de grupos no competitivos y activos. - Incentivar la participación de actividades recreativas de diversión (tareas sencillas, juegos de ajedrez, bingo, etc.) 	
<p>Código: 00146 Ansiedad R/C necesidades no satisfechas e/p irritabilidad, temor y sensación de angustia</p>	<p>Código: 1211 Nivel de Ansiedad</p> <p>Indicadores:</p> <p>121101 Desasosiego</p> <p>121108 Irritabilidad</p> <p>121115 Ataque de pánico</p>	<p>Código: 5820 Disminuir la Ansiedad</p> <p><u>Actividades</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Permanecer con el paciente para promover la seguridad y reducir el miedo. - Fomentar la realización de actividades, durante la hospitalización. - Crear un ambiente, durante la hospitalización que facilite la confianza. - Administrar medicamentos que 	<p>Paciente logra disminuir su nivel de ansiedad</p>

	<p>Código: 1213 Nivel de Miedo Infantil</p> <p>121312 Labilidad emocional</p> <p>121317 Abandono</p>	<p>reduzcan la ansiedad, según corresponda (sertralina)</p>	
<p>Código: 00004 Riesgo de infección R/C alteración de la integridad cutánea por ser portador de catéter port.</p>	<p>Código: 0703 Severidad de la Lesión Física</p> <p>Indicadores: 191302 Hematomas 191303 Laceración</p> <p>Código: 1902 Control de riesgo: proceso infeccioso</p> <p>Indicadores: 192426 Identificar los factores de</p>	<p>Código: 6540 Control de Infecciones</p> <p><u>Actividades</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Enseñar al paciente sobre el lavado de manos apropiado. - Realizar lavados e manos antes y después de cada procedimiento. - empezar a realizar las precauciones universales. - Realizar la curación de zonas de catéter y gastrostomía, con asepsia correspondiente. - Mantener el ambiente adecuado. 	<p>Paciente no presenta signos de infección.</p>

	riesgo de infección		
	192416 Práctica estratégica de control de las infecciones		

FUENTE: NANDA: North American Nursing Diagnosis Association (38) / NIC: La Nursing Interventions Classification (39)
/ NOC: Nursing Outcomes Classification (40)

3.4 EJECUCIÓN Y EVALUACIÓN

3.4.1 REGISTRO DE ENFERMERÍA: SOAPIE

S	Paciente pediátrico, refiere “no duermo bien por las noches, porque estoy tosiendo y tengo sensación de ahogo”. La madre refiere que hace una semana, su hija presenta tos con flema amarillenta y espesa, le falta el aire y aumenta de peso.
O	Paciente pediátrico de sexo femenino, ingresa por consultorio al servicio de neumología en compañía de su madre, despierta, orientada, con dificultad respiratoria y a la auscultación presenta sibilantes y roncales difusos, en ambos campos pulmonares, piel y mucosa hidratada, pálida, adelgazada y micción espontánea.
A	<ul style="list-style-type: none"> - Patrón respiratorio ineficaz, R/C fatiga e/p disnea, taquipnea. - Limpieza ineficaz de las vías aéreas, R/C mucosidad excesiva e/p secreción amarillenta, espesa, densa. - Desequilibrio nutricional por defecto R/C ingesta inferior a las necesidades corporales e/p bajo peso, mala absorción de nutrientes.
P	<ul style="list-style-type: none"> - Mejorar el patrón respiratorio. - Mantener permeables las vías aéreas. - Mantener un estado nutricional adecuado.

<p>I</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Vigilar el ritmo, frecuencia, profundidad y esfuerzo de las respiraciones. - Controlar el flujo de litros de oxígeno. - Evaluar la capacidad del paciente para tolerar la administración de oxígeno. - Preparar el equipo de oxígeno para su administración. - Nebulizar con alfadornaza y solución hipertónica. - Realizar inhalaciones al paciente, según indicación. - Vigilar el estado respiratorio de oxigenación. - Realizar fisioterapia respiratoria. - Colocar al paciente en posición semifowler. - Determinar las preferencias de alimentos. - Proporcionar un ambiente adecuado, durante el consumo de alimentos. - Administrar enzimas pancreáticas, antes de las comidas (pancreatina). - Realizar un balance estricto de la ingesta de alimentos.
<p>E</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Paciente mantiene el patrón respiratorio en valores normales. - Paciente logra eliminar las secreciones de las vías aéreas. - Paciente recupera su peso de acuerdo a sus necesidades.

FUENTE: Elaboración propia - NANDA: North American Nursing Diagnosis Association. (38)

CONCLUSIONES

1. La fibrosis quística, por ser una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva y altera a la proteína del gen CFTR (reguladora de conductancia transmembrana de fibrosis quística), que en la actualidad no tiene cura pero sí tratamiento, bajo el esquema de los 4 pilares (antibioterapia, fisioterapia respiratoria, nutrición, ejercicio físico), que ayudarían alargar la esperanza de vida.
2. Esta patología es considerada como enfermedad rara, que normalmente afecta a la raza caucásica teniendo una incidencia mundial de fibrosis quística 1/2500, y en nuestro país es de 1/9000 habitantes nacidos vivos.
3. En su mayoría de los pacientes con fibrosis quística en el Perú, son de nivel económico bajo, y viven en lugares lejanos a la capital, por lo tanto no tienen la oportunidad de ser diagnosticados a temprana edad, lo que conllevaría a tener poca sobrevivencia.
4. En la institución especializada, ingresan pacientes con diferentes signos y síntomas, que se confunden con otras enfermedades respiratorias (bronquiolitis, bronquiectasia, asma, entre otros), en la cual son evaluados y derivados a los especialistas para descartar la enfermedad o de lo contrario se inicia el tratamiento oportuno.
5. Según la teórica Marjory Gordon, la realización de la valoración de enfermería, la (el) licenciada (o) debe estructurar una serie de actividades y comportamientos que ayudan a garantizar la calidad y seguridad del paciente hospitalizado, mediante los patrones funcionales.

RECOMENDACIONES

1. Reforzamiento de guías sobre el manejo de fibrosis quística en el servicio de neumología para el personal de enfermería, y así mejorar la calidad de la atención y satisfacción del paciente y familia.
2. Brindar capacitaciones constantes al personal de enfermería, sobre cuidados de los pacientes con fibrosis quística, debido a que en el profesional recae la responsabilidad del cuidado del paciente durante el periodo de hospitalización.
3. Implementación de planes de atención de enfermería con diagnósticos propios de la enfermedad y del servicio.
4. En el Perú no se tiene información actualizada de la fibrosis quística (incidencia, % de diagnosticados nacidos vivos, entre otros), con dicha información ayudaría a la tener mejor panorama de la enfermedad.
5. Se debe institucionalizar a nivel nacional el tamizaje neonatal en fibrosis quística, ya que es la única forma de captar a los pacientes y tratarlos a temprana edad y darle una mejor calidad y esperanza de vida, sabiendo que en el 2012 se promulgo la Ley N°29885, ley que declara de interés nacional la creación del programa de tamizaje neonatal universal.
6. Seguir con las capacitaciones a los familiares y/o cuidadores, respecto a la fisioterapia respiratoria, nutrición, ejercicios físicos, controles mensuales, entre otros, después del alta al paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castaños C, Rentería F. Consenso Nacional de Fibrosis Quística. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2008 [citado 6 noviembre 2021]; 106(6). Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/profesionales/consensos/v106n5a12e.pdf>.
2. ¿Qué es la Fibrosis Quística? - Cystic Fibrosis Foundation [Internet]. [citado el 6 de noviembre 2021]. Disponible en: <https://www.cff.org/es/que-es-la-fibrosis-quistica>
3. Krames Patient Education. FQ en adultos: la genética de la fibrosis quística. [Internet]. [citado 07 noviembre 2021]. Disponible en: <http://ohpcc.kramesonline.com/Spanish/HealthSheets/3,S,60009es>
4. Asociación Mexicana de Industrias de Investigación Farmacéutica. Salud Pública: Día Mundial de la Fibrosis Quística [Internet]. 2016. [citado 08 noviembre 2021]. Disponible en: <http://amiif.org/salud-publica-dia-mundial-de-la-fibrosis-quistica/>
5. Fiqui Perú. Los niños del sudor salado. [Internet]. 2020. [citado 8 noviembre 2021]. Disponible en: <https://www.fiqui.org.pe/p%C3%A1gina-principal>
6. Ley 29885: Ley que declara de interés nacional la creación del programa de tamizaje neonatal universal. Lima: Congreso de la República; 2012
7. Resolución Ministerial 558: Aprueba la norma técnica de salud para el tamizaje neonatal de Hipotiroidismo Congénito, Hiperplasia Suprarrenal Congénita, Fenilcetonuria, Fibrosis Quística, Hipoacusia Congénita y Catarata Congénita. Lima: Ministerio de Salud; 2019.
8. Aquino R, Protzel A, Rivera J, Abarca H, Dueñas M, Nestarez C, et al. Frecuencia de las mutaciones más comunes del gen CFTR en pacientes

- peruanos con fibrosis quística mediante la técnica ARMS-PCR. Rev Perú Med Exp Salud Pública. [Internet] 2017. [citado 10 noviembre 2021]. 34(1). Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rins/v34n1/a09v34n1.pdf>
9. Gualoto Ruiz JV, Quirola Samaniego JA. Proceso de atención de enfermería en fibrosis quística según modelo de Callista Roy [Licenciado]. Universidad Técnica de Machala; 2021.
 10. García Garcés P. Intervenciones de enfermería en enfermedades raras: fibrosis quística, revisión narrativa [Grado Enfermería]. Universidad Católica de Valencia; 2020.
 11. Plaza-Carmona M, Martínez-Gonzales L, Juan-García C. La fibrosis quística en la infancia y su intervención enfermera. Rev enf cyl. [Internet] 2020 [citado 12 noviembre 2021]. 12(1). Disponible en: <http://www.revistaenfermeriacyl.com/index.php/revistaenfermeriacyl/article/view/259>
 12. Poseros Nava A. Percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística [Titulo Especialidad Pediatría]. Benemérita Universidad Autónoma de Puebla; 2020.
 13. Arteaga Yañez V. Proceso de atención de enfermería en pacientes pediátricos con diagnóstico de fibrosis quísticas con manifestaciones pulmonares [Grado en Enfermería]. Universidad Técnica Babahoyo; 2018
 14. Sánchez Cárdenes Z. Fibrosis quística: estudio de 13 casos en el hospital universitario de canarias [Grado de Enfermería]. Universidad de la Laguna; 2017.
 15. Rivas Cilleros E, Fernández Rodríguez A, López Alonso J, Rodríguez Fernández P. Los cuidados respiratorios domiciliarios en el paciente pediátrico con fibrosis quística. Fe Can. [Internet] 2018 [citado el 13

- noviembre 2021]. 3(23). Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7490197>
16. Arbulú Vélez JC. Características tomográficas y microbiológicas en niños con fibrosis quística Hospital Edgardo Rebagliati Martins 2017 [Grado Maestría]. Universidad de San Martín de Porres; 2018.
 17. Aquino R, Gonzáles E, Samaniego S, Rivera J, Cedeño V, Urbina Y, Diringer B. Caracterización molecular de bacterias patógenas de las vías respiratorias de pacientes peruanos con fibrosis quística. Rev Perú Med Exp Salud Pública. [Internet] 2017. [citado 12 noviembre 2021]. 34 (3). Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-46342017000300008
 18. Wikipedia. Marjory Gordon. [Internet]. [citado 12 noviembre 2021]. Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Marjory_Gordon
 19. Manual CTO oposiciones de enfermería. Modelo y teorías de enfermería: características generales de los modelos y principales teóricas. [Internet]. [citado 13 noviembre 2021]. Disponible en: <https://www.berri.es/pdf/MANUAL%20CTO%20OPOSICIONES%20DE%20ENFERMERIA%20-%20PAIS%20VASCO%E2%80%9A%20Vol%C3%BAmen%201/9788417470050>
 20. Álvarez Suarez JL, Del Castillo Arévalo F, Fernández Fidalgo D, Muñoz Meléndez M. Manual de Valoración de Patrones Funcionales. [Internet]. [citado 13 noviembre 2021]. Disponible en: <https://www.uv.mx/personal/gralopez/files/2016/02/MANUAL-VALORACION-NOV-2010.pdf>

21. Rodríguez Puerta A. Marjory Gordon y los patrones funcionales (enfermería). 2020. [Internet]. [citado 14 noviembre 2021]. Disponible en: <https://www.lifeder.com/marjory-gordon/>
22. Ramírez Osorio IL. Teoría del duelo disfuncional. 2013. [Internet]. [citado 15 noviembre 2021]. Disponible en: http://teoriasintermedias.blogspot.com/2013/06/teoria-del-duelo-disfuncional_3.html
23. Grupo de trabajo. Guía de práctica clínica para el tamizaje, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la fibrosis quística. Instituto Nacional de Salud Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé. [Internet]. 2018. [citado el 17 noviembre 2021]. Disponible en: https://repositorio.ins.gob.pe/xmlui/bitstream/handle/INS/1149/UNAGESP-Fibrosis%20Quistica_%20HNDMN-2018.pdf?sequence=1&isAllowed=y
24. Alabau E. Fibrosis Quística. CINFASALUD. 2017. [Internet]. [citado 17 noviembre 2021]. Disponible en: <https://cinfasalud.cinfa.com/p/fibrosis-quistica/>
25. Suranyi González C. Fibrosis quística en Chile: patrón de mortalidad entre los años 1990 a 2017 [Grado Maestría]. Universidad de Chile; 2020.
26. Shaffer C. Epidemiología de la fibrosis quística. News medical. [Internet]. 2019. [citado 17 noviembre 2021]. Disponible en: [https://www.news-medical.net/health/Cystic-Fibrosis-Epidemiology-\(Spanish\).aspx](https://www.news-medical.net/health/Cystic-Fibrosis-Epidemiology-(Spanish).aspx)
27. Jiménez Treviño S, Bousoño García C, Ruiz del Árbol P. Protocolos de patología respiratorio. Bol Soc Ped Asturias, Cant, Cast y León. [Internet]. 2007. [citado 18 noviembre 2021]. 47 (2). Disponible en: <http://riberdis.cedd.net/bitstream/handle/11181/4334/Patologiapulmonarenlafibrosissuistica.pdf?sequence=1>

28. Ortigosa L. Fibrosis quística aspectos diagnósticos. Colombia médica. [Internet]. 2007. [citado 18 noviembre 2021]. 38 (1). Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/cm/v38n1s1/v38n1s1a06.pdf>
29. Barreiro Martínez T, Marín Soria JL. Fibrosis quística: detección bioquímica y diagnóstico molecular. Rev Lab Clin. [Internet]. 2015. [citado 18 noviembre 2021]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-del-laboratorio-clinico-282-articulo-fibrosis-quistica-deteccion-bioquimica-diagnostico-S1888400815000367>
30. Federación Española Fibrosis Quística. Que es la fibrosis quística. [Internet]. [citado 18 noviembre 2021]. Disponible en: <https://fibrosisquistica.org/que-es-la-fibrosis-quistica/>
31. Guerra-Morillo M, Rabasco-Álvarez, Gonzáles-Rodríguez L. Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. Ars Pharm. [Internet]. 2020. [citado 18 noviembre 2021]. 61 (2). Disponible: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2340-98942020000200002
32. Federación española contra la fibrosis quística. Los tres pilares del tratamiento de fibrosis quística. [Internet]. 2002. [citado 18 noviembre 2021]. Disponible en: <https://fqvalenciana.com/wp-content/uploads/2014/11/Los-tres-pilares-del-tratamiento-en-FQ.pdf>
33. Oliveira G, Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. Nutr Hosp [Internet]. 2008. [citado 19 noviembre 2021]. 23 (2). Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112008000600011
34. Federación Española Fibrosis Quística. El ejercicio es medicina en la fibrosis quística. [Internet]. 2013. [citado 19 noviembre 2021]. Disponible

en: <https://fqvalenciana.com/wp-content/uploads/el-ejerc%C3%ADcio-es-medicina.pdf>

35. Illán Noguera C, Álvarez Martínez M, Martínez Rabadán M, Pina Díaz L, Guillén Pérez F, Bernal Baquero M, García Díaz S, García Díaz M. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica. Rev enf doc. [Internet]. 2014. [citado 19 noviembre 2021]. Disponible en: <http://www.sspa.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/huvvsites/default/files/revistas/ED-102-15.pdf>
36. Juárez-Rodríguez P, García-Campos M. La importancia del cuidado de enfermería. Rev enferm inst mex seguro soc. [Internet]. 2009. [citado 19 noviembre 2021]. 17 (2). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/enfermeriaimss/eim-2009/eim092j.pdf>
37. Wikipedia. Pediatría. [Internet]. [citado 19 noviembre 2021]. Disponible en: <https://es.wikipedia.org/wiki/Pediatr%C3%ADa>
38. Herdman H, Kamitsuru S. NANDA Internacional Diagnósticos enfermeros: definiciones y clasificación 2018 – 2020. 11ª ed. España: Elsevier; 2019.
39. Bulechek G, Butcher H, Dochterman J, Wagner Ch. Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC). 6ª ed. España: Elsevier; 2013.
40. Moorhead S, Johnson M, Maas ML, Swanson E. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC). 5ª ed. España: Elsevier; 2014.

ANEXO

Foto N°01: Servicio de Neumología



Fuente: Elaboración Propia

Foto N°02: Servicio de Neumología – Sala N°02



Fuente: Elaboración Propia
Descripción: Pacientes Agudos y Crónicos

Foto N°03: Servicio de Neumología – Sala N°02



Fuente: Elaboración Propia
Descripción: Paciente con Fibrosis Quística (caso clínico)

Foto N°04: Servicio de Neumología – Sala N°02 (agudo)





Fuente: Elaboración Propia
Descripción: Procedimiento (manejo de catéter port)

Foto N°05: Servicio de Neumología – Sala N°02 (agudo)



Fuente: Elaboración Propia
Descripción: Catéter Port Pediátrico (aguja Huber)

Foto N°06: Formatos de Enfermería en el Servicio de Neumología (anverso)

 Servicio de Neumología Proceso de Atención de Enfermería.		FECHA			
		H. C.			
GRADO DE DEPENDENCIA: I () II () III () IV ()					
I. DATOS GENERALES					
APELLIDOS Y NOMBRES:					
FECHA DE INGRESO :	EDAD :	SEXO : M F PESO : TALLA :			
DX MÉDICO		AUS() PAGANTE() CUENTA DIVIDIDA() ES SALUD ()			
PPD ()	ESPUTO ()	HECES () ORINA () ASP. GÁSTRICO () OTROS ()			
VALORACIÓN SUBJETIVA					
T. DIURNO:					
T. NOCTURNO:					
VALORACIÓN OBJETIVA					
CISERO EMILIO ORE DÍAZ - INSN.		F.4-A SERVICIO DE NEUMOLOGÍA			
1. PATRÓN INTERCAMBIO	M T N	ELIMINACIÓN	M T N	3. PATRÓN RELACIONES	M T N
ACTV. RESPIRATORIA		Intestinal: (1) Normal (2) pastosa (3) grumosa (4) cremosa (5) líquida (6) con moco (8) con sangre (7) melosa (9) estrobilada.		AFRONTAMIENTO FAMILIAR	
(1) Fisiológica (2) Digna (3) Bradipnea		PÍSTULA: (1) leucostoma (2) Colostoma		Padres (1) exigentes (2) colaboradores (3) asidosos	
(4) Ventilación espontánea		Vesical: espontánea (1) paravertebral (2) callosa (3) hematóica. (4) Falta / fecha		(5) defensivos (6) ausentes	
(5) Polipnea (6) Taquipnea		Emesis: (1) espasmo (2) nauseoso (1) alimenticio (2) bilioso (3) paroxo (4) ferreo (5) resaca gástrico. DRENAJE: (1) clorídico (2) perclorídico (3) otros.		AFRONTAMIENTO CON EL PERSONAL	
(7) Tiraje (8) Politraxo (9) Aléteo nasal		Diarreas: SI () NO ()		(1) Sociable / comunicativo	
(10) Cianosis perioral (11) cianosis periférica		NUTRICIÓN METABÓLICA		(2) Evasivo/no comunicativo.	
Tos: (1) seca (2) quintosa (3) productiva		(1) Vía oral (2) NPO / verificar reposo gástrico (3) SNG (fecha)		(3) indiferente (4) hostil (5) idiosa...	
Ruidos: (1) M.V. Normal (2) sibilantes		(1) LÍMME (2) L. Mixta (3) Formulas Maternizada.		4 PATRÓN VALORES	
(3) Crepitos (4) Estridor (5) Roncantes		(4) Abtactancia (5) DB (6) DC (7) otros.		Religión: _____	
Secreción (2) nasal oro faringea		ABDOMEN		5. PATRÓN ELECCIÓN	
(1) Transparente (2) Blanquecino		(1) Blandito/depasible		(1) Acepta tratamiento	
(3) Amarillo (4) Verdoso (5) Hemático		(2) Distendido (3) Globuloso		(2) Rechaza tratamiento	
F. Respiratoria: (1) Regular (2) Irregular		Doloroso (zona) _____		T. Decisión (1) dependiente (2) independiente	
(3) Tenebrico		R. HIDROELECTROS: (1) Preserica (2) Acuarica		6. PATRÓN MOVIMIENTO	
Hemoptisis: Leve <100cc/24 hrs. (1) Moderada 100-200/24 hrs. (2) Severa >200/24 hrs. (3)		COLUMNA: (1) escoliosis (2) mal de post (3) malformación, Columna		Reposo: (1) Absoluto (2) Relativo (3) Posturado (4) danzando	
Oxigenoterapia		NIVEL DE CONCIENCIA		Realiza actividades (1) solo (2) ayudo	
(1) C. Binasal (2) Mascarilla (3) Cabezal		(1) Orientado/Despierto		SUEÑO: (1) Normal (2) Insomnio (3) S. intermitente (4) Otro	
(4) Venturi (5) N. Reservorio (6) V. N.		(2) Desorientado (3) Sosegado		(7) PATRÓN PERCEPCIÓN	
ACTV. CIRCULATORIA		(4) Soporoso (5) Comatozo		(1) Tranquilo (2) Impaciente	
Ritmo (1) normal (2) Bradicardia (4) Taquicardia		E. Glasgow _____		(3) Inquieto (4) Estravertido	
PIEL - COLORACIÓN - LESIONES		PUPILAS		(5) Temeroso (6) Colaborador	
(1) Normal (2) Pálida (3) Rubicunda		(1) Isocóricas (2) Anisocóricas:		(8) PATRÓN CONOCIMIENTO	
(4) Ictérica (5) Mameóna		(1) Reactivas (2) No reactivas		Familia conoce enf. y tto. SI (1) No (2) Conoce su enf. y tto. SI (1) No (2)	
(8) Edema (7) Celulitis (8) dermatitis parva		(2) PATRÓN COMUNICACIÓN		(9) PATRÓN SENTIMIENTO - SENSACIONES	
(9) Herpéticas (10) Rash (11) descamativas		(1) Verbal (2) gestos (3) escritura (4) lento (5) disfórico (6) atípica.		(1) Irritable (2) Agresivo	
(12) Hematomas (13) Equimosis		LÍNEAS INVASIVAS (fecha)		(3) Temeroso (4) Indiferente	
(14) Flebites (15) L. Venopunción (16) Isquemia Fungias (17) otros		(1) Caldar periférica (2) C.V. C.		(5) Triste (6) Alegre	
GANGLIOS LOCALIZACIÓN		(3) traqueotomía		DOLOR: (1) Leve (2) Moderado (3) Intenso	
(1) Cervical (2) Axilar (3) Inguinal		CARACTERÍSTICAS DEL DRENAJE			
TEMORREGULACIÓN				Ubicación: _____	
(1) Normal (2) Hipotermia					
(3) Hipertermia					
HIDRATACIÓN					
Mucosas (1) húmedas (2) secas					
(3) Mucosa oral (4) altas (5) otros					

Fuente: Elaboración del Servicio de Neumología

Foto N°08: Formato de Balance Hídrico en el Servicio de Neumología

HOJA DE BALANCE HIDRICO Y FUNCIONES VITALES SERVICIO DE NEUMOLOGIA INSN

P: 1 SIM FIEBRE 3C x 400/24 P: 1 con fiebre 5C x 600/24 mayores de 30 kilos P: esa x 4v7/Peso > 90 EDAD: _____ PESO: _____

FECHA	FUNCIONES VITALES				INGRESOS			EGRESOS			OBSERVACION			
	T°	FC	FR	PA	SO	M	T	N	M	T		N		
						V.O. ORTAL				ORINA				
						TTO VO				DEPOSICION				
						V. PARENTERAL				VOMITOS				
						TTO EV				ORINAJE				
						AGUA DE OMBACION				PODRAS NEGRO				
						TRANSFUSIONES				OTROS				
						TOTAL				TOTAL				
						BALANCE HIDRICO								

FECHA	FUNCIONES VITALES				INGRESOS			EGRESOS			OBSERVACION			
	T°	FC	FR	SO	M	T	N	M	T	N				
						V.O. ORTAL				ORINA				
						TTO ORAL				DEPOSICION				
						V. PARENTERAL				VOMITOS				
						TTO EV				ORINAJE				
						AGUA DE OMBACION				PODRAS NEGRO				
						TRANSFUSIONES				OTROS				
						TOTAL				TOTAL				
						BALANCE HIDRICO								

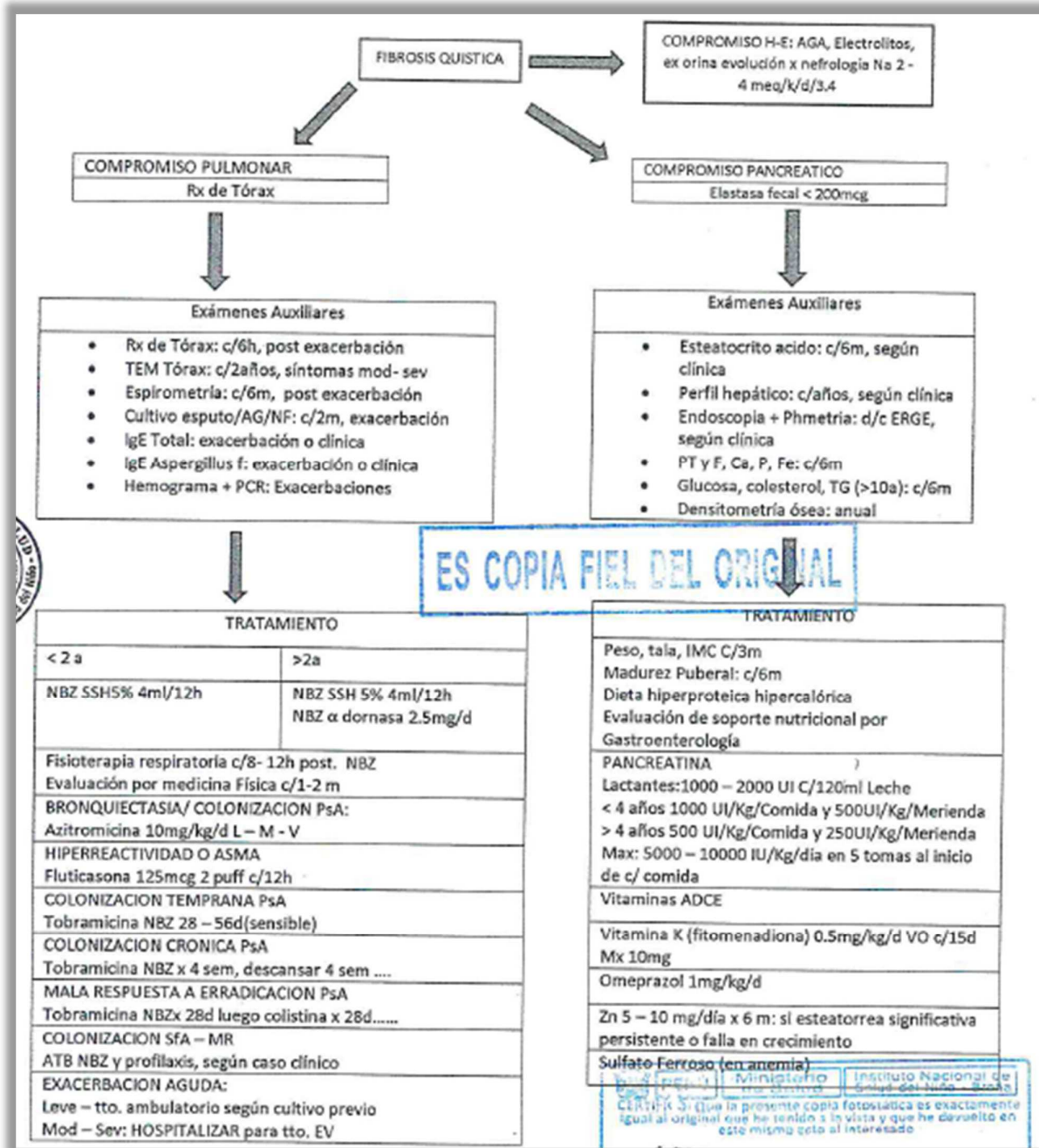
FECHA HORA	FUNCIONES VITALES				INGRESOS			EGRESOS			OBSERVACION			
	T°	FC	FR	SO	M	T	N	M	T	N				
						V.O. ORTAL				ORINA				
						TTO ORAL				DEPOSICION				
						V. PARENTERAL				VOMITOS				
						TTO EV				ORINAJE				
						AGUA DE OMBACION				PODRAS NEGRO				
						TRANSFUSIONES				OTROS				
						TOTAL INGRESO				TOTAL EGRESO				
						BALANCE HIDRICO								

FECHA HORA	FUNCIONES VITALES				INGRESOS			EGRESOS			OBSERVACION			
	T°	FC	FR	SO	M	T	N	M	T	N				
						V.O. ORTAL				ORINA				
						TTO ORAL				DEPOSICION				
						V. PARENTERAL				VOMITOS				
						TTO EV				ORINAJE				
						AGUA DE OMBACION				PODRAS NEGRO				
						TRANSFUSIONES				OTROS				
						TOTAL INGRESO				TOTAL EGRESO				
						BALANCE HIDRICO								

NOMBRES y APELLIDOS TIPO N° SEGURO HISTORIA CLINICA N° DE CAMA

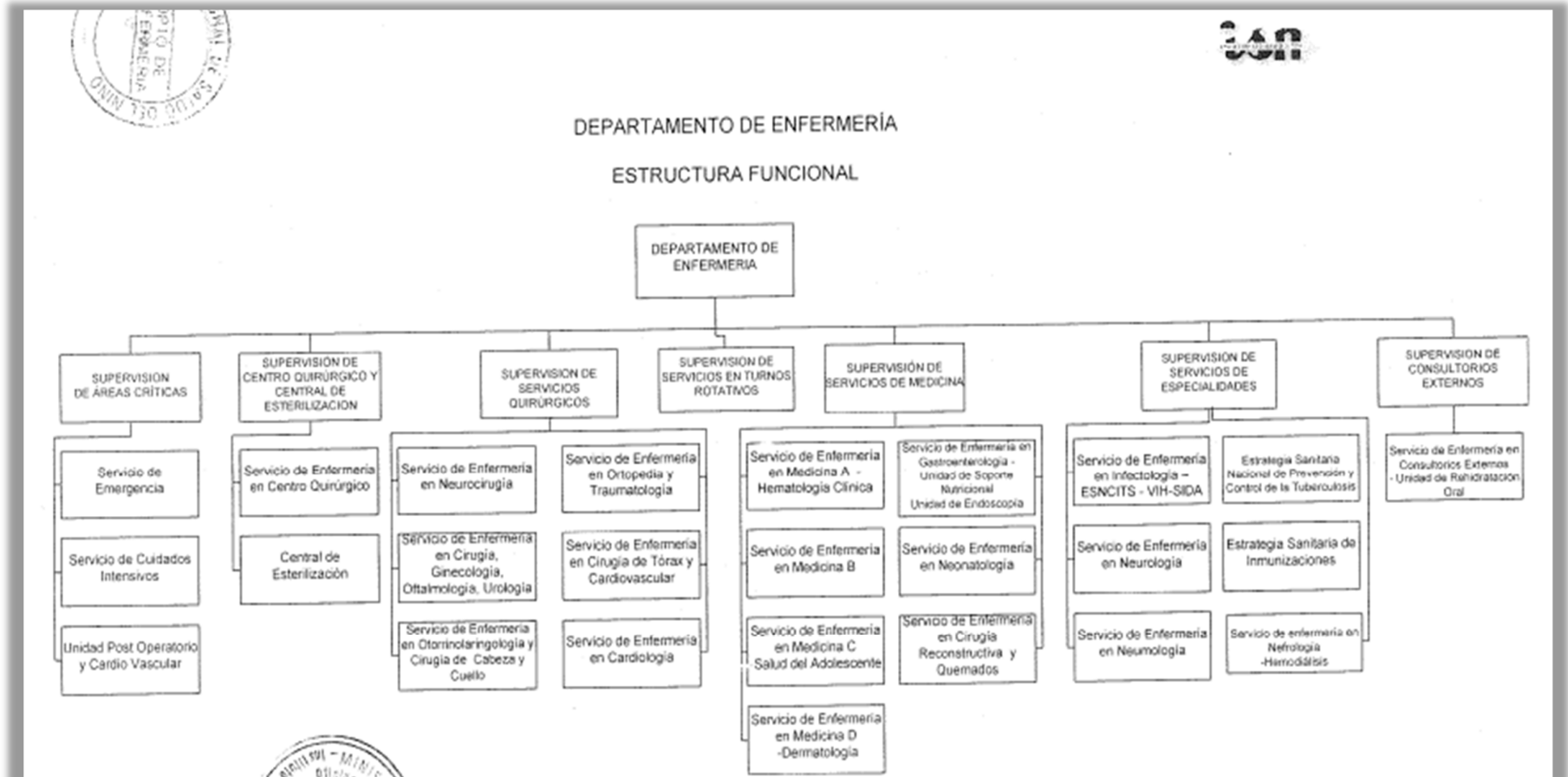
Fuente: Elaboración del Servicio de Neumología

Foto N°09: Fluxograma Resumido del Manejo Integral del Niño con Fibrosis Quística Atendido en el Servicio de Neumología del INSN – Breña



Fuente: Elaborado en Instituto Nacional de Salud del Niño – Breña

Foto N°10: Estructura Funcional del Departamento de Enfermería



Fuente: Elaborado en Instituto Nacional de Salud del Niño – Breña