



UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

**PROPUESTA DE ATENCIÓN DE MANEJO PALIATIVO DEL PACIENTE ADULTO
PORTADOR DE ENFERMEDAD DE FIBROSIS QUÍSTICA**

Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en
Medicina Paliativa, para optar al grado y título de Especialista en Medicina Paliativa.

Dr. Manuel Brenes Binns

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2022

DEDICATORIA

En primer lugar, se lo dedico a Dios, gracias por permitirme ser herramienta de bien para ayudar a los que más lo necesitan.

A mi esposa, por ser mi mayor motivación en mi vida, fue el ingrediente perfecto para lograr alcanzar esta dichosa y muy merecida victoria en la vida, el poder haber culminado esta tesis con éxito y disfrutar del privilegio de ser agradecido, ser grato con esa persona que se preocupó por mí en cada momento y que siempre quiso lo mejor para mí.


A todos los pacientes que me permitieron darme cuenta de que la vida es una y hay que vivirla como si fuera el último día siempre dándolo todo en el amor, familia, trabajo y amigos.

AGRADECIMIENTOS

A mis profesores, por ser mi fuente de conocimiento y poder decir que los llevo muy presentes con todas sus enseñanzas, las cuales aplicaré en mi día a día.

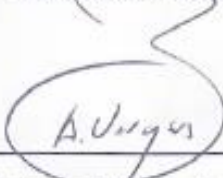
Cada uno de ustedes me hicieron enamorarme más de esta especialidad y me dejaron claro que los sueños hay que seguirlos, no importa lo que venga por delante.

“Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrados en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar por la Especialidad en Medicina Paliativa”



Dra. María José Morales Calderón

Directora de Tesis

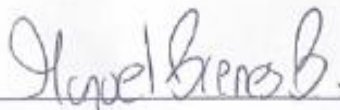


Dr. Alejandro Vargas Bermúdez

Lector



Dra. Andrea Cartín Saborío
Directora Coordinadora / Representante
Programa de Posgrado en Medicina Paliativa



Dr. Manuel Alejandro Brenes Binns
Sustentante

Chaves y Sánchez filólogos

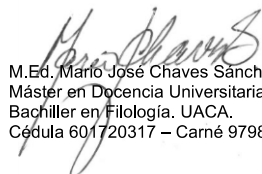
A QUIEN INTERESE

Yo, Mario José Chaves Sánchez, máster en Docencia Universitaria de la Universidad Continental de las Ciencias y las Artes, y bachiller en Filología de la Universidad Autónoma de Centroamérica; con cédula de identidad 6-0172-0317; inscrito en el Colegio de Licenciados y Profesores, con el carné N.º 97989, hago constar que he revisado el documento desde el punto de vista filológico. Se han corregido en él los errores encontrados en ortografía, redacción, gramática y sintaxis. El cual se intitula:

Propuesta de Atención de Manejo Paliativo del Paciente Adulto Portador de Enfermedad de Fibrosis Quística

De: Manuel Brenes Binns

Se extiende la presente certificación a solicitud del interesado en la ciudad de San José a los tres días del mes de noviembre de dos mil veinte y dos. El filólogo no se hace responsable por los cambios que se le introduzcan al trabajo posteriormente a su revisión.



M.Ed. Mario José Chaves Sánchez
Máster en Docencia Universitaria. UCCART.
Bachiller en Filología. UACA.
Cédula 601720317 – Carné 97989

Waze y Facebook: Chaves y Sánchez filólogos
Teléfonos 2227-8513. Cel 8394-4475
mariochavess@hotmail.com / info@chavesysanchezfilólogos.com
Página web: chavesysanchezfilólogos.com

ÍNDICE GENERAL

Dedicatoria.....	ii
Agradecimientos.....	iii
Resumen.....	ix
Abstract.....	ix
CAPÍTULO I: INTRODUCCIÓN.....	1
1.1 Justificación.....	3
1.2 Antecedentes.....	5
1.3 Objetivos.....	6
1.3.1 Objetivo general.....	6
1.3.2 Objetivos específicos.....	6
CAPÍTULO II: MARCO METODOLÓGICO.....	7
2.1 Tipo de estudio.....	7
2.2 Unidad de análisis.....	7
2.3 Criterios de inclusión.....	8
2.4 Criterios de exclusión.....	8
2.5 Fuentes de información primarias.....	8
2.6 Fuentes de información secundarias.....	9

CAPÍTULO III: MARCO TEÓRICO	10
3.1 Epidemiología.....	10
3.2 Fisiopatología	10
3.3 Nivel Pulmonar:.....	12
3.4 Nivel Pancreático:.....	12
3.5 Tracto gastro – intestinal:	12
3.6 Nivel Hepático:.....	12
3.7 Enfermedad pulmonar	13
3.8 Enfermedad pancreática exocrina y nutrición	15
3.9 Manifestaciones gastrointestinales	16
3.10 Enfermedad Hepática Fibrosis Quística	17
3.11 Manifestaciones psicológicas y emocionales	17
CAPÍTULO IV: ANÁLISIS DE RESULTADOS	18
4.1 La implementación del modelo paliativo en la atención del paciente portador de Fibrosis Quística. Que dice la evidencia (según la bibliografía actual)	18
4.1.2 Evaluación del pronóstico del paciente con Fibrosis Quística	23
4.1.3 Abordaje del paciente portador de Fibrosis Quística por el equipo de Medicina Paliativa.	28
4.1.4 Manejo sintomático del paciente Fibrosis Quística Terminal	29

4.1.5 Manejo de las secreciones	33
4.1.6 Manejo del Dolor.....	34
4.1.7 Manejo trastornos psicológicos	35
4.2 Discusión	35
CAPÍTULO V: CONCLUSIONES	36
Referencias	38
Anexos	47

RESUMEN

La fibrosis quística es una enfermedad que se considera que afecta al menos a 100 000 personas en todo el mundo, a nivel nacional tenemos actualmente 22 pacientes con fibrosis quística en edad adulta. Las mutaciones en el gen regulador de conductancia de transmembrana (CFTR), gen que codifica el canal iónico epitelial que normalmente transporta cloruro y bicarbonato, conducen a una alteración de la hidratación y eliminación del moco. Por lo tanto, la fibrosis quística clásica se caracteriza por infección e inflamación pulmonar crónica, insuficiencia pancreática exocrina, infertilidad masculina y puede incluir varias comorbilidades, como la diabetes relacionada con la fibrosis quística o enfermedad hepática por fibrosis quística.

Como objetivo general se plantea realizar un análisis de la bibliografía disponible sobre el abordaje paliativo del paciente adulto portador de fibrosis quística e identificar los objetivos de la intervención paliativa en esta población y como objetivos específicos: a) identificar las manifestaciones clínicas del paciente portador de fibrosis quística avanzada, b) describir la historia natural de la enfermedad del paciente con fibrosis quística, c) determinar en la literatura encontrada el abordaje paliativo del paciente con fibrosis quística adulto, d) definir los criterios de enfermedad avanzada en el paciente adulto portador de fibrosis quística y e) Establecer la sintomatología más prevalente y su manejo.

Las personas con FQ comúnmente reportan dolor y experimentan depresión y ansiedad en tasas más altas que una persona sana. Con el tiempo en el que avanza la enfermedad, deben tomar decisiones cada vez más complejas sobre los tratamientos médicos y el final de la vida mucho antes que quienes no padecen una enfermedad grave toda su vida, donde un equipo de medicina paliativa hace su intervención. La integración de un especialista en cuidados paliativos puede ayudar a optimizar el equilibrio entre mantener la vida y aliviar el sufrimiento (15,16,17).

El paciente portador de fibrosis quística presenta un reto, dado que tiene arraigado ese sentimiento de incertidumbre sobre su futuro. Por lo cual, hace ineludible educarse y realizar investigación médico-científica por parte del equipo de medicina paliativa de la enfermedad

desde su etiología, fisiopatología, manifestaciones clínicas, así como su pronóstico, para que el equipo pueda realizar un abordaje idóneo en el paciente adulto portador de fibrosis quística.

ABSTRACT

Cystic fibrosis is a disease that is considered to affect at least 100,000 people worldwide, currently we have 22 adult cystic fibrosis patients nationwide. Mutations in the transmembrane conductance regulator gene (CFTR), the gene encoding the epithelial ion channel that normally transports chloride and bicarbonate, lead to impaired mucus hydration and clearance. Therefore, classic cystic fibrosis is characterized by chronic pulmonary infection and inflammation, exocrine pancreatic insufficiency, male infertility and may include several comorbidities, such as cystic fibrosis-related diabetes or cystic fibrosis liver disease.

The general objective is to perform an analysis of the available literature on the palliative approach to the adult patient with cystic fibrosis and to identify the objectives of palliative intervention in this population. And as specific objectives; A) To identify the clinical manifestations of the patient with advanced cystic fibrosis. B) To describe the natural history of the disease in the patient with Cystic Fibrosis. C) To determine in the literature the palliative approach of the adult cystic fibrosis patient. D) To define the criteria for advanced disease in the patient with adult cystic fibrosis. E) To establish the most prevalent symptomatology and its management.

People with CF commonly report pain and experience depression and anxiety at higher rates than a healthy person. As the disease progresses, they must make increasingly complex decisions about medical treatments and end of life much earlier than those without a serious lifelong illness where a palliative medicine team makes its intervention. The integration of a palliative care specialist can help to optimize the balance between maintaining life and alleviating suffering (15,16,17).

The cystic fibrosis patient presents a challenge because he/she has an ingrained feeling of uncertainty about his/her future. Therefore, it is unavoidable to educate and conduct medical-scientific research by the Palliative Medicine team on the disease from its etiology,

pathophysiology, its clinical manifestations, as well as its prognosis so that the team can make a suitable approach in the patient with Adult Cystic Fibrosis.

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1: Manifestaciones de fibrosis quística, trastornos relacionados con CFTR y complicaciones emergentes	14
Tabla 2: Estudios que aplicaron la medicina paliativa en pacientes con Fibrosis Quística	20
Tabla 3: Estudios que aplicaron la medicina paliativa en pacientes con Fibrosis Quística	21
Tabla 4: Criterios de enfermedad avanzada pulmonar en paciente con Fibrosis Quística.....	27
Tabla 5: Manifestaciones clínicas asociadas a peor pronóstico en paciente con Fibrosis Quística Adulto	27
Tabla 6: Medidas recomendadas y opcionales para la detección de necesidades de cuidados paliativos.....	29
Tabla 7: Farmacología recomendada para manejo de disnea	31
Tabla 8: Farmacología de Sedación	32
Tabla 9: Farmacología antiinfecciosa.....	33
Tabla 10: Agentes mucolíticos	34

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1: 6 Grupos funcionales según su efecto a nivel de proteína. Extraído de Cystic fibrosis (1).	11
Figura 2: Manifestaciones clínicas de la fibrosis quística y trastornos relacionados con la fibrosis quística. Extraído de Cystic fibrosis (1)	13
Figura 3: Evolución del paciente con fibrosis quística. Tomado de Kapnadak et al. 2020 (17)	19
Figura 4: Lugar de prevalencia de muerte del paciente con fibrosis quística en adultos. Tomado de: Chen et al. 2018. (15)	22
Figura 5: Incidencia de sintomatología más predominante en el paciente con Fibrosis Quística más avanzada, extraído de Chen et al. 2018. (15)	30

ÍNDICE DE ABREVIATURAS

- ACFLD: Enfermedad Pulmonar Avanzada en Fibrosis Quística
- ACP: Atención de Cuidados Paliativos
- ABVD: Actividades Básicas de la Vida Diaria
- AP: Atención Paliativa
- CFTR: Regulador de Conductancia Transmembrana
- CVF: Capacidad Vital Forzada
- CFQ: Cuestionario de Fibrosis Quística
- ERC: Enfermedad Renal Crónica
- EOL: Enfermedad al Final de la Vida
- FQ: Fibrosis Quística
- FEV1: Volumen Espiratorio Forzado en 1 segundo
- IC: Insuficiencia Cardíaca
- IMC: Índice de Masa Corporal
- UCI: Unidad de Cuidados Intensivos
- VIH: Virus de Inmunodeficiencia Humana

CAPÍTULO I: INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística es una enfermedad que se considera que afecta al menos a 100 000 personas en todo el mundo, a nivel nacional tenemos actualmente 22 pacientes con fibrosis quística en edad adulta.

Las mutaciones en el gen regulador de conductancia de transmembrana (CFTR), gen que codifica el canal iónico epitelial que normalmente transporta cloruro y bicarbonato, conducen a una alteración de la hidratación y eliminación del moco. Por lo tanto, la fibrosis quística clásica se caracteriza por infección e inflamación pulmonar crónica, insuficiencia pancreática exocrina, infertilidad masculina y puede incluir varias comorbilidades, como la diabetes relacionada con la fibrosis quística o enfermedad hepática por fibrosis quística.

El diagnóstico se basa en un grupo de manifestaciones clínicas multiorgánicas reconocidas, concentraciones elevadas de cloruro en el sudor o mutaciones en CFTR. Las enfermedades que se diagnostican con menos facilidad y que, en algunos casos, afectan solo a un órgano, pueden verse en el contexto de variantes genéticas que conducen a una función proteica residual (1, 2, 3).

Las estrategias de manejo, incluido el aumento de la eliminación mucociliar y el tratamiento agresivo de las infecciones, han mejorado gradualmente la esperanza de vida de las personas con fibrosis quística (1, 2, 3, 4).

La calidad de vida y la supervivencia de las personas con fibrosis quística (FQ) están mejorando, la enfermedad pulmonar por FQ avanzada sigue siendo común y la causa más frecuente de muerte.

Los datos del registro de pacientes FQ (suministrados por la Fundación de Fibrosis Quística) muestran que el volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV1) es inferior al 40 % previsto en el 18% de los pacientes de 30 años y casi el 25% de los de 45 años (17).

La Enfermedad Pulmonar Avanzada en Fibrosis Quística (ACFLD) se asocia con una reducción de la calidad de vida, un empeoramiento de los síntomas clínicos, un aumento de las exacerbaciones y una mayor utilización de la asistencia sanitaria

Otro punto importante es que el trasplante de pulmón puede representar un tratamiento clave para prolongar la vida, algunos con ACFLD pueden optar por renunciar a la opción y muchos candidatos potenciales no son referidos, ya sea por problemas sociales, comorbilidades; aproximadamente el 27% muere sin trasplante, debido a estas barreras para la candidatura y así, la mortalidad en la lista de espera en el primer mundo; sin embargo, en nuestra realidad, el trasplante de pulmón no ha tenido los resultados esperados con respecto a mortalidad (1, 2). A pesar de su prevalencia e importancia, existe literatura limitada dirigida específicamente a los desafíos biopsicosociales que afectan a esta población de pacientes (1, 2, 3, 4).

El análisis tiene como finalidad brindar información basada en evidencia sobre las características de la enfermedad y las personas con fibrosis quística para mejorar la calidad de vida e identificar las brechas en el conocimiento clínico, en las que se necesita mayor investigación en la intervención paliativa.

1.1 JUSTIFICACIÓN

El manejo paliativo del paciente adulto portador de fibrosis quística (FQ) es un tema poco investigado a nivel de los equipos médicos de medicina paliativa y entornos clínicos nacionales, debido a que la educación médica básica se enfoca principalmente en medicina curativa y rehabilitación, dejando de lado la medicina paliativa, la cual se vuelve fundamental cuando el paciente entra en un proceso de declive, en la que el principal objetivo constituye el manejo de síntomas y confort total del paciente y familia.

La enfermedad por fibrosis quística en nuestro medio y a nivel mundial es una patología crónica que avanza de forma variable, debido a complicaciones, comorbilidades y tratamiento final, como un trasplante de pulmón que conlleva a esta patología a ameritar un manejo por enfermedad terminal.

Por lo cual, en este contexto es importante el abordaje paliativo del paciente, debido al conocimiento de su enfermedad, evolución, brindar apoyo psicosocial, manejo y abordaje de voluntades anticipadas, así como el control de síntomas molestos para el enfermo en los últimos meses de vida.

La evolución de la enfermedad en el paciente genera un importante deterioro en la calidad de vida, así como en su funcionabilidad, aumento de dependencia y aumento de atención médica que hace que la integración del equipo de medicina paliativa sea un punto importante en su manejo interdisciplinario, para una adecuada atención y mejores resultados, como lo marca la evidencia científica.

Como en la mayoría de las enfermedades crónicas avanzadas, como la enfermedad renal crónica terminal (ERC) y la insuficiencia cardíaca terminal (IC), es importante definir su terminalidad, por lo cual, un equipo de medicina paliativa definirá de acuerdo con la clínica, los exámenes complementarios y el estado funcional, la terminalidad del paciente y en conjunto con otras

disciplinas (Neumología, Trabajo Social, Psicología, Terapia Respiratoria), la dirección del manejo del confort y sintomatología.

Además, existen pacientes que presentan en las últimas semanas de vida síntomas severos, difíciles de controlar a pesar de estar recibiendo tratamiento médico paliativo óptimo. En este contexto es cuando la sedación puede ser el último recurso para aliviar el sufrimiento del paciente, el cual debe ser manejado por personal preparado y formado en medicina paliativa para su adecuado control.

1.2 Antecedentes

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que afecta a múltiples sistemas corporales. Las observaciones registradas de esta enfermedad entre 1940 y 1950, cuando se documentó una lesión pancreática evidenciada por malabsorción severa, emaciación y mortalidad infantil.

Se registró que los niños tenían riesgo de infecciones pulmonares. En 1948 en Nueva York, EE. UU. se documentó a muchos niños con fibrosis quística, quienes desarrollaran deshidratación hiponatrémica severa, condujo al descubrimiento de la pérdida de sal a través del sudor y al desarrollo de pruebas de diagnóstico mediante pruebas de sodio y cloruro en el sudor (1, 5).

Desde 1989, el descubrimiento del gen CFTR que causa la fibrosis quística ha sustentado aumentos sustanciales en la comprensión de la fisiopatología. La epidemiología cambiante resultante de la fibrosis quística crea nuevos desafíos que pueden requerir diferentes enfoques para la prestación de atención médica, en especial la atención paliativa (1, 5).

1.3 OBJETIVOS

1.3.1 Objetivo general

Realizar un análisis de la bibliografía disponible sobre el abordaje paliativo del paciente adulto portador de fibrosis quística e identificar los objetivos de la intervención paliativa en esta población.

1.3.2 Objetivos específicos

- Identificar las manifestaciones clínicas del paciente portador de fibrosis quística avanzada.
- Describir la historia natural de la enfermedad del paciente con fibrosis quística.
- Determinar en la literatura encontrada el abordaje paliativo del paciente con fibrosis quística adulto.
- Definir los criterios de enfermedad avanzada en el paciente adulto portador de fibrosis quística.
- Establecer la sintomatología más prevalente y su manejo.

CAPÍTULO II: MARCO METODOLÓGICO

2.1 Tipo de estudio

Esta investigación es de tipo descriptiva, pues busca identificar las manifestaciones clínicas del paciente portador de fibrosis quística avanzada; es decir, su alcance es de tipo descriptivo, ya que buscará realizar una descripción detallada que sirva para mostrar los diferentes análisis bibliográficos en esta materia sobre el abordaje paliativo del paciente adulto portador de fibrosis quística, además del método inductivo que parte de premisas específicas para arribar a resultados generales.

Se opta por un alcance descriptivo, puesto que permite realizar un proceso constante de exploración y descubrimiento, este tipo de investigación se refiere a las características de un fenómeno existente.

Se realizó una búsqueda bibliográfica exhaustiva en las bases de datos (Cochrane Library, Medline, Scielo, Pubmed, Science Direct, BMJ, Fibrosis Cystic Journal) más relevantes con las palabras clave en inglés: adult cystic fibrosis, palliative care, terminal illness, symptom management con el comparador lógico “and”, en la que se revisó guías vigentes, metaanálisis, revisiones sistemáticas, estudios aleatorizados, estudios analíticos de casos y controles, estudios descriptivos y observacionales.

2.2 Unidad de análisis

Se realiza un análisis bibliográfico de estudios científicos que contemplan pacientes masculinos y femeninos adultos sin distinción de grupo especial que presentaban un diagnóstico de fibrosis quística y requerían de manejo paliativo.

Se utilizó en total 45 artículos, principalmente publicaciones en inglés, dándole mayor importancia a las publicaciones más recientes comprendidas entre los años 2000 y 2020.

2.3 Criterios de inclusión

Dada la necesidad de describir el perfil del paciente adulto portador de fibrosis quística e identificar los objetivos de la intervención paliativa en esta población y se establecieron los siguientes criterios:

- Estudios bibliográficos de pacientes adultos sin distinción de grupo especial ni género, pues el objetivo fue incluir a la totalidad de artículos y publicaciones científicas pertinente, sobre pacientes portadores de fibrosis quística.
- Artículos de las bases de datos Cochrane Library, Medline, Scielo, Pubmed, Science Direct, BMJ, Fibrosis Cystic Journal) más relevante con las palabras clave en inglés: adult cystic fibrosis, palliative care, terminal illness, symptom management con el comparador “and”, en las que se revisó guías vigentes, metaanálisis, revisiones sistemáticas, estudios aleatorizados, estudios analíticos de casos y controles, estudios descriptivos y observacionales.

2.4 Criterios de exclusión

Se excluyeron aquellos artículos sobre pacientes infantes, publicaciones de más de veinticinco años de publicación que, por circunstancias ajenas al estudio son muy antiguas o bien, con datos incompletos, por ejemplo, falta de alguna variable por evaluar (edad, servicio de referencia, diagnóstico y tipo de procedimiento).

2.5 Técnica de recolección de la información

2.5.1. Fuentes primarias de información

Las fuentes primarias de esta investigación son las guías vigentes, metaanálisis, revisiones sistemáticas, estudios aleatorizados, estudios analíticos de casos y controles, estudios descriptivos y observacionales sobre el abordaje paliativo del paciente adulto portador de fibrosis quística.

2.6 Fuentes secundarias de información

Revisión de referencias afines al tema, no contempladas en las bases de datos descritas en el apartado de inclusión (artículos de revistas, tesis, ensayos clínicos y otros).

CAPÍTULO III: MARCO TEÓRICO

3.1 Epidemiología

Es la enfermedad autosómica recesiva más común en la población caucásica que ocurre en aproximadamente 1/3500 nacimientos a nivel mundial. Con respecto al pronóstico, desde que se logró realizar el tamizaje neonatal y se inició un abordaje de los sistemas afectados hasta llegar al descubrimiento del gen que genera la enfermedad, se ha prolongado la expectativa de vida; sin embargo, a mayor longevidad, mayor probabilidad de sintomatología y deterioro funcional que puede afectar la calidad de vida del paciente portador de fibrosis quística (1, 2, 3, 4).

3.2 Fisiopatología

La FQ es una enfermedad autosómica recesiva, lo que se traduce como que requiere mutaciones en ambas copias del gen para expresar enfermedad clínica y se produce tras la mutación de un gen ubicado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la producción de una proteína denominada Regulador de Conductancia Transmembrana de Fibrosis Quística (CFTR), esta proteína funciona como un canal para el paso del ión cloruro, principalmente, y se encuentra presente en múltiples epitelios que regulan el transporte de agua e iones, y mantiene la hidratación de la superficie epitelial (1, 2, 3, 4).

Se han descubierto más de 2000 mutaciones del gen CFTR, capaces de provocar patología y se diferencia entre ellas por cambios puntuales mínimos. Las mutaciones del gen CFTR pueden clasificarse en seis grupos funcionales según su efecto a nivel de la proteína, clase I: ausencia de síntesis de CFTR; clase II: maduración defectuosa y degradación prematura de las proteínas (la más común); clase III: defecto en la apertura o regulación del canal; clase IV: conductancia defectuosa por el poro del conducto iónico; clase V: disminución del número de transcritos de CFTR por una anomalía de un promotor (síntesis de proteína reducida) y clase VI: recambio acelerado desde la superficie celular (vida media reducida) (1, 2, 3, 4) Ver Figura 1.

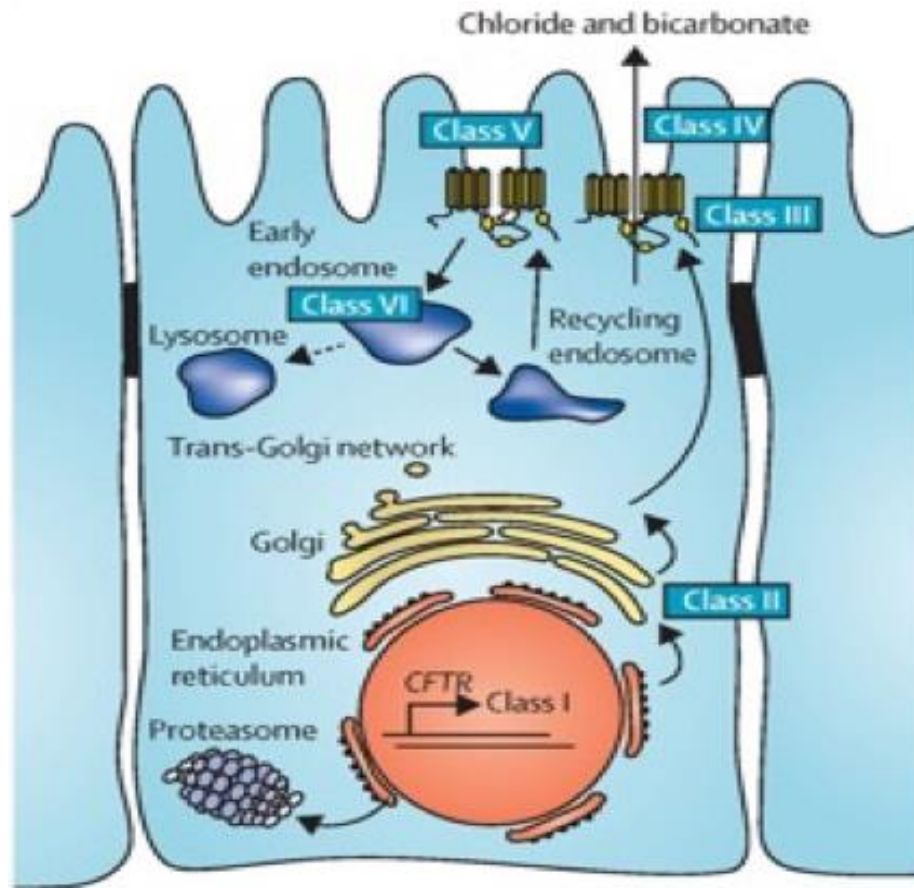


Figura 1. Seis grupos funcionales según su efecto a nivel de proteína. Extraído de Cystic Fibrosis (1).

Las mutaciones de clase I, II y III se asocian con formas clínicas más severas como enfermedad pulmonar grave e insuficiencia pancreática y el resto de los grupos están ligados a formas clínicas más leves, ya que los tipos IV, V y VI corresponden a un defecto parcial de la proteína CFTR (1, 2).

3.3 Nivel Pulmonar

La secreción de cloruro, mediada por CFTR y la absorción de sodio por el canal de sodio epitelial regulan la hidratación líquida (mucina) de la superficie de las vías respiratorias, que es esencial para la función ciliar y la actividad antimicrobiana (1, 2).

El gen CFTR defectuoso disminuye la superficie de las vías respiratorias, lo que produce secreciones mucopurulentas espesas, eliminación mucociliar alterada, lo que genera infección crónica, inflamación y daño pulmonar estructural progresivo, lo cual lleva a un deterioro de la función respiratoria y aumento en la sintomatología del paciente, siendo la insuficiencia respiratoria la primera causa de muerte del paciente con FQ (1, 6, 7).

3.4 Nivel Pancreático

La secreción de cloruro y bicarbonato, mediada por CFTR en los conductos pancreáticos alcaliniza el líquido ductal, neutraliza el ácido péptico y optimiza el pH para la función de las enzimas digestivas, lo cual da como resultado la obstrucción continua del conducto, la inflamación, la fibrosis y la infiltración grasa causan incluso la destrucción del páncreas (1, 8, 9).

3.5 Tracto gastro–intestinal

La secreción defectuosa de bicarbonato en el tracto gastrointestinal puede resultar en obstrucción del moco intestinal y así, generar patología obstructiva y de mala absorción (íleo, oclusiones intestinales distales, dislipidemia) (1, 2).

3.6 Nivel Hepático

La enfermedad hepática por FQ se caracteriza por secreciones biliares hiperviscosas, colestasis y finalmente, cirrosis. La cual puede llevar a estadios avanzados de hepatopatía, lo que representa en el paciente múltiples complicaciones (sangrados gastrointestinales, ascitis, encefalopatía hepática) que ameritará un aumento en la atención hospitalaria e internamientos, con lo cual se evidenciará un deterioro en su calidad de vida.

No solo existe daño en estos sistemas, se ha documentado la presencia de patología a nivel de vías respiratorias superiores (rinosinusitis crónica y pólipos nasales), renal (cálculos biliares), endocrino (diabetes relacionada con FQ), osteomuscular, así como problemas de infertilidad masculina y femenina, este conglomerado de sitios de lesión del paciente de fibrosis quística genera una atención creciente a medida que van aumentando su longevidad, generando una mayor atención y abordaje biopsicosocial (1, 10).

Manifestaciones clínicas: ver tabla 1

3.7 Enfermedad pulmonar

Las enfermedades crónicas de las vías respiratorias superiores (es decir, rinosinusitis y pólipos nasales) e inferiores son las características primordiales de la fibrosis quística. El círculo vicioso de infección e inflamación pronto se establece. Ver figura 2.

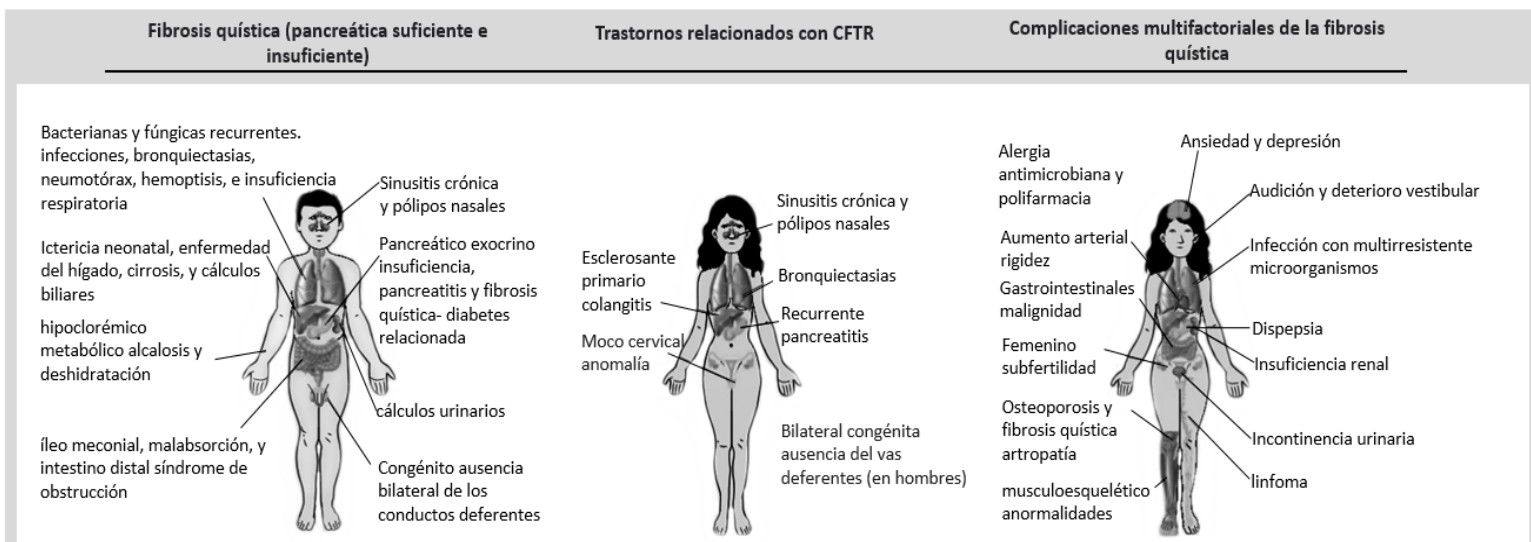


Figura 2. Manifestaciones clínicas de la fibrosis quística y trastornos relacionados con la fibrosis quística. Extraído de Cystic Fibrosis (1).

Tabla 1. Manifestaciones de fibrosis quística, trastornos relacionados con CFTR y complicaciones emergentes

	Manifestaciones de fibrosis quística	Trastornos relacionados con CFTR*	Complicaciones multifactoriales de fibrosis quística
Pulmones	Infecciones bacterianas y fúngicas recurrentes o crónicas, bronquiectasias, neumotórax, hemoptisis y insuficiencia respiratoria	Bronquiectasias	Infección con multirresistente microorganismos
Vías aéreas superiores	Sinusitis crónica y pólipos nasales	Sinusitis crónica y pólipos nasales
Auditivo	Discapacidad auditiva y vestibular (toxicidad por aminoglucósidos)
Páncreas	Destrucción pancreática con pancreático exocrino insuficiencia y pancreatitis (común en pacientes con insuficiencia pancreática)	Pancreatitis recurrente
Hígado	Ictericia neonatal, enfermedad hepática, hígado graso, cirrosis, y cálculos biliares	Colangitis esclerosante primaria	Enfermedad hepática relacionada con fármacos (p. ej., antifúngicos y moduladores CFTR)
Intestino	Íleo meconial, obstrucción intestinal distal síndrome, desnutrición y dislipidemia	Obesidad y malignidad gastrointestinal
Riñones	Cálculos del tracto urinario	Insuficiencia renal
Musculoesquelético	Osteoporosis, osteopenia, fibrosis quística artropatía y disfunción muscular
Genitales masculinos	Ausencia bilateral congénita de los conductos deferentes, y azoospermia e infertilidad	Ausencia bilateral congénita del conducto deferente
Genitales femeninos	Anomalía del moco cervical	Subfertilidad femenina e incontinencia urinaria
Endocrino	Diabetes relacionada con la fibrosis quística	Hormona reproductiva anormal composición
Pestaña	Ansiedad y depresión
Glándulas sudoríparas y piel	Alcalosis metabólica hipoclorémica, deshidratación, y queratoderma palmoplantar acuagénica	queratodermia
Otros	Alergia antimicrobiana, polifarmacia y tumores no gastrointestinales (ej., linfomas)

Tomado de: Shteinberg 2021. Cystic Fibrosis (1).

La infección crónica de las vías respiratorias con patógenos, como *Staphylococcus aureus* sensible a la meticilina, lo que da lugar a una mayor prevalencia de agentes infecciosos, como *P. aeruginosa*, que está presente en la mayoría de los adultos, los hongos (más comúnmente *Aspergillus fumigatus*) y micobacterias, las infecciones están aumentando en prevalencia (1, 2, 3).

La infección y la inflamación contribuyen con las exacerbaciones pulmonares agudas recurrentes que conducen a la pérdida progresiva de la función pulmonar y conlleva que se desarrollen bronquiectasias avanzadas en etapa terminal y en consecuencia a la insuficiencia respiratoria (1, 6, 7, 12).

La espirometría ha sido el *gold standard* de la monitorización de la función pulmonar. Con la medición de volumen espiratorio forzado en 1 segundo (FEV1) y capacidad vital forzada (CVF) (1, 12).

La pérdida en cada medición es una combinación en el deterioro crónico y los efectos agudos de las exacerbaciones pulmonares intermitentes en la que, en muchos casos, la función pulmonar nunca se recupera.

Este deterioro, el cual conllevó a un aumento de la disnea que, según la evidencia es el síntoma más predominante y angustiante en el paciente FQ que ha llevado a mucha población de esta patología, a ameritar una ventilación mecánica invasiva, tras la espera de un futuro trasplante. La tos, la cual es un mecanismo reflejo tras el aumento de secreciones a nivel de las vías respiratorias está documentada como el segundo síntoma más frecuente. Generando un deterioro en su funcionabilidad. Como en las habilidades psicosociales que genera la interacción con otras personas, generando alteración emocional y social.

3.8 Enfermedad pancreática exocrina y nutrición

Muchos pacientes con fibrosis quística tienen insuficiencia pancreática, generalmente aquellos con mutaciones graves de CFTR en las clases I–IV y VI. Los pacientes con insuficiencia

pancreática requieren terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas de por vida y suplementos de vitaminas liposolubles (A, D, E y K) (1).

El control adecuado del peso influye en la disminución o aumento de exacerbaciones de predominio pulmonar (hospitalizaciones y mortalidad), por lo cual, el seguimiento estricto por especialidades, como la nutrición, debe ser prioritario en esta población (IMC de 22 kg/m² para mujeres y 23 kg/m² para hombres) (1, 12).

Las pautas internacionales recomiendan una ingesta diaria de energía de 110 a 200% de la cantidad diaria recomendada (al menos 35 a 40% de grasa) y suplementos de vitaminas y minerales liposolubles (1).

3.9 Manifestaciones gastrointestinales

El síndrome de obstrucción intestinal distal ocurre después del período neonatal y afecta al 15% de las personas con fibrosis quística y 44–50% de aquellos con antecedentes de íleo meconial. La acumulación de material viscoso dentro de la luz intestinal del íleon terminal y el ciego provoca una obstrucción completa o incompleta. El síndrome de obstrucción intestinal distal es más frecuente en las mutaciones de clase I, II y III, que en las personas con una o más mutaciones funcionales residuales (1, 11).

Otros factores de riesgo son insuficiencia pancreática, deshidratación, malabsorción de grasa, síndrome de obstrucción intestinal distal previo, diabetes relacionada con fibrosis quística y trasplante de órganos.

Los diagnósticos diferenciales incluyen apendicitis, vólvulo, intususcepción, adherencias y malignidad. El tratamiento actual del síndrome de obstrucción intestinal distal incluye rehidratación oral y laxantes osmóticos que contienen polietilenglicol, astrografía oral o acetilcisteína (1,11).

3.10 Enfermedad Hepática Fibrosis Quística

La enfermedad hepática por fibrosis quística es la tercera causa principal de muerte en personas con fibrosis quística con dos fenotipos generales: cirrosis biliar focal que comienza temprano en la vida en unos pocos pacientes y conduce a cirrosis multilobulillar o venopatía portal obliterante, ocurre en la edad adulta y evoluciona gradualmente con el tiempo.

Los primeros estudios informaron tasas de cirrosis del 5 al 10 % durante la primera década de vida y se han informado tasas de prevalencia del 20 al 40 % con un aumento en los casos de adultos (1, 10).

Las modalidades de diagnóstico están mejorando, lo que podría contribuir al aparente aumento de la prevalencia de la enfermedad hepática por fibrosis quística en la edad adulta (1, 10).

3.11 Manifestaciones psicológicas y emocionales

La fibrosis quística es una enfermedad crónica que acorta la vida con requisitos de tratamiento complejos y lentos, la depresión y la ansiedad son relativamente comunes (prevalencia del 10-19% frente al 22-32%) entre las personas con fibrosis quística (1, 12). Ambos problemas de salud mental están asociados con la edad avanzada, las mujeres tienen un peor estado de salud y una menor adherencia al tratamiento.

La Sociedad Europea de Fibrosis Quística y el Comité Internacional de Salud Mental de la Fundación de Fibrosis Quística desarrollaron recomendaciones para la prevención, detección y tratamiento de personas con fibrosis quística y sus cuidadores para la ansiedad y la depresión. Estas recomendaciones detectan la ansiedad y depresión mediante cuestionarios y el manejo gradual de estas afecciones, incluida la farmacoterapia en casos graves o resistentes (1, 12). Las herramientas de detección recomendadas son simples y rápidas, pero podría pasarse por alto una psicopatología sustancial.

Cada vez se reconoce más la importancia de administrar cuidados paliativos a personas en estadios avanzados de fibrosis quística. La planificación de la atención avanzada incluye

cuidados paliativos centrados en el alivio de los síntomas mientras se mantiene la atención habitual y la planificación anticipada de la muerte (35, 36, 39).

CAPÍTULO IV: ANÁLISIS DE RESULTADOS

4.1 La implementación del modelo paliativo en la atención del paciente portador de fibrosis quística. Qué dice la evidencia (según la bibliografía actual)

La medicina paliativa tiene como objetivo mejorar la calidad de vida de las personas de cualquier edad con enfermedades crónicas, avanzadas y en muchos casos, incurables (13). Se acepta ampliamente que los cuidados paliativos son apropiados desde el momento del diagnóstico de la enfermedad, se pueden ofrecer junto con tratamientos estándares específicos de la enfermedad y proporcionar en cualquier entorno (hospital, ambulatorio o domiciliario) (35, 36, 39, 45), ver figura 3.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad grave para la cual los cuidados paliativos son apropiados (14, 20, 21, 24, 45). Teniendo claro que la FQ es una enfermedad genética que actualmente no tiene cura y que es heterogénea en sus manifestaciones y curso, lo que hace que el pronóstico para las personas con FQ sea un desafío (14).

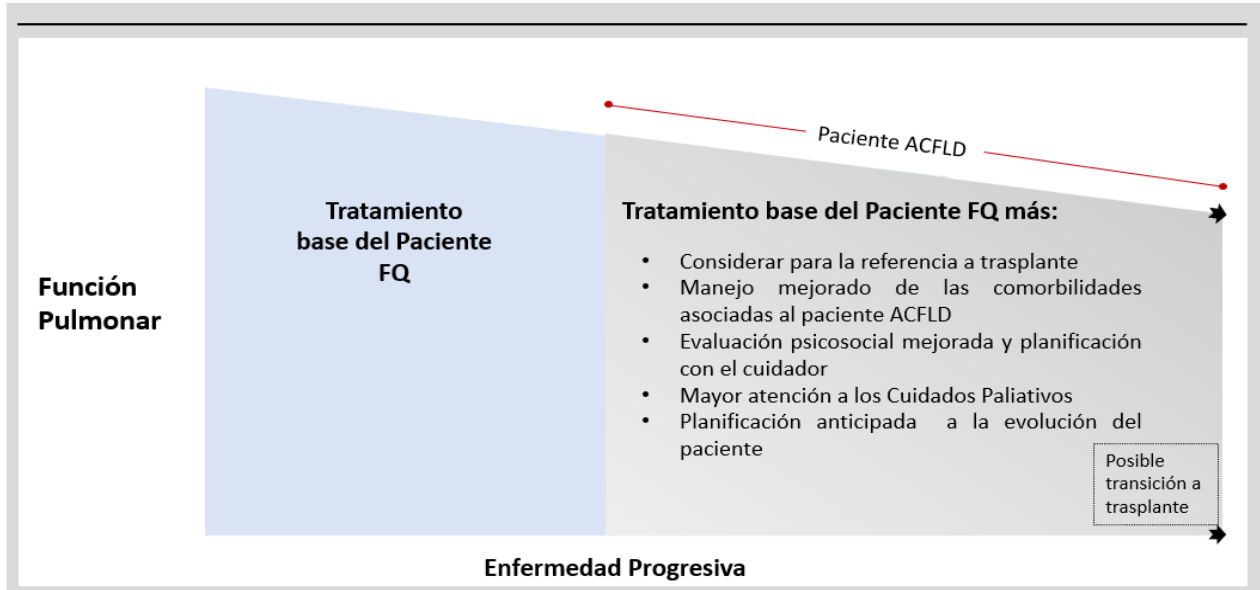


Figura 3. Evolución del paciente con fibrosis quística. Tomado de Kapnadak et al., 2020, (17).

Como resultado de mejores terapias, la población de adultos con FQ va en aumento (1, 12, 14). Si bien, se desconoce el impacto a largo plazo de las terapias modificadoras de la enfermedad, su disponibilidad aumenta la longevidad.

Incluso con estos avances terapéuticos e independientemente de la gravedad de la enfermedad pulmonar, la FQ es una patología compleja que altera el funcionamiento de diferentes órganos, así como componente emocional, lo que conlleva mejorar las estrategias para mejorar la calidad de vida en lo que el equipo de medicina paliativa tiene destrezas (1).

Las personas con FQ comúnmente reportan dolor y experimentan depresión y ansiedad en tasas más altas que una persona sana (15, 16, 17). Con el tiempo con el que avanza la enfermedad, deben tomarse decisiones cada vez más complejas sobre los tratamientos médicos y el final de la vida mucho antes que quienes no padecen una enfermedad grave crónica, en el que un equipo de medicina paliativa hace su intervención.

A nivel internacional, los especialistas en medicina paliativa con conocimiento de la FQ pueden ayudar a abordar las necesidades de pacientes seleccionados, mejor satisfechas por aquellos con capacitación básica o dirigida a otros campos de acción (14, 16).

Las pautas de consenso de la Cystic Fibrosis Foundation establecen que “los cuidados paliativos pueden ser beneficiosos para el manejo multidisciplinario de los síntomas que pueden causar sufrimiento. Un enfoque multidisciplinario. Incluida la experiencia en cuidados paliativos” (17).

Chen et al. sugieren que la participación de especialistas en cuidados paliativos se asocia con un menor uso de terapias invasivas en el final de la vida (EOL) (15); sin embargo, aunque los grupos de expertos y defensores de la FQ recomiendan los cuidados paliativos y la evidencia existente respalda los beneficios asociados con los cuidados paliativos entre adultos con FQ, los hallazgos sugieren un escaso acceso a especialistas en cuidados paliativos en esta población (18). Ver tablas 2 y 3.

Tabla 2. Estudios que aplicaron la medicina paliativa en pacientes con Fibrosis Quística

Resumen de los estudios incluidos			
Equipo de investigación	Diseño del estudio	Objetivo del estudio	Demografía
Retrospectivo			
Bourke S et al. ²³	Revisión retrospectiva del gráfico de un mejora de la calidad intervención que intenta integrar cuidados paliativos, único centro de estudio	Describir las circunstancias en torno a la muerte, evaluar los síntomas paliativos y evaluar perspectivas del proveedor en torno a la integración un especialista en paliativos en el equipo de FQ de 2011 a 2014	norte: 28 Edad media: 31 Sexo: No reportado Listado para trasplante de pulmón en hora de la muerte: 6 (21%) FEV1 medio: 24,6 % previsto IMC medio: 19,3 kg/m2
Chen E et al. ¹⁵	Retrospectiva multicéntrica resumen de la tabla A nivel nacional desde el 71 CF centros	Describir las circunstancias de la muerte de adultos con FQ entre 2011 y 2013	Edad media: 29 Sexo: 134 (54% mujeres) Listado para trasplante de pulmón: 30 (12%) FEV1 mediana: 199 FEV1 < 40 %: 83 % IMC medio: No informado
Dellon et al. ¹⁴	Retrospectiva multicéntrica resumen de la tabla A nivel nacional desde 67 adultos CF centros	Describir las prácticas para ACP en EE. UU. programas de atención de la FQ para adultos a través de la revisión de 210 pacientes en 67 adultos con FQ programas que murieron por problemas respiratorios fracaso entre 2011 y 2013	Edad mediana al morir: 29 años (rango 18e73) Sexo: 116 (55%) femenino FEV1 medio año anterior a la muerte: 33 % predicho (rango 13e100%) FEV1 < 40 % previsto: 68 % Listados para trasplante de pulmón: 27 (13%) Recibió cuidados paliativos o servicios de hospicio: 94 (46%)
Karlekar M. et al. ¹⁷	Retrospectiva de un solo centro resumen de la tabla	Describe los síntomas informados por el paciente en EOL, voluntad de discutir y completar directivas de cuidados anticipadas entre adultos con FQ derivado a un especialista en paliativos entre 1 de enero de 2012 y 30 de junio de 2012.	norte: 30 Edad media: 28 Sexo: 47% femenino; 57% asociado FEV1 medio: N/A IMC medio: N/A
Bourke et al. ²²	Retrospectiva de un solo centro resumen de la tabla	Describe el efecto de integrar un proveedor de cuidados paliativos en el cuidado de pacientes que mueren de FQ un período de 10 años.	N: 40 muertes de pacientes Murió de enfermedad pulmonar progresiva de fibrosis quística: 35 pacientes (87%) Edad media al morir: 28,6 (rango 17,1-51,6) Murieron después del trasplante: 5 (13%)
Philip J et al. ²⁴	Retrospectiva de un solo centro resumen de la tabla	Describir las circunstancias de la muerte. de los pacientes que mueren de FQ que no someterse a un trasplante de pulmón de 1998 a 2003.	norte: 20 Edad media: 29,5 años Sexo: 40% femenino Listados para trasplante: 10 (50%) FEV1 medio: 25 % del previsto IMC medio: no registrado

Tomado de: Marmor et al. 2019 (18)

Tabla 3. Estudios que aplicaron la medicina paliativa en pacientes con fibrosis quística

Resumen de los estudios incluidos			
Equipo de investigación	Diseño del estudio	Objetivo del estudio	Demografía
Ford D. et al.16	Retrospectiva de un solo centro resumen de la tabla	Describir el patrón de atención de la EOL para la FQ adultos con enfermedad pulmonar avanzada (FEV < 30 o antes del trasplante de pulmón) y efecto del trasplante de pulmón en el sitio de muerte entre 1995 y 2005.	norte: 41 Fallecidos: 24 Edad media: no reportada Sexo: no reportado no referido para trasplante de pulmón: 15 (37%) Derivado para trasplante de pulmón: 26 (63%) FEV1 mediana: no informado IMC medio: no informado
Transversal Hobler MR et al.20	Sección transversal unicéntrica encuesta de adultos con FQ de moderada a grave Estudio de métodos mixtos: Semiestructurado entrevistas No informado en nuestra revisión	Describir los resultados de una encuesta administrado a adultos con FQ con FEV1 < 65% del predicho con respecto cuidados paliativos y ACP.	norte: 49 Cuestionario: 47 Edad media: 38 (11%) Sexo: 50% masculino Raza: Asiática 0%; blanco 94%; mezclado /otros: 7%; Hispano: 2% Educación: Bachillerato 2(4%); diploma de HS/Eq 4 (9%); Comercio/universidad 15 (33%); Graduado universitario escuela 16 (35%); Graduado grado 9 (20%) Empleo actual: Empleado 25 (54%); autónomos- 2 (4%); ama de casa 1 (2%); jubilados 4 (9%); incapaz de trabajar 14 (30%) FEV1 medio: 41% (rango 19-63%) Estado de salud autoevaluado: Excelente 0 (0%); Muy bien 3 (7%); Bueno 15 (33%); Fera 25 (54%); Pobre 3 (7%)
Chen, et al.19	Centro único encuesta transversal de adultos con diagnóstico de FC	Describir las percepciones del paciente. sobre dolor, disnea y ACP utilizando resultados del cuestionario de la encuesta.	N: 37 respondedores Encuestas enviadas: 43 Edad: 22 (RIC 22,0, 33,0) IMC: 21,1 (RIC 19,3, 23,4) FEV1: 56% (RIC 35% 81,5%) Sexo: 45% femenino
Sawicki G et al.18	Encuesta transversal de adultos con FQ que reciben atención en uno de los 10 centros de FQ en los Estados Unidos.	Describir los resultados de una encuesta de pacientes. de experiencias con ACP reportadas por adultos con FQ.	norte: 234 Edad media: 34 Sexo: 61% femenino FEV1 medio: 64% IMC medio: no informado
Mitchell I et al.25	Encuesta transversal de médicos en 36 centros de FQ en Canadá	Describe las circunstancias que rodean la muerte de personas con FQ que murió en Canadá durante un período de un año (1996).	norte: 45 Edad media al morir: 24 Sexo: 42 reportados, 21 (50%) femenino Edad media al diagnóstico: 6,4 meses Listado para trasplante de pulmón: 7 IMC: no informado FEV1: no informado
Balzano J et al.21	Encuesta transversal de adultos con FQ en un solo centro de FQ	Evaluar la viabilidad de un Encuesta basada en la web durante nueve meses período de inscripción.	N 1/4 74 47% Mujeres 94% caucásico 57 % FEV1 del 40 % al 69 % previsto

Tomado de: Marmor et al. 2019 (18)

El abordaje paliativo puede coexistir con los tratamientos para prolongar la vida, como el trasplante de pulmón, otros especialistas de FQ o en trasplantes, quienes no tengan el conocimiento en las prácticas de cuidados paliativos, pueden tener conceptos erróneos y retrasar o complicar la prestación de cuidados paliativos para adultos con FQ.

La evidencia respalda que la mayoría de los adultos con FQ mueren en un entorno hospitalario y hasta un tercio muere en una UCI (15, 18). Ver figura 4. Estas muertes intrahospitalarias pueden deberse a la alta carga de síntomas y/o al inicio tardío de ACP en esta población (18).

La progresión de la enfermedad de FQ caracterizada por exacerbaciones que generan deterioro funcional y de calidad de vida hace difícil determinar si una hospitalización puede convertirse en una hospitalización terminal.

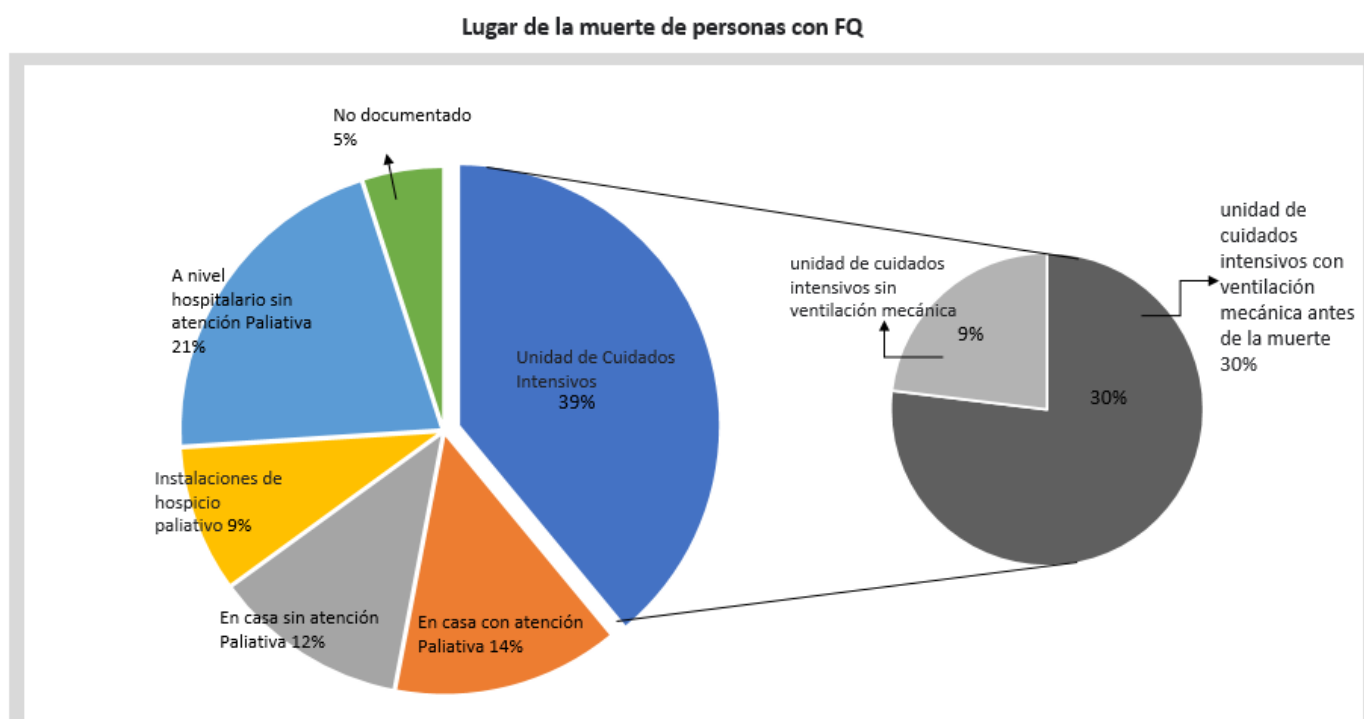


Figura 4. Lugar de prevalencia de muerte del paciente con fibrosis quística en adultos. Tomado de: Chen et al., 2018 (15).

Una temprana integración de especialistas en medicina paliativa, particularmente para promover la ACP y una mejor discusión sobre los deseos de los pacientes al final de vida, puede reducir la muerte en el hospital, si así se desea.

A nivel nacional, la Ley de Voluntades Anticipadas (N.º 10231) publicada en La Gaceta N.º 100 del 31 de mayo de 2022 indica lo siguiente: “la ley tiene el objeto garantizar el derecho de las personas, en pleno uso de sus facultades, a expresar su voluntad de manera anticipada con respecto a intervenciones médicas que se requieren realizar para salvaguardar la vida de la persona o las funciones vitales de su organismo, por un equipo de salud, mediante su manifestación libre y voluntaria, la cual se señalará por escrito en una declaración de voluntades anticipadas, para que esta sea respetada en situaciones en que no puedan manifestarla. En

ninguna circunstancia, podrá entenderse y practicarse tal declaración como algún tipo o forma de eutanasia” (19).

Definiendo voluntades anticipadas como la manifestación que se realiza mediante un documento en el cual una persona declara de manera expresa, consciente y anticipada, su voluntad en cuanto a intervenciones médicas de salud, enfermedad y muerte, sobre los cuales no pueda manifestar su voluntad o consentimiento en el momento de su realización.

Otro punto importante, la mayoría de los adultos que mueren de FQ reciben tratamientos preventivos para prolongar la vida durante su fase terminal, según algunas investigaciones, proponen que puede deberse a la naturaleza exacerbatoria inherente de la FQ descrita anteriormente, en particular, cuando los pacientes, las familias y los proveedores luchan por reconocer y aceptar el final de vida de un paciente joven o adulto con una enfermedad crónica grave (21). La integración de un especialista en cuidados paliativos puede ayudar a optimizar el equilibrio entre mantener la vida y aliviar el sufrimiento.

A medida que un paciente con FQ se acerca a las etapas finales de su enfermedad, existen múltiples oportunidades en las que los equipos de cuidados paliativos podrían asociarse con neumólogos especialistas en FQ para brindar apoyo psicosocial a los pacientes y sus familiares, abordar específicamente las preferencias del final de vida, como el lugar preferido de muerte y aclarar las metas del paciente y su familia (20, 21, 22, 23, 24, 25); no obstante, en esta revisión de artículos se documentó que existe una evidencia escasa en la instauración de equipos de paliativos en la atención del paciente FQ y como propuesta a futuro en nuestro medio, una mayor integración del equipo de medicina paliativa con el equipo de atención base del paciente adulto con FQ (15).

4.1.2 Evaluación del pronóstico del paciente con fibrosis quística

Se podría definir enfermedad terminal no oncológica como aquella avanzada, progresiva e incurable sin aparentes y razonables posibilidades de respuesta al tratamiento específico y en la que concurren numerosos problemas o síntomas intensos, múltiples, multifactoriales y

cambiantes, que produce un gran impacto emocional en el enfermo, su familia y equipo sanitario, muy relacionados con la presencia, explícita o no, de muerte (26).

Es importante resaltar que cada paciente portador de una patología no oncológica tributaria a cuidados paliativos debe ser ampliamente estudiada por especialistas en el campo, habiendo agotado todas las medidas diagnósticas y terapéuticas posibles. Dentro de este grupo de enfermedades no oncológicas se mencionan con mayor frecuencia: insuficiencia cardiaca congestiva, enfermedades pulmonares crónicas, VIH, demencia, hepatopatías avanzadas, enfermedad renal crónica, enfermedad de la motoneurona como esclerosis múltiple o esclerosis lateral amiotrófica; sin embargo, encasillan la enfermedad de fibrosis quística de acuerdo con su evolución, ya sea más a una patología. Pulmonar o sus manifestaciones a nivel gastrointestinal. A continuación, se mencionan ciertos criterios útiles para determinar el carácter de terminalidad de las patologías crónicas avanzadas (26):

- I. Paciente con pronóstico limitado debido a un diagnóstico específico, varios diagnósticos o sin un diagnóstico claramente definido.
- II. El paciente y/o familia están informados de la situación.
- III. Paciente y/o familia, previa información-comunicación, han elegido tratamiento de control de síntomas sobre tratamiento curativo.
- IV. Paciente presenta alguno de los siguientes:
 - A. Documentación clínica de progresión de la enfermedad que puede incluir:
 - 1) Progresión enfermedad primaria demostrada por medio de sucesivas valoraciones y estudios complementarios
 - 2) Varias visitas a urgencias, hospitalizaciones, etc. en los últimos seis meses.
 - 3) Numerosas demandas de atención sanitaria en domicilio, residencias asistidas, etc.

4) Objetivación de un declive funcional reciente:

I. Declive reciente en pacientes con reducción previa de la funcionalidad por enfermedad crónica

II. Disminución funcional documentada por Karnofsky 50 o menor o dependencia al menos en 3 ABVD.

5) Síntomas como: anorexia, caquexia, disfagia, edema, disnea, delirio, hemorragia y pérdida de interés en las personas.

B. Documentación de alteración nutricional reciente relacionada con el proceso terminal:

1) Pérdida de > 10% del peso de forma no intencionada en los últimos seis meses.

2) Albúmina < 2.5 g/dl

Lo anterior resulta ser una guía para orientar las metas y la terapéutica a implementar en un paciente con una enfermedad avanzada; sin embargo, se hace hincapié en la importancia de la valoración individual.

Dentro de la revisión bibliográfica se documentó la definición colegiada de enfermedad pulmonar avanzada en paciente portador de FQ, se formó un comité que creó una definición de ACFLD que englobara a los individuos no trasplantados cuya enfermedad ha progresado hasta un nivel en el que se justifica la modificación de los cuidados o una mayor atención paliativa. En esta revisión se identificaron artículos sobre la FQ que: definían explícitamente la enfermedad pulmonar "avanzada" o "grave" y reconocían características asociadas a un peor resultado (17).

Un VEF1 < 40% predicho fue el criterio de definición más común, incluyendo su uso para definir la enfermedad "grave" en muchos registros de FQ a nivel mundial (17). Sobre la base de esta y otras consideraciones encontradas en la búsqueda, el ACFLD se define como: VEF, < 40% predicho cuando está "estable" (no durante una exacerbación pulmonar), FQ remitido para evaluación de trasplante de pulmón, o una o más de las siguientes características: ingreso previo

en la unidad de cuidados intensivos (UCI) por insuficiencia respiratoria, hipercarbia, necesidad de oxígeno durante el día en reposo (excluyendo sólo el uso nocturno), hipertensión pulmonar, deterioro funcional grave por enfermedad respiratoria (Clase IV de la New York Heart Association), distancia de la prueba de marcha de seis minutos < 400 m (tabla 4). Esta definición obtuvo un consenso del 100% de los votos entre los miembros del comité y se llegó a la conclusión de que su definición de ACFLD debe aplicarse a todas las edades.

Es importante destacar que también puede haber personas con un VEF, cercano al 40% de predicción que no cumplan con los criterios anteriores, pero que manifiesten otras características asociadas a una progresión más rápida hacia la enfermedad grave (tabla 5).

Estas personas también pueden beneficiarse de la aplicación selectiva de las directrices que, en pacientes que cumplen con los criterios para el ACFLD, recomienda mantener conversaciones rutinarias de planificación anticipada de los cuidados (ACP) con ellos y sus cuidadores, incluyendo la comunicación sobre el pronóstico y los objetivos de los cuidados, la documentación de las directivas anticipadas y la toma de decisiones en torno al trasplante de pulmón.

Los cuidados paliativos suelen no tomarse en cuenta en las enfermedades pulmonares. Aunque las personas con FQ y los cuidadores manifiestan la voluntad y el deseo de mantener conversaciones tempranas, la mayoría de las conversaciones durante la enfermedad aguda y con frecuencia, cerca del final de la vida [21]. En la FQ, existen algunos obstáculos únicos para la AP, como la progresión variable de la enfermedad entre los enfermos avanzados y la posibilidad de un rápido deterioro clínico.

Tabla 4. Criterios de enfermedad avanzada pulmonar en paciente con fibrosis quística

Definición de la enfermedad Pulmonar de la fibrosis quística avanzada.

1. Volumen espiratorio forzado en un segundo < 40% previsto cuando está estable O
2. Remitido para evaluación de trasplante de pulmón O
3. Una o más de las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> A. Ingreso previo en la unidad de cuidados intensivos por insuficiencia respiratoria B. Hiper carbía (P CO₂ >50 mmHg) en la gasometría arterial O Pv CO₂ >56mmHg en la gasometría venosa) C. Necesidad de oxígeno diurno en reposo (excluyendo sólo el uso nocturno) D. Hipertensión pulmonar (presión sistólica de la arteria pulmonar >50 mmHg en el ecocardiograma o evidencia de disfunción del ventrículo derecho en ausencia de un chorro regurgitante tricúspideo) E. Deterioro funcional grave por enfermedad respiratoria (clase IV de la New York Heart Association) F. Distancia de la prueba de caminata de seis minutos < 400m

Tomado de: Kapnadak, 2020 (17).

Tabla 5. Manifestaciones clínicas asociadas a peor pronóstico en paciente con Fibrosis Quística Adulto
Manifestaciones clínicas adicionales asociadas a un peor pronóstico y/o a la progresión de la enfermedad en la fibrosis quística .

• Exacerbaciones pulmonares frecuentes
• Rápido descenso del volumen espiratorio forzado en un segundo
• Necesidad suplementaria de oxígeno con el ejercicio o el sueño
• Empeoramiento de la desnutrición a pesar de la suplementación
• Infección por organismos de difícil manejo
• Diabetes relacionad con la fibrosis quística
• Neumotórax
• Hemoptisis masiva (> 240 mL) que requiere ingreso en la unidad de cuidados intensivos o embolización de la arteria bronquial

Tomado de: Kapnadak, 2020. (17).

4.1.3 Abordaje del paciente portador de fibrosis quística por el equipo de medicina paliativa.

Textualmente: "Los cuidados paliativos se enfocan en reducir los síntomas físicos y emocionales y mejorar la calidad de vida de las personas con FQ a lo largo de sus vidas. Los cuidados paliativos ocurren junto con los tratamientos habituales y se individualizan de acuerdo con los objetivos, esperanzas y valores únicos de cada persona con FQ" (23). Las necesidades no satisfechas en la comunicación compleja, particularmente en torno a la toma de decisiones y la atención al final de la vida.

La discusión sobre el pronóstico y los objetivos de la atención para todos los individuos con enfermedad pulmonar avanzada; se alienta a los equipos de atención de la FQ para que ayuden a los adultos con FQ a completar instrucciones anticipadas que describan sus deseos de atención médica, en caso de que no puedan tomar decisiones por sí mismos. Además, se debe prestar atención a las decisiones médicas complejas que los pacientes pueden enfrentar en el contexto de la progresión de la enfermedad.

Los recursos para los equipos de atención de FQ para la planificación anticipada de la atención se puede usar herramientas de tamizaje biopsicosocial como el Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ), ver anexo en el cual se brinda información con respecto a calidad de vida, evaluando toda la esfera física, emocional y social del paciente y con los resultados se guía una intervención personalizada (21, 37, 42, 43, 44). Igualmente existen otras herramientas de tamizaje, con las cuales el profesional en medicina paliativa y multidisciplinario puedan trabajar de mejor manera (21). Ver tabla 6.

Tabla 6: Medidas recomendadas y opcionales para la detección de necesidades de cuidados paliativos

Medidas recomendadas para el cribado anual y desencadenado					
Población objetivo					
Medida	Individuos con FQ edades <12 años	Individuos con FQ mayores de 12 años	Familia cuidadores	Dominios de cuidados paliativos juzgado	como interpretar
IPOS ⁵⁴	Usa artículos para facilitar comunicación entre el equipo CF y cuidadores, induidos entrada del niño como evolutivamente adecuado	Terminado por autoinforme	—	<input type="checkbox"/> Estructura y procesos de cuidado <input type="checkbox"/> Aspectos físicos de cuidado <input type="checkbox"/> Aspectos psicológicos de cuidado <input type="checkbox"/> Aspectos sociales del cuidado espiritual, religioso, y <input type="checkbox"/> Aspectos existenciales de cuidado	Discutir reportado preocupaciones Atención especial a más grave calificaciones: ≥3 en cualquier artículo
BASC ^{42,67,68}	—	—	✓	<input type="checkbox"/> Social: Cuidador carga y angustia	Discutir reportado preocupaciones Atención especial a calificación más severa en cualquier artículo
Medidas opcionales avaladas para evaluación adicional					
Población objetivo					
Medida	Individuos con FQ edades <12 años	Individuos con FQ mayores de 12 años	Familia cuidadores	Dominios de cuidados paliativos juzgado	como interpretar
CFQ-R ^{55,56}	Cualquier subescala CFQ-R apropiada para la edad: <input type="checkbox"/> Funcionamiento físico <input type="checkbox"/> Funcionamiento emocional <input type="checkbox"/> Percepción de rol <input type="checkbox"/> Percepción social <input type="checkbox"/> Percepción de la salud <input type="checkbox"/> Imagen corporal Alteración de la alimentación <input type="checkbox"/> Carga de tratamiento <input type="checkbox"/> Vitalidad <input type="checkbox"/> Síntomas respiratorios <input type="checkbox"/> Síntomas digestivos <input type="checkbox"/> Peso	—	—	<input type="checkbox"/> Físico <input type="checkbox"/> Psicológico	Discutir moderado a calificaciones severas en cualquier artículo o Calcular estandarizado puntuaciones T de subescala
PHQ-9 ⁵⁸	—	✓	✓	<input type="checkbox"/> Psicológico: Depresión	Leve: 5–9 Moderado: 10–14
GAD-7 ⁵⁹	—	✓	✓	<input type="checkbox"/> Psicológico: Ansiedad	Severo: 15+
SNAP ⁶¹	—	✓	—	<input type="checkbox"/> Espiritual, religioso, y existencial	mucho o un poco en cualquier artículo
PG-13 ⁶⁹	—	—	✓	<input type="checkbox"/> Atención al final de la vida: Duelo	Angustia, duración, síntomas, discapacidad

Tomado de: Kavalieratos et al., 2021. (21).

Con el abordaje ideal, pronto y oportuno y un adecuado tamizaje que incluya una valoración médica, psicológica y social se planteará el manejo de los síntomas físicos, emocionales y el contexto social que acontecen a cada uno de los pacientes de forma individualizada.

4.1.4 Manejo sintomático del paciente fibrosis quística terminal

Los principales síntomas experimentados por los pacientes FQ en las etapas terminales de su enfermedad fueron disnea, así como dolor y trastornos emocionales (27, 28, 29, 30, 38). Ver figura 5.

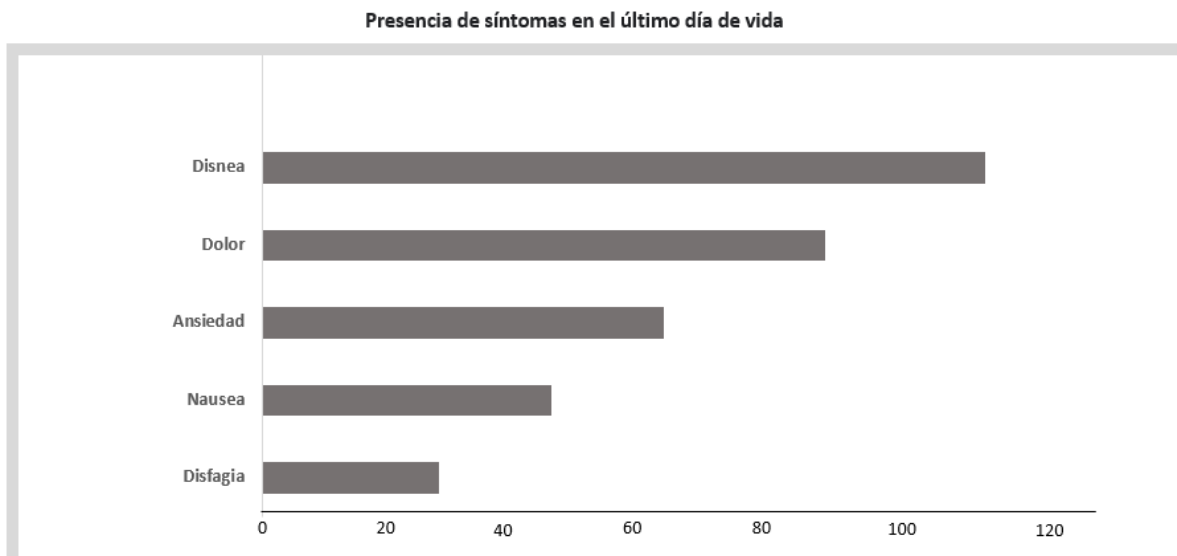


Figura 5. Incidencia de sintomatología más predominante en el paciente con Fibrosis Quística más avanzada, extraído de Chen et al., 2018 (15).

La disnea es el síntoma destacado en todos los pacientes y se trató con una combinación de tratamientos farmacológicos como midazolam y opiáceos (ver tablas 7 y 8), terapias no farmacológicas como ventilación no invasiva, terapia cognitiva conductual y medidas generales como oxígeno, enfermería en posición vertical, uso de ventilador de aire frío, métodos de control de la respiración y tranquilidad (31).

La dificultad para respirar también se relacionó con frecuencia con la ansiedad y el miedo en un círculo vicioso. Muchos pacientes tenían dificultad para expectorar el esputo, por lo que la fisioterapia paliativa tuvo un papel particular en algunos pacientes y la hioscina se utilizó en las últimas horas de vida (28, 29).

Tabla 7: Farmacología recomendada para manejo de disnea

Tratamiento para la disnea	
Morfina (acción corta)	<ul style="list-style-type: none">• Dosis inicial sugerida: niños 0,15–0,3 mg/kg, adolescentes y adultos 2,5–5 mg cada 4 horas VO• Periodo de fin de vida: la dosis de infusión IV o SQ debe ser del 33 al 50 % de la dosis oral• El medicamento puede mezclarse con benzodiazepinas, antidepresivos e hioscina.• Inhalaciones: 2,5–5 mg/dosis
Hioscina	<ul style="list-style-type: none">• Dosis inicial sugerida 10 mg cada 8–12 h PO o 7,5–10 mg cada 5–12 h PR y luego 20-40 mg/24 h en infusión IV o SQ
<p>Nota: Estas opciones de tratamiento y dosis se proporcionan solo como guía, la mayoría los hospitales tendrán sus propios protocolos que deben seguirse.</p>	

Tomado de: Sands et al., 2011, (16).

Tabla 8. Farmacología de Sedación

Protocolo de medicamentos para sedación paliativa						
Nombre/ Clase de Medicamento	Dosis inicial sugerida	Dosis habitual de mantenimiento	Interacciones con la drogas	Efectos secundarios o reacción adversa	Dosis incremental para titulación	Cuestiones a tener en cuenta/ Incompatibilidades
Midazolam (Versus)/ benzodiazepina	Infusión IV o SQ a 0,5–1,5 mg/h después de una dosis de carga de 1–5 mg	30–100 mg/día	Depresor del SNC, por lo que debe usarse con precaución con opiáceos u otros depresores del SNC. El diltiazem y el verapamilo aumentan los niveles de midazolam.	Hipo, disminución de la frecuencia respiratoria, náuseas y vómitos, variaciones en la presión arterial y el pulso, comportamiento paradójico o excitación	<ul style="list-style-type: none"> • Mantenimiento por hora la dosis debe ser del 25 al 33% de lo requerido dosis de inducción • El bolo es igual al tarifa horaria cada 2 horas • Ajustar el mantenimiento dosis cada 2 horas basado en números de dosis de rescate necesarias 	Medicamento de elección para el “descanso sedación” o cuando la reversión de sedación es deseable. El fármaco tiene una vida media corta. Droga se puede mezclar con morfina, Demerol, atropina o escopolamina. El fármaco intravenoso se diluye con D5W o solución salina normal. La droga tiene un mínimo efectos cardiovasculares en la sedación dosis
clorpromazina (Torazina)/ fenotiazina	25–100 mg cada 4–12 h relaciones públicas 12,5 mg cada 4–12 horas o 3–5 mg/h IV	12,5–50 mg cada 4–12 horas	Los anticonvulsivos pueden reducir umbral de convulsiones. Los barbitúricos pueden disminuir efecto fenotiazina.	Puede causar hipotensión y extrapiramidal reacciones, neuroléptico síndrome maligno, retención urinaria	Buena elección para el paciente. con demencia leve 25–50 mg adicionales en 1 hora según sea necesario	El preparado no ejerce el efecto analgésico; efecto respiratorio mínimo; vasodilatación dependiente de la dosis con la consiguiente reducción de la sangre presión. Para soluciones IV, mezcle el medicamento con D5W, inyección de Ringer, lactato Inyección de Ringer o normal solución salina para inyección.
Haloperidol (Haldol)/ butirofeno	1,0–2,0 mg por vía oral 0,5–1 mg SQ o IV – Para continuo infusión: 1,0 mg inicial dosis seguida de infusión de 0,5 mg para 1,0 mg/h	5 a 15 mg por día	Aumento de la depresión del SNC cuando se usa con otros SNC depresores Los anticolérgicos son potenciado cuando combinado con Haldol causando aumento efecto anticoligernico	Puede causar extrapiramidal reacciones, convulsiones, neuroléptico maligno síndrome, urinario retención, diaforesis, NEVADA	Generalmente no exceda 20 mg/día para minimizar la riesgo de neurolépticos síndrome maligno Aumente la tasa de infusión en 0,5 mg/h	El fármaco es beneficioso para los pacientes. con demencia

Tomado de: Sands et al., 2011, (16).

4.1.5 Manejo de las secreciones

Su objetivo primordial es el fluidificar las secreciones para una fácil expectoración y así intentar romper ese círculo de infección e inflamación. El uso de antibióticos inhalados es la base para el manejo de la sintomatología en la que la propuesta es la aniquilación microbiológica con medicamentos como la tobramicina (ya aprobada), utilizada para la erradicación y tratamiento de la P aeruginosa (1). Ver tabla 9.

Dentro de los agentes mucolíticos más conocidos tenemos la solución hipertónica y el manitol, los cuales usan su capacidad osmótica para lograr el efecto deseado (1). Ver tabla 10. Actualmente hay estudios en fase dos con el uso del óxido nítrico, cisteamina y tratamiento inmunológicos que buscan destruir el biofilm de la bacteria P. aeruginosa, afectando las propiedades del moco bronquial (1, 2, 3).

Tabla 9. Farmacología antiinfecciosa

Terapias antiinfecciosas actuales y futuras para la fibrosis quística		
	Propiedades y mejoría clínica	Fase de desarrollo
Antibióticos inhalados		
Tobramicina (nebulizador o inhalador de polvo seco); colistimetato (nebulizador o inhalador de polvo seco); aztreonam	Erradicación de Pseudomonas aeruginosa ⁷⁴ y tratamiento; ⁷⁵ P. aeruginosa tratamiento; ⁷⁵ Tratamiento de P. aeruginosa ⁷⁶ y mejoras FEV ¹⁷⁷	Todas disponibles
Levofloxacino	tratamiento de P. aeruginosa; Mejoras FEV ¹⁷⁸	Disponible
Amikacina	Terapia aditiva para Mycobacterium complejo avium ⁷⁹	Disponible en los EE. UU. para refractario Enfermedad del complejo Mycobacterium avium
Vancomicina	Reducción de resistentes a la meticilina Densidad de Staphylococcus aureus vs. placebo en ensayos de fase 2 ⁸⁰	Ensayo de fase 3 en niños (mayores de 6 años) y adultos (NCT03181932)
No antibiótico		
Óxido nítrico inhalado	Se dirige a la biopelícula de P. aeruginosa ⁸¹	Ensayo de fase 2 en adultos (NCT02498535)
Galio inhalado	Se dirige a la biopelícula de P. aeruginosa y inhibición de detección de quórum ⁸²	Ensayo de fase 1 en adultos (NCT03669614)
Oligo G inhalado (alginato oligosacárido)	Se dirige a la biopelícula de P. aeruginosa; ⁸³ altera propiedades del moco; ⁸⁴ potencia función antibiótica ⁸⁵	Ensayo de fase 2b en adultos (NCT03000348)
Bacteriófago	Reducir la carga bacteriana de P. aeruginosa e inflamación de las vías respiratorias ^{86,87}	Informes preclínicos y de casos
Cisteamina	Propiedades mucolíticas; ⁸⁸ dianas biopelícula de P. aeruginosa; ⁸⁸ mejora actividad antibiótica; ⁸⁸ mejora función CFTR; ⁸⁹ restaura macrófagos aclaramiento de P. aeruginosa ⁹⁰	Ensayo de fase 2b en adultos (NCT03000348)
IgY (antipseudomónica anticuerpo)	Potencial para reducir P. aeruginosa en orofaringe y reducción de la infección ⁹¹	Ensayo de fase 3 en adultos (NCT01455675)
Molgramostim inhalado (GM-CSF)	Se dirige a las infecciones causadas por micobacterias no tuberculosas	Ensayo de fase 2 en adultos (NCT03597347)

Tomado de: Shteinberg, 2021, (1).

Tabla 10. Agentes mucolíticos

Agentes mucoactivos autorizados 71,110 como complementos para la limpieza de las vías respiratorias

Propiedades		Administración	Efecto clínico
Dornasa alfa	Humano recombinante desoxirribonucleasa; se descompone polimerizado ADN producido por neutrófilos degradantes	Sin tiempo específico con limpieza de las vías respiratorias; no diferencias con diario, dos veces diario, o día alterno regímenes	mejora FEV1; pulmonar reducida exacerbaciones; poco pruebas en menos de 6 años
Solución salina hipertónica (3% o 7%)	Agente osmótico; vías respiratorias hidratación líquida superficial	Antes o durante la vía aérea autorización; pruebas de tolerabilidad requerido para broncoespasmo; pretratamiento broncodilatador recomendado	Sin cambios o mejora en FEV1; pulmonar reducida exacerbaciones; síntoma resolución; calidad de vida mejora; FEV0.5 y Mejora LC12.5
Manitol	Agente osmótico; vías respiratorias hidratación líquida superficial	Disponible en polvo seco; antes o durante la vía aérea técnicas de limpieza; se necesitan pruebas de tolerabilidad para broncoespasmo	Mejora FEV1; pulmonar reducida exacerbaciones; baja eficacia en niños.

Tomado de: Shteinberg, 2021, (1).

4.1.6

El dolor como otro de los síntomas más predominantes con respecto a la localización, se ha documentado su preferencia en el tórax que fue particularmente difícil aliviar y se relacionó con una combinación de los efectos de la hipoxemia, la sepsis y la debilidad terminal (30); sin embargo, existen múltiples sitios que pueden generar dolor, por ejemplo, etiologías osteomusculares, rinosinusitis (cefalea) y dolor abdominal que son otras causas de dolor que reportan los pacientes (30, 32). La intensidad del dolor que predomina es de moderada a severa predominantemente según lo reportado por el mismo paciente

Las recomendaciones según la revisión y pautas internacionales indican que, para el manejo del dolor leve el uso de acetaminofén o uso limitado de antiinflamatorios no esteroideos; sin embargo, en dolor crónico no controlado se recomienda el uso de opioides en dosis pequeñas que evidenció alivio de la sintomatología dolorosa, así como respiratoria, contradiciendo el pensamiento de depresión respiratoria que se piensa al utilizar dichos medicamentos (32, 34).

4.1.7 Manejo trastornos psicológicos

La revisión indica en el caso de las personas con fibrosis quística desde su diagnóstico hasta su enfermedad ya avanzada terminal que documenten depresión y ansiedad, que se debe hacer un tamizaje para la detección y definir el tratamiento de estas entidades, además de reservar las benzodiazepinas para los síntomas refractarios o la paliación de los síntomas al final de la vida (28, 33).

La ansiedad es común y merece una mayor atención en particular en esta población donde se recomiendan un modelo de atención escalonada, utilizando intervenciones psicológicas como tratamiento de primera línea para la ansiedad y volviendo a servir benzodiazepinas a corto plazo para los síntomas refractarios con una estrecha vigilancia. Las benzodiazepinas deberían considerarse en el tratamiento estándar para la ansiedad al final de la vida de las personas con ACLFD (28, 33).

4.2 Discusión

Se debe evidenciar a futuro, la importancia de la integración del equipo de medicina paliativa no solo al final de vida, porque nuestra preparación especializada permitirá dirigir la atención desde una derivación temprana para toma decisiones, voluntades anticipadas, como la detección de sintomatología, la cual, con nuestro conocimiento, puede ser de gran beneficio para el abordaje y manejo de sintomatología refractaria al final de vida.

Queda plasmado que debemos de proponer en nuestros centros de trabajo, la integración para que las diferentes disciplinas involucradas vean nuestro trabajo y se vea reflejado en la atención del paciente portador de fibrosis quística.

CAPÍTULO V: CONCLUSIONES

El paciente portador de fibrosis quística tiene por delante una lucha por la sobrevivencia, debido al grado de afectación de sistemas involucrados, lo cual lleva día a día a presentar un reto de manejo, debido a que la población portadora de esta enfermedad tiene arraigado ese sentimiento de incertidumbre sobre su futuro. Por lo cual, hace ineludible educarse y realizar investigación médico-científica por parte del equipo de medicina paliativa de la enfermedad, desde su etiología, fisiopatología, sus manifestaciones clínicas, así como su pronóstico para que el equipo pueda realizar un abordaje idóneo en el paciente adulto portador de fibrosis quística.

Al tener claros los criterios de terminalidad de la enfermedad no oncológica asociados a los criterios de enfermedad avanzada en paciente con fibrosis quística, se puede redirigir el manejo a un estado de máximo confort y calidad de vida, evitando situaciones que generan más impacto negativo en el paciente y su familia.

Por otra parte, no está definida la integración del equipo de medicina paliativa en la atención del paciente adulto con fibrosis quística; sin embargo, según los estudios en medicina basada en evidencia de la información existente, en la que sí se ha integrado el equipo de medicina paliativa, han documentado una mejor atención del paciente en el contexto de toma de decisiones, voluntades anticipadas, mejoramiento de calidad de vida, abordaje de sintomatología tanto física como emocional que llevó a mejores resultados en su atención. La integración del modelo paliativo en conjunto con las disciplinas competentes del cuidado del paciente adulto portador de fibrosis quística debe tomarse en cuenta para lograr máximos resultados en su atención y así, permitir desarrollar una atención especializada de calidad.

La manera idónea en que se podría brindar atención paliativa en este país que cuenta con un centro de atención nacional del paciente adulto con fibrosis quística podría ser la elaboración de un programa de medicina paliativa que incluya las diferentes disciplinas (medicina, trabajo social o psicología, entre otras) integrado de esta manera para enfocar la atención a una población con gran necesidad de consideración, orientada al final de la vida con altos gastos en

salud, pero que sigue siendo escasa, dado que en este momento son solo 22 pacientes. Sería un mayor reto integrar un programa a cada clínica de dolor de atención esporádica a lo largo y ancho del país, no por ello, las clínicas del dolor no asumirían a los casos esporádicos que pudieran llegar; sin embargo, al focalizar la atención en un centro especializado en la enfermedad, el paciente iniciaría tempranamente el proceso de atención paliativa, mientras lleva el tratamiento activo de la enfermedad y posteriormente, ser seguido por las unidades periféricas.

En relación con la atención médica en el consultorio, los objetivos se enfocarán en brindar al paciente la información con empatía, respetando la velocidad semántica del paciente sobre el curso y velocidad de la enfermedad.

Brindar espacio para las preguntas del paciente y su familia. Utilizar las herramientas recomendadas en esta revisión para identificar los síntomas físicos y emocionales con prontitud. Preparar un plan de atención paulatino para el curso de la enfermedad en relación con el manejo sintomático que incluya también las voluntades anticipadas, se hace fundamental generar cercanía con el equipo de atención y trabajar la empatía, previamente a desarrollar los contenidos fundamentales u objetivos propios de la consulta y es fundamental la dosificación de la información, así como el plan de abordaje, los cuales se deben ir desarrollando conforme se va conociendo al paciente y su familia, y se desarrolla confianza con el equipo.

El tiempo de inicio de control paliativo debería de ser de común acuerdo entre el equipo de paliativos y el centro de atención del paciente con FQ, podría existir un tiempo estipulado para cumplir con los objetivos de la primera parte de la atención, arbitrariamente propongo no mayor a seis meses con citas mensuales; sin embargo, esto dependerá de la ubicación geográfica del paciente y la dificultad para llegar al consultorio y el momento emocional, en el cual el paciente esté, también se podría aprovechar el espacio durante las hospitalizaciones.

REFERENCIAS

1. Shteinberg, M., Haq, I. J., Polineni, D., & Davies, J. C. (2021). Cystic fibrosis. In www.thelancet.com (Vol. 397). <http://www.genet.sickkids.on.ca>
2. Elborn, J. S. (2016). Cystic fibrosis. *The Lancet*, 388(10059), 2519–2531. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(16\)00576-6](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(16)00576-6)
3. Rafeeq, M. M., & Murad, H. A. (2017). Cystic fibrosis: Current therapeutic targets and future approaches. *Journal of Translational Medicine*, 15(1). <https://doi.org/10.1186/s12967-017-1193-9>
4. Savant, A. P., & McColley, S. A. (2017). Cystic fibrosis year in Review 2016. *Pediatric Pulmonology*, 52(8), 1092–1102. <https://doi.org/10.1002/ppul.23747>
5. Navarro, S. (2016). Recopilación Histórica de la Fibrosis Quística. *Gastroenterología y Hepatología*, 39(1), 36–42. <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.04.012>
6. García, B., & Flume, P. A. (2019). Pulmonary complications of Cystic Fibrosis. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*, 40(06), 804–809. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1697639>

7. Flume, P. A., Mogayzel, P. J., Robinson, K. A., Rosenblatt, R. L., Quittell, L., & Marshall, B. C. (2010). Cystic fibrosis pulmonary guidelines. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 182(3), 298–306. <https://doi.org/10.1164/rccm.201002-0157oc>
8. Pallagi, P., Hegyi, P., & Rakonczay, Z. (2015). The physiology and pathophysiology of pancreatic ductal secretion. *Pancreas*, 44(8), 1211–1233. <https://doi.org/10.1097/mpa.0000000000000421>
9. Wilschanski, M., & Novak, I. (2013). The cystic fibrosis of Exocrine Pancreas. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*, 3(5). <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a009746>
10. Toledano, M. B., Mukherjee, S. K., Howell, J., Westaby, D., Khan, S. A., Bilton, D., & Simmonds, N. J. (2019). The emerging burden of liver disease in cystic fibrosis patients: A UK nationwide study. *PLOS ONE*, 14(4). <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0212779>
11. Colombo, C., Ellemunter, H., Houwen, R., Munck, A., Taylor, C., & Wilschanski, M. (2011). Guidelines for the diagnosis and management of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients. *Journal of Cystic Fibrosis*, 10. [https://doi.org/10.1016/s1569-1993\(11\)60005-2](https://doi.org/10.1016/s1569-1993(11)60005-2)

12. Smyth, A. R., Bell, S. C., Bojcin, S., Bryon, M., Duff, A., Flume, P., Kashirskaya, N., Munck, A., Ratjen, F., Schwarzenberg, S. J., Sermet-Gaudelus, I., Southern, K. W., Taccetti, G., Ullrich, G., & Wolfe, S. (2014). European cystic fibrosis society standards of care: Best practice guidelines. In *Journal of Cystic Fibrosis* (Vol. 13, Issue S1). Elsevier. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2014.03.010>
13. *Oxford Textbook of Palliative Medicine*. (2009). Oxford University Press, USA.
14. Dellon, E. P., Goggin, J., Chen, E., Sabadosa, K., Hempstead, S. E., Faro, A., & Homa, K. (2018). Defining palliative care in cystic fibrosis: A Delphi study. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17(3), 416–421. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.10.011>
15. Chen, E., Homa, K., Goggin, J., Sabadosa, K. A., Hempstead, S., Marshall, B. C., Faro, A., & Dellon, E. P. (2018). End-of-life practice patterns at U. S. adult cystic fibrosis care centers: A national retrospective chart review. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17(4), 548–554. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2017.08.010>
16. Sands, D., Repetto, T., Dupont, L. J., Korzeniewska-Eksterowicz, A., Catastini, P., & Madge, S. (2011). End of life care for patients with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 10(SUPPL. 2). [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(11\)60007-6](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60007-6)
17. Kapnadak, S. G., Dimango, E., Hadjiliadis, D., Hempstead, S. E., Tallarico, E., Pilewski, J. M., Faro, A., Albright, J., Benden, C., Blair, S., Dellon, E. P., Gochenour, D., Michelson, P., Moshiree, B., Neuringer, I., Riedy, C., Schindler, T., Singer, L. G., Young, D., ... Simon, R. H. (2020). Cystic Fibrosis Foundation consensus guidelines for the care of individuals with advanced cystic fibrosis

- lung disease. *Journal of Cystic Fibrosis*, 19(3), 344–354.
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.02.015>
18. Marmor, M., Jonas, A., Mirza, A., Rad, E., Wong, H., Aslakson, R. A., Aslakson, R., Ast, K., Carroll, T., Dzung, E., Harrison, K. L., Kaye, E. C., LeBlanc, T. W., Lo, S. S., McKenna, K., Nageswaran, S., Powers, J., Rotella, J., Ullrich, C., & Vickey, T. (2019). Opportunities to Improve Utilization of Palliative Care Among Adults With Cystic Fibrosis: A Systematic Review. *Journal of Pain and Symptom Management*, 58(6), 1100-1112.e1.
<https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2019.08.017>
19. Asamblea Legislativa de Costa Rica, Ley de Voluntades Anticipadas (N.º 10231) publicada en La Gaceta N.º 100 del 31 de mayo de 2022
20. Linnemann, R. W., O'Malley, P. J., Friedman, D., Georgiopoulos, A. M., Buxton, D., Altstein, L. L., Sicilian, L., Lapey, A., Sawicki, G. S., & Moskowitz, S. M. (2016). Development and evaluation of a palliative care curriculum for cystic fibrosis healthcare providers. *Journal of Cystic Fibrosis*, 15(1), 90–95.
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2015.03.005>
21. Kavalieratos, D., Georgiopoulos, A. M., Dhingra, L., Basile, M. J., Rabinowitz, E., Hempstead, S. E., Faro, A., & Dellon, E. P. (2021). Models of Palliative Care Delivery for Individuals with Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines. In *Journal of Palliative Medicine* (Vol. 24, Issue 1, pp. 18–30). Mary Ann Liebert Inc.
<https://doi.org/10.1089/jpm.2020.0311>

22. Robinson, W. (2000). Palliative Care in Cystic Fibrosis. In *Journal of Palliative Medicine* (Vol. 3, Issue 2). Mary Ann Liebert, Inc.
23. Kapnadak, S. G., Ramos, K. J., & Dellon, E. P. (2021). Enhancing care for individuals with advanced cystic fibrosis lung disease. In *Pediatric Pulmonology* (Vol. 56, Issue S1, pp. S69–S78). John Wiley and Sons Inc. <https://doi.org/10.1002/ppul.24937>
24. Chapman, E., Landy, A., Lyon, A., Haworth, C., & Bilton, D. (2005). End of life care for adult cystic fibrosis patients: Facilitating a good enough death. *Journal of Cystic Fibrosis*, 4(4), 249–257. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2005.07.001>
25. Robinson, W. M. (2009). Palliative and end-of-life care in cystic fibrosis: What we know and what we need to know. In *Current Opinion in Pulmonary Medicine* (Vol. 15, Issue 6, pp. 621–625). <https://doi.org/10.1097/MCP.0b013e3283304c29>
26. J. Ramón Navarro Sanz. (2002) Enfermedad terminal: Concepto y Factores pronósticos SECPAL.
27. Sands, D., Repetto, T., Dupont, L. J., Korzeniewska-Eksterowicz, A., Catastini, P., & Madge, S. (2011). End of life care for patients with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 10(SUPPL. 2). [https://doi.org/10.1016/S1569-1993\(11\)60007-6](https://doi.org/10.1016/S1569-1993(11)60007-6)

28. Bourke, S. J., Doe, S. J., Gascoigne, A. D., Heslop, K., Fields, M., Reynolds, D., & Mannix, K. (2009). An integrated model of provision of palliative care to patients with cystic fibrosis. *Palliative Medicine*, 23(6), 512–517. <https://doi.org/10.1177/0269216309106312>
29. Bourke, S. J., Booth, Z., Doe, S., Anderson, A., Rice, S., Gascoigne, A., & Quibell, R. (2016). A service evaluation of an integrated model of palliative care of cystic fibrosis. *Palliative Medicine*, 30(7), 698–702. <https://doi.org/10.1177/0269216315626658>
30. Havermans, T., Colpaert, K., de Boeck, K., Dupont, L., & Abbott, J. (2013). Pain in CF: Review of the literature. In *Journal of Cystic Fibrosis* (Vol. 12, Issue 5, pp. 423–430). <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2013.04.001>
31. Jaiswal, N., Singh, M., Agarwal, A., & Thumburu, K. K. (2017). Palliative drug treatments for breathlessness in cystic fibrosis. In *Cochrane Database of Systematic Reviews* (Vol. 2017, Issue 8). John Wiley and Sons Ltd. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011855.pub2>
32. Festini, F., Ballarin, S., Codamo, T., Doro, R., & Loganes, C. (2004). Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 3(1), 51–57. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2003.12.001>
33. Friedman, D., Linnemann, R. W., Altstein, L. L., Georgiopoulos, A. M., Islam, S., Bach, K. T., St. John, A., Fracchia, M. S., Neuringer, I., Lapey, A., Sicilian, L., Moskowitz, S. M., & Yonker, L. M. (2019). Effects of a primary palliative care intervention on quality of life and mental health in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 54(7), 984–992. <https://doi.org/10.1002/ppul.24311>

34. Allgood, S., Zemplak, J. L., Dellon, E., Kapnadak, S. G., Goggin, J., & Lechtzin, N. (2022). Satisfaction and effectiveness of opioid pain management among adults with cystic fibrosis: A mixed methods study. *Journal of Cystic Fibrosis*, 21(1), e15–e22. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.06.007>
35. Cathcart, F., Wood, J., & Madge, S. (2020). Improving end-of-life care for adults with cystic fibrosis: An improvement project. *BMJ Open Quality*, 9(3). <https://doi.org/10.1136/bmjoq-2019-000861>
36. Chin, M., McIntosh, I. D., & Somayaji, R. (2020). Overlooking the landscape of palliative care in cystic fibrosis. In *Journal of Cystic Fibrosis* (Vol. 19, Issue 3, pp. 336–338). Elsevier B.V. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2020.03.016>
37. Cronly, J. A., Duff, A. J., Riekert, K. A., Fitzgerald, A. P., Perry, I. J., Lehane, E. A., Horgan, A., Howe, B. A., Ni Chroinin, M., & Savage, E. (2019). Health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: Physical and mental health predictors. *Respiratory Care*, 64(4), 406–415. <https://doi.org/10.4187/respcare.06356>
38. Dellon, E. P., Shores, M. D., Nelson, K. I., Wolfe, J., Noah, T. L., & Hanson, L. C. (2010). Family caregiver perspectives on symptoms and treatments for patients dying from complications of cystic fibrosis. *Journal of Pain and Symptom Management*, 40(6), 829–837. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2010.03.024>
39. Johnson, B., Lee, S., & Ezmigna, Di. (2021). Palliative care and advances in cystic fibrosis: Where now? In *BMJ Supportive and Palliative Care* (Vol. 11,

Issue 2, pp. 122–123). BMJ Publishing Group.
<https://doi.org/10.1136/bmjspcare-2020-002292>

40. Madge, S., & Sands, D. (2016). End of Life: Have we got it right? In *Journal of Cystic Fibrosis* (Vol. 15, Issue 1, pp. 2–3). Elsevier B.V.
<https://doi.org/10.1016/j.jcf.2015.11.007>
41. Masson, A., Kirszenbaum, M., & Sermet-Gaudelus, I. (2017). Pain is an underestimated symptom in cystic fibrosis. In *Current Opinion in Pulmonary Medicine* (Vol. 23, Issue 6, pp. 570–573). Lippincott Williams and Wilkins.
<https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000427>
42. Pott, J., Krill, A., Wilkens, H., & Bals, R. (2020). Easy measurement of health related quality of life in patients with cystic fibrosis by the COPD assessment test (CAT) - A pilot study. *Respiratory Medicine*, 168.
<https://doi.org/10.1016/j.rmed.2020.105992>
43. Royce, F. H., & Carl, J. C. (2011). Health-related quality of life in cystic fibrosis. In *Current Opinion in Pediatrics* (Vol. 23, Issue 5, pp. 535–540).
<https://doi.org/10.1097/MOP.0b013e32834a7829>
44. Tomaszek, L., Dębska, G., Cepuch, G., Kulpa, M., Pawlik, L., & Broniatowska, E. (2019). Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Heart and Lung*, 48(2), 159–165.
<https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2018.08.003>

45. Waldman, E., & Quinn, M. (2020). Palliative care and cystic fibrosis: Opportunities for growth. In *Pediatric Pulmonology* (Vol. 55, Issue 9, pp. 2179–2180). John Wiley and Sons Inc. <https://doi.org/10.1002/ppul.24953>

ANEXOS



CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

Entender el impacto de su enfermedad y tratamientos en su vida diaria puede ayudar a los médicos a monitorear su salud y ajustar sus tratamientos apropiadamente de ser necesario. Por esta razón, este cuestionario fue específicamente desarrollado para personas que padecen de fibrosis quística. Gracias por completar este cuestionario.

Instrucciones: Las siguientes preguntas son acerca de su estado de salud actual, tal cuál usted lo percibe. Esta información nos ayudará a entender como usted se siente diariamente.

Por favor conteste todas las preguntas. ¡No hay respuestas correctas ni incorrectas! Si no sabe que contestar, seleccione la alternativa que más se parezca a su situación.

Sección I. Datos Demográficos

Por favor conteste o seleccione la contestación correspondiente a las siguientes preguntas.

- A. ¿Fecha de nacimiento?
- Fecha

Día			Mes			Año			
- B. Sexo Masculino Femenino
- C. En las pasadas **dos semanas**, ¿ha estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) o trabajo por razones **no** relacionadas a su salud? Sí No
- D. Estado Civil
- Soltero / nunca casado(a)
- Casado(a)
- Viudo(a)
- Divorciado(a)
- Separado(a)
- Casado(a) de nuevo
- Con un compañero(a)
- E. ¿Cuál de las siguientes alternativa describe mejor su origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)
- Cubano(a)
- Puertorriqueño(a)
- Mexicano(a)
- Colombiano(a)
- Argentino(a)
- Salvadoreño(a)
- Nicaragüense
- Venezolano(a)
- Otro(a) (especifique) _____
- F. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe su raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)
- Blanco
- Negro
- Mulato
- Indio
- Asiático
- Otro (especifique) _____
- G. Nivel de educación
- Algo de escuela superior o menos
- Diploma de escuela superior /GED
- Estudios vocacionales
- Algo de universidad
- Título de universidad
- Título graduado o profesional
- H. ¿Cuál de las siguientes opciones mejor describe su estado de estudios o a que se dedica?
- Asiste a la escuela / colegio fuera del hogar
- Toma cursos en el hogar
- Busca trabajo
- Trabaja a tiempo completo o medio (en el hogar o fuera de este)
- Ama de casa a tiempo completo
- No estudia o trabaja debido a su estado de salud
- No trabaja por otras razones

**Sección II. Calidad de Vida***Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.*

<i>Durante las pasadas dos semanas, cuanta dificultad ha tenido:</i>	Mucha dificultad	Alguna dificultad	Un poco de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades extenuantes como correr o practicar algún deporte	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Caminando tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Subiendo escaleras.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

<i>Y en las pasadas dos semanas, indique cuán frecuentemente:</i>	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
6. Se sintió bien.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Se sintió preocupado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Se sintió inútil	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Se sintió cansado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. Se sintió con mucha energía.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. Se sintió agotado(a).....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. Se sintió triste.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor circule el número correspondiente a su respuesta. Por favor escoja una sola respuesta para cada pregunta.

Pensando en su estado de salud en las últimas dos semanas:

13. ¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar?
1. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse
 2. Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa
 3. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente
 4. Evita caminar cuando le es posible porque se cansa mucho
14. ¿Cómo se siente con respecto al comer?
1. Sólo pensar en comida le causa malestar
 2. No disfruta al comer
 3. Algunas veces disfruta al comer
 4. Siempre disfruta al comer
15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil?
1. Nada en lo absoluto
 2. Un poco
 3. Moderadamente
 4. Mucho



Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

- 16. ¿Cuánto tiempo le dedica cada día a sus tratamientos?
1. mucho tiempo
2. algo
3. poco
4. casi nada
17. ¿Cuán difícil es para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día?
1. Nada en lo absoluto
2. Un poco
3. Moderadamente
4. Mucho
18. ¿Cómo piensa que está su salud en este momento?
1. Excelente
2. Buena
3. Más a menos
4. Mala

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

Pensando en su salud durante las pasadas dos semanas, indique cuán verdaderos o falsos son las siguientes frases.

Table with 5 columns: Statement, Muy cierto, Algo cierto, Algo falso, Muy falso. Rows 19-34.



Sección III. Escuela, Trabajo, Actividades Diarias

Por favor seleccione el número o la alternativa correspondiente a su contestación.

35. ¿Durante las dos semanas pasadas, hasta qué punto tuvo dificultad manteniéndose al día en su trabajo escolar, profesional, o en otras actividades diarias?

- 1. No ha tenido dificultad manteniéndose al día
2. Ha podido mantenerse al día aunque se le ha hecho difícil
3. Se ha atrasado
4. No ha podido hacer estas actividades en lo absoluto.

36. ¿Durante las últimas dos semanas, con qué frecuencia estuvo ausente de la escuela, trabajo, o no pudo completar sus actividades diarias por culpa de su enfermedad o sus tratamientos?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

37. ¿Con qué frecuencia le impide a usted la fibrosis cística de alcanzar sus metas de escuela, trabajo o metas personales?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

38. ¿Con qué frecuencia le impide la fibrosis cística de salir de su casa para hacer diligencias como ir de compras o ir al banco?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

Sección IV. Dificultades con los Síntomas

Por favor seleccione la alternativa correspondiente.

Durante las pasadas dos semanas:

Table with 5 columns: Question, Bastante, Algo, Poco, Nunca. Rows 39-42.

Pase a la pregunta 44

43. Su mucosidad ha sido mayormente:

- Transparente Transparente a amarilla Amarillosa-verde Verde con muestras de sangre No sé

Indique cuan frecuentemente en las pasadas dos semanas:

Table with 5 columns: Question, Siempre, A menudo, A veces, Nunca. Rows 44-46.



CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

*Indique cuan frecuentemente en las pasadas **dos semanas**:*

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
47. Ha tenido problemas con gases.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Ha tenido diarrea.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49. Ha tenido dolor abdominal.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50. Tuvo dificultad con su apetito.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor asegúrese que todas las preguntas han sido contestadas.

¡Gracias por su cooperación!



Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Manuel Alejandro Brenes Binns, con cédula de identidad 111760474, en mi condición de autor del TFG titulado Propuesta de Atención de Manejo Paliativo del Paciente Adulto Portador de Enfermedad de Fibrosis Quística

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI NO *

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:

Nombre Completo: Manuel Alejandro Brenes Binns

Número de Carné: B89625 Número de cédula: 111760474

Correo Electrónico: manuelbrenesbinns83@hotmail.com

Fecha: 23/12/2022 Número de teléfono: 8324-0390

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Dra. María José Morales Calderón

Manuel Brenes

FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.