



Universidad de Jaén

Centro de Estudios de Postgrado

DIFICULTADES PERCIBIDAS POR PADRES CON NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA: REVISION SISTEMÁTICA

Alumno/a: Aguilera Gámez, María Dolores

Tutor/a: Prof. D. M^a Luisa Grande

Dpto: Enfermería

ÍNDICE

	Pag.
Resumen.....	3
Introducción.....	5
Metodología.....	14
Resultados.....	17
Discusión y conclusión.....	24
Bibliografía.....	27
Anexos	
I. Puntaje radiológico de Brasfield modificado.....	32
II. Puntaje clínico de Shwachman modificado.....	34
III. Guía de valoración de síntesis cualitativa de Sandelowski.....	35
IV. Características de los artículos incluidos.....	41

RESUMEN

Introducción: La Fibrosis Quística es una enfermedad hereditaria que afecta a 1 de cada 5000 nacidos vivos en España. Se considera la enfermedad crónica de origen genético más común en la raza blanca. El propósito de este trabajo es realizar una revisión bibliográfica para identificar las dificultades, necesidades y problemas percibidos por los padres con hijos que padecen fibrosis quística.

Metodología: Revisión bibliográfica de estudios cualitativos en las bases de datos: *CINAHL*, *Cuiden Plus* y *PubMed*. Para dicha búsqueda se utilizó palabras clave como “Fibrosis quística”, “padres”, “estudio cualitativo”, “cystic fibrosis”, “parents”, “child”, “qualitative study”. Los criterios de inclusión utilizados fueron: estudios cualitativos, idioma inglés, español y portugués, estudios de los últimos 10 años. Criterios de exclusión: revisiones bibliográficas y que el niño padeciera otra enfermedad.

Resultados: Se seleccionaron 20 artículos conforme a los criterios de inclusión, de los cuales artículos 2 fueron en español, 14 en inglés y 4 en portugués. Se agruparon los resultados obtenidos en seis categorías: *Dificultades en diagnóstico y tratamiento*, *Dificultades en el colegio*, *Sentimientos difíciles*, *Contar la enfermedad a los hijos*, *Falta de apoyo a los padres y afrontamiento* y *Futuro de sus hijos*.

Conclusión: Los padres manifiestan falta de información acerca de la enfermedad y el tratamiento. La falta de apoyo que manifiestan y el querer buscar consejo hace que Enfermería juegue un papel importante para ayudar a que puedan afrontar mejor la enfermedad.

RESUMEN (INGLÉS)

Introduction: The Cystic Fibrosis is a hereditary disease that affects 1 of every born 5000 alive in Spain. It is considered to be the chronic disease of the most common genetic origin in the white race. The intention of this work is to realize a bibliographical review to identify the difficulties, needs and problems perceived by the parents with children who suffer cystic fibrosis.

Methodology: bibliographical Review of qualitative studies in the databases: CINAHL, Cuiden Plus and PubMed. For the above mentioned search one used key words as " Cystic fibrosis ", "parents", " qualitative study ", " cystic fibrosis ", "parents", "child", " qualitative study ". The criteria of incorporation used were: qualitative studies, language Englishman, Spanish and Portuguese, studies of last 10 years. Criteria of exclusion: bibliographical reviews and that the child was suffering another disease.

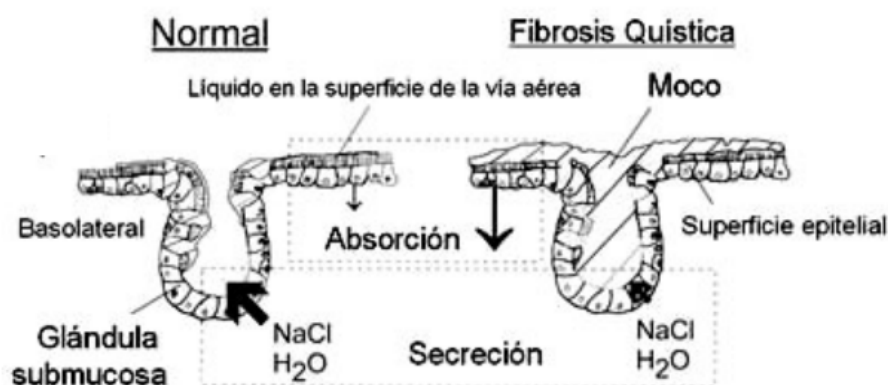
Results: 20 articles selected in conformity with the criteria of incorporation, of which articles 2 were in Spanish, 14 in English and 4 in Portuguese. There were grouped the results obtained in six categories: Difficulties in diagnosis and treatment, Difficulties in the college, difficult Feelings, To tell the disease to the children, Lack of support to the parents and confrontation and Future of his children.

Conclusion: The parents demonstrate lack of information it brings over of the disease and the treatment. The lack of support that they demonstrate and to want to look for advice does that Infirmary plays an important paper to help to that they could confront better the disease.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva ligada al cromosoma 7¹ que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana (CFTR). Esta proteína proporciona un canal por el cual el cloruro entra y sale de las células, las personas con FQ tienen una copia defectuosa del gen normalmente permite a las células la construcción de ese canal. Como resultado de ello se acumula la sal en las células que tapizan los tejidos pulmonares y digestivos, lo que hace que el moco que lo rodea sea espeso y pegajoso² (figura 1). Estas secreciones obstruyen los conductos del páncreas, hígado y pulmones, así como la secreción anormal de sudor y saliva, produciendo infecciones respiratorias, afectación del páncreas y sistema reproductor, malabsorción intestinal y retraso en el crecimiento ^{1,3}.

Figura 1. Actividad de la proteína CFTR en la membrana celular del humano.



Fuente: Revista chilena de pediatría. Fibrosis quística: Actualización en sus aspectos básicos (2005) ⁴

Se han descrito cinco clases de mutaciones CFTR⁵ (tabla 1):

Tabla 1. Clase de mutación CFTR

Clase mutación	Naturaleza del defecto	Ejemplo de genotipo
Clase 1	No hay síntesis	Sin sentido, G542X, 394delTT
Clase 2	Bloqueo del proceso	delta F508
Clase 3	Bloqueo en la regulación	G551D
Clase 4	Conductancia alterada	R117H
Clase 5	Síntesis reducida	A455E, 3849 + 10 kbC → T

Fuente: Early Human Development. Fibrosis quística en neonatos y lactantes (2005)⁶

En las mutaciones clases 1 y 2, hay ausencia de la proteína en la membrana celular. En contraste, en las mutaciones clases 3 y 4 pueden resultar en la presencia de una proteína con cierta actividad residual, pero el defecto funcional suele ser más marcado en las mutaciones clase 3. Las mutaciones clase 5 tienen efecto variable, según el tipo de mutación. Las mutaciones clases 1, 2 y 3, se consideran “severas”, las clase 4, “leves” y las clase 5, como se señaló, tienen consecuencias variables⁷

Los síntomas característicos de esta enfermedad son sabor salado de la piel, frecuentes problemas respiratorios, falta de peso y problemas digestivos³. En el aparato respiratorio se concentran las manifestaciones más graves de esta enfermedad, produciendo un progresivo deterioro y causando el 90% de los fallecimientos por FQ⁸. Dentro de ellas nos podemos encontrar sinusitis, pólipos nasales, bronquitis, neumonías, neumotórax, hemoptisis, etc. Dentro del sistema pancreático nos encontramos con insuficiencia pancreática, mala absorción, pancreatitis y diabetes mellitus. Por la afectación de las glándulas sudoríparas se manifiesta el síntoma más característico, sabor salado de la piel. En el sistema digestivo aparece Íleo meconial, síndrome de obstrucción

intestinal distal y reflujo gastro-esofágico⁹. Dentro de todas ellas, la enfermedad pulmonar y la insuficiencia pancreática constituyen las manifestaciones de mayor gravedad, por lo que se les considera los mejores indicadores tanto de pronóstico como de mortalidad de la enfermedad¹⁰

La Organización Mundial de la Salud (OMS) de 2004 recogió la incidencia de FQ a nivel mundial (figura 2)

Figura 2. Distribución geográfica mundial de la incidencia de la FQ



Fuente: World Health Organization. The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis (2004)¹¹

Según la Federación Española de Fibrosis Quística, se estima que la incidencia de la Fibrosis Quística en nuestro país es de un caso de cada 5000 nacidos vivos, mientras que uno de cada 35 habitantes son portadores sanos de la enfermedad¹². Se considera la enfermedad crónica de origen genético más común en la raza blanca¹³.

En cuanto a su mortalidad, ésta es muy variable y no se puede determinar con exactitud, ya que depende de las manifestaciones de la enfermedad y la gravedad de cada una de ellas en cada individuo, principalmente como se menciona anteriormente, de la severidad de la enfermedad pulmonar y de la insuficiencia pancreática. Gracias a los avances se ha conseguido una supervivencia media para estos pacientes de 35-40 años¹⁴.

La enfermedad se diagnóstica a través de tres opciones: cribado neonatal, test del sudor y estudio genético¹⁵.

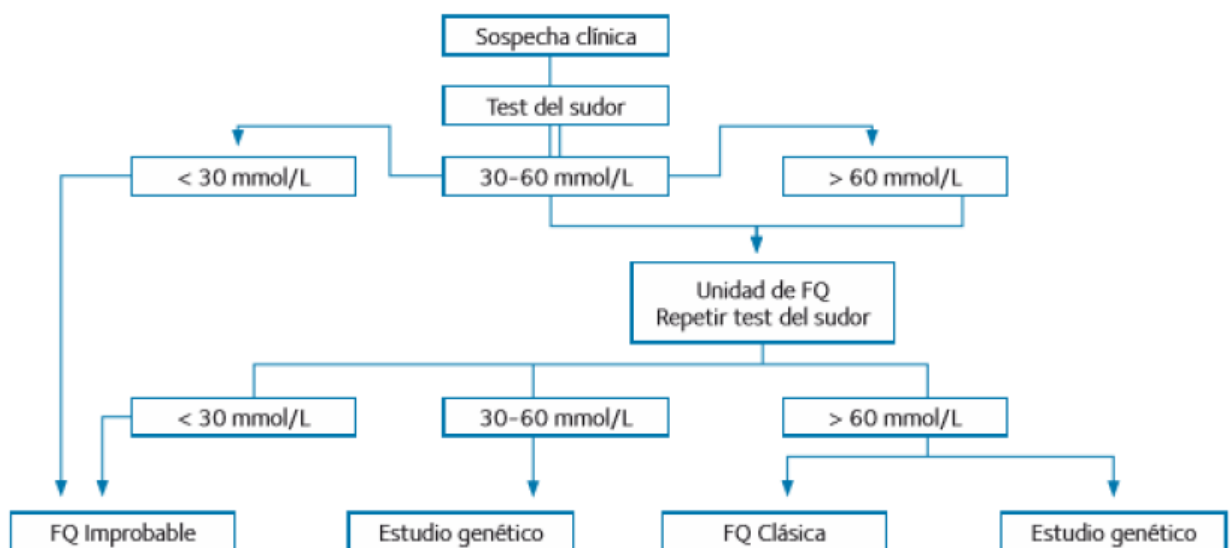
Gracias al cribado neonatal se inicia el tratamiento antes de que surjan los síntomas¹⁶. A finales de los años 70 se observó que los neonatos con FQ presentaban aumento de la tripsina inmunorreactiva (TIR) en sangre¹⁷, por lo que se propuso su determinación en la muestra de sangre del talón a los 3-5 días de vida al confirmarse como una técnica fácil de realizar, fiable y con alta sensibilidad¹⁸. Si se obtiene un resultado positivo ($>60\text{ng/ml}$), se realiza una segunda prueba entre los 20-40 días de vida. Con la realización de estas dos pruebas se busca aumentar el valor predictivo positivo y disminuir los falsos positivos. En el caso de un segundo positivo se procede a realizar un estudio genético^{16, 19}

Otro método diagnóstico que se lleva a cabo cuando aparecen los síntomas en el test del sudor, descrito por Gibson y Cooke, se basa en la medición de la concentración de cloro en el sudor, estimulado mediante iontoforesis con pilocarpina²⁰. Para la confirmación del diagnóstico se necesita dos test fiables positivos, con una concentración de ion cloruro $>60\text{mmol/l}$ ²¹

En el estudio genético, debido a que la mayoría de mutaciones en el gen CFTR son puntuales, las técnicas más utilizadas son la electroforesis en gradiente de geles desnaturizante (DGGE) y el análisis de la conformación de la cadena sencilla (SSCA) con los que se alcanza un nivel de detección del 98%. El conocimiento de las dos mutaciones de FQ en un individuo confirma el diagnóstico, pero si solamente se llega a conocer una mutación, puede tratarse de un portador sano de una mutación de FQ ¹⁵.

Por tanto, en el caso de sospecha de FQ o la presencia de historia familiar de la enfermedad, se seguirá el siguiente procedimiento que parte del resultado obtenido en el test del sudor (figura 3)

Figura 3. Diagnóstico de la FQ partiendo del test del sudor



Fuente: Universidad de Sevilla. Bases bioquímicas y avances en la terapia de la fibrosis quística (2017)⁹

El tratamiento de la FQ se basa en tres pilares fundamentales: conseguir una nutrición adecuada, utilizar medicamentos que luchen contra la infección e inflamación respiratorias y realizar con regularidad la terapia física consistente en fisioterapia respiratoria, ejercicios de fortalecimiento de la musculatura del

tórax para prevenir deformidades y la práctica de algún deporte ²². El objetivo de dicho tratamiento es²³:

- Prevención y tratamiento de la enfermedad respiratoria.
- Prevención y tratamiento del déficit nutricional. Prevención y tratamiento de otras manifestaciones o complicaciones.
- Cuidado de la salud mental.

Para la clasificación del grado de afectación se utiliza los puntajes clínicos, los cuales permiten cuantificar la gravedad de la enfermedad en el paciente individual, evaluar la respuesta al tratamiento y establecer su pronóstico. Se evalúa los puntajes de Shwachman y Brasfield (anexo I y II), los cuales son aceptados universalmente para la categorización del grado de afectación, la SatO₂ y los resultados obtenidos en la espirometría ²³ (tabla 2).

Tabla 2. Clasificación del grado de afectación de la FQ

Grado de afectación	Clínica o puntaje de Shwachman	Radiología de tórax o puntaje de Brasfield	Oximetría de pulso	Estudio funcional respiratorio
Leve	75-100	20-25	≥ 94%	CVF > 80% VEF ₁ >70%
Moderado	41-74	10-19	90-93%	CVF 60-79% VEF ₁ 40-69%
Grave	≤ 40	≤ 9	≤ 89%	CVF < 59% VEF ₁ < 39%

Fuente: Arch Argent Pediatr. Consenso nacional de fibrosis quística (2008)²³

La fibrosis quística puede ser considerada como enfermedad que estigmatiza, ya que imprime en aquellos que la poseen la marca de la diferencia. Diferencia física, por la deformidad corporal causada por la propia evolución de la enfermedad, que marca el cuerpo de manera característica, con dedos en forma de palillo de tambor y tórax en barril y, también, por los rituales

de cuidados que, muchas veces, impiden a los niños y a los adolescentes realizar otras actividades comunes a su edad ²⁴

El modo en que los niños/as entienden la FQ depende de su edad y grado de madurez, también de las explicaciones que se le faciliten y especialmente de sus propias experiencias corporales. Es importante conocer cómo entienden los niños el concepto de enfermedad, según su edad. A pesar de que las recomendaciones están divididas por edades, la manera más adecuada para acercarnos a los menores es la que corresponda con su desarrollo evolutivo.²⁵

- De 18 a 24 meses
 - No entienden lo que es una enfermedad pero pueden reconocer las rutinas y les dan seguridad.
 - Reaccionan ante la separación de los padres o ante los extraños. Puede surgir miedo al personal sanitario.
 - Familiarizar al niño con el vocabulario FQ desde el principio, incluso aunque no haya desarrollado el lenguaje.
- De 2 a 6 años
 - Pueden entender el concepto de enfermedad pero no diferencian entre grave y leve.
 - Utilizar juguetes, vídeos y cuentos para hablar de la salud en tercera persona.
 - Animarles a que pregunten sus dudas.
 - Resaltar la importancia del tratamiento a través de las rutinas diarias.
 - Trabajar los aspectos positivos de la diversidad.

- Si van a haber cambios preparadlos con algo de antelación: por ejemplo un ingreso eligiendo pijama, mochila favorita, juguetes. D
- De 7 a 12 años
 - Fomentad progresivamente la comunicación con el médico.
 - Preguntad para saber qué conocen y evitad malentendidos.
 - Aumentad la información sobre el funcionamiento del cuerpo, cómo actúan determinados tratamientos...
 - Evitad amenazas como “ si no haces el tratamiento te pasará algo ”. El miedo no es una buena opción
 - Animadle a usar la FQ como temática en algún trabajo escolar de clase.
- Adolescencia
 - Información más detallada, pero sin abrumar, a su ritmo.
 - El adolescente se abre al exterior, la comunicación empieza a incluir a miembros de fuera de la familia..
 - Cierta grado de rebeldía es necesaria para que puedan encontrar su propia forma de llevar los tratamientos.
 - Negociar y llegar a acuerdos puede ser muy útil.

Para los padres y familiares de niños que padecen FQ no siempre es fácil, los adolescentes y niños con FQ reportan una sensación de vulnerabilidad, la pérdida de la independencia y oportunidades, el aislamiento y la falta de poder²⁶. Enfermería puede ayudar y educar a los padres para mejorar sus atenciones a los niños, conociendo sus opiniones y experiencias ayudará a mejorar el conocimiento enfermero para mejorar nuestro trabajo.

Objetivo general:

- Analizar la bibliografía existente acerca de la fibrosis quística en niños y adolescentes.

Objetivos específicos:

- Identificar las dificultades, necesidades y problemas percibidos por los padres con hijos que padecen fibrosis quística.
- Evaluar los aspectos emocionales y psicosociales de los niños y adolescentes con FQ.
- Analizar la calidad de vida de los niños y adolescentes con FQ.
- Conocer el modo de afrontamiento y vivencias de los padres con fibrosis quística.

METODOLOGÍA

Búsqueda bibliográfica

La búsqueda de estudios publicados se realizó en bases de datos bibliográficas: *CINAHL*, *Cuiden Plus* y *PubMed*, con límite de fecha de los últimos 10 años, es decir, desde enero de 2007 hasta septiembre de 2017, y usando las estrategias de búsqueda que se presentan en la Tabla 3.

Para la confección de las diferentes cadenas de búsqueda se utilizaron las siguientes palabras claves: “Fibrosis quística”, “padres”, “estudio cualitativo”, “cystic fibrosis”, “parents”, “child”, “qualitative study”.

En la búsqueda en *PubMed* y *CINAHL* se utilizaron los descriptores del *Medical Subject Headings* (MeSH) y para las demás bases los descriptores propios de sus tesauros.

También se realizó una búsqueda inversa, con recuperación secundaria, analizando la bibliografía de los artículos localizados y de otras revisiones que se consideraron de interés.

Tabla 3. Estrategias de búsqueda

Base de datos	Cadenas de búsqueda
CINAHL	(MH cystic fibrosis OR AB Fibrosis, Cystic OR AB Pulmonary Cystic Fibrosis OR AB Cystic Fibrosis, Pulmonary OR AB Pancreatic Cystic Fibrosis OR AB Cystic Fibrosis, Pancreatic) AND (MH parents OR AB Parents of sick Child* OR AB child* with cystic fibrosis OR AB adolescent* with cystic fibrosis OR AB adolescents OR AB adolescen* OR AB teen*) AND (MH coping OR AB adaptation, psychologic OR AB psychologic*

	adaptation OR AB coping behavior* OR AB behavior*, coping OR AB perceived difficult* OR MH <u>Social Problems</u> OR AB social problem*)
Cuiden Plus	fibrosis quística or fibrosis pulmonar or fibrosis pancreática or padres or madres or niños or adolescentes or vivencias or dificultades or afrontamiento
PubMed	(cystic fibrosis[mh] OR Fibrosis, Cystic[tiab] OR Pulmonary Cystic Fibrosis[tiab] OR Cystic Fibrosis, Pulmonary[tiab] OR Pancreatic Cystic Fibrosis[tiab] OR Cystic Fibrosis, Pancreatic[tiab]) AND (parents[mh] OR parents[tiab] OR Parents of sick Child*[tiab] OR child* with cystic fibrosis[tiab] OR adolescent* with cystic fibrosis[tiab] OR adolescents[mh] OR adolescen*[tiab] OR teen*[tiab]) AND (motivat*[tiab] OR support need*[tiab] OR perception*[tiab] OR sanctification[tiab] OR experience*[tiab] OR education[mh] OR coping[mh] OR adaptation, psychologic[tiab] OR psychologic* adaptation[tiab] OR coping behavior*[tiab] OR behavior*, coping[tiab] OR perceived difficult*[tiab]) AND (qualitative stud*[tiab])

Fuente: elaboración propia (2017)

Criterios de selección de los estudios

- Los estudios incluidos han sido estudios cualitativos en los que se analizan los problemas percibidos por los padres con hijos con fibrosis quística.
- La única enfermedad que debía padecer el niño es fibrosis quística, descartando estudios en los que aparte de dicha enfermedad sufrieran otra patología.

- Se incluyeron estudios en español, inglés y portugués.
- De entre los estudios seleccionados se excluyeron réplicas y revisiones bibliográficas.

Análisis de la validez

Cada uno de los artículos seleccionados fue valorado por un único revisor basándose en los criterios de inclusión.

Los estudios fueron seleccionados a partir del título y del resumen del mismo y se obtuvieron a texto completo para un análisis más detenido.

Para la valoración metodológica de los estudios se utilizó la guía de valoración de síntesis cualitativa de Sandelowski (anexo III). Se seleccionaron estudios que obtuvieron una puntuación igual o superior a 3 (se utilizó como criterio de evaluación un sí o un no en cada una de las preguntas de los 5 apartados diferentes, un sí corresponde a un punto)

Características de los estudios

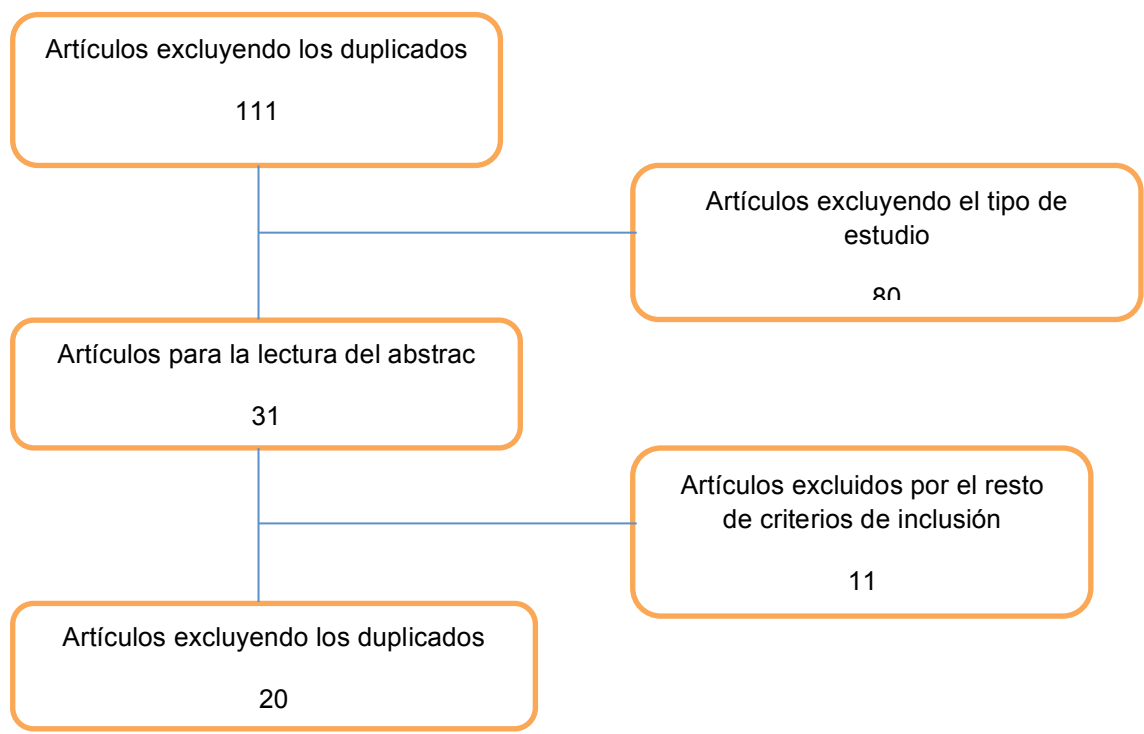
De cada estudio incluido se extrajeron:

- *Datos generales.* Diseño del estudio, autores y fecha de publicación, país, participantes, instrumentos de recogida de datos y tipos de análisis de datos.
- *Datos sobre dificultades percibidas.* Diagnóstico, tratamiento y sociales
- *Datos sobre sentimientos.* Falta de apoyo, futuro y afrontamiento de la enfermedad.

RESULTADOS

En la búsqueda bibliográfica se obtuvieron un total de 111 artículos encontrados, de los cuales 21 eran de CINAHL, 24 de PubMed y 66 de CUIDEN. De esos 11 artículos solo 20 cumplieron los criterios de inclusión. De los 20 artículos 2 fueron en español, 14 en inglés y 4 en portugués. (Tabla 4)

Tabla 4. Diagrama de artículos incluidos y excluidos



Fuente: elaboración propia (2017)

Los artículos finalmente incluidos en la revisión son escasos, esto se debe a que la fibrosis quística es una enfermedad poco frecuente, añadiéndole como motivo que los estudios incluidos han sido estudios cualitativos, tipo de estudio de investigación no muy abundante.

A continuación se describen los resultados más importantes obtenidos de las distintas investigaciones agrupadas en seis categorías resultantes de las preocupaciones percibidas:

- *Dificultades en diagnóstico y tratamiento:* Durante mucho tiempo, las madres tienen un diagnóstico tardío, teniendo que convivir viendo a sus hijos siempre enfermos presentando complicaciones de la enfermedad por un diagnóstico equivocado. Los padres manifiestan falta de información y de orientación desde el momento del diagnóstico por parte del personal sanitario y durante toda la enfermedad ²⁷⁻³³. Esto hace que desde el principio los padres tengan miedos, dudas, y preocupaciones en su día a días, apareciendo la no aceptación del diagnóstico un problema importante en muchos casos ^{27, 32}. El tratamiento diario es otra dificultad expresada, la sienten como una rutina que termina agotado tanto a padres como a hijos debido a los horarios, a los medicamentos y a la fisioterapia. ^{27, 32, 34-36}. Las continuas visitas al hospital para revisiones y por complicaciones o para administración de tratamientos en las que deben de quedarse hospitalizados los niños son mencionadas por los entrevistados como una barrera en su día a día. A esto se le añade que todo el mundo no vive en una ciudad con hospital en los que se trate niños con FQ y los viajes producidos por esas distancias los expresan como algo angustioso para el niño ^{27, 32, 34}. La realización de terapias físicas, como actividades o fisioterapia, los padres manifiestan que es algo beneficioso para su hijo, pero no siempre

pueden compaginar bien debido a los horarios, escuela, tiempo de administración de tratamientos^{32, 37, 38}.

- *Dificultades en el colegio:* Los padres de los niños con FQ manifiestan problemas en el entorno escolar. Las hospitalizaciones, los medicamentos y los síntomas de la enfermedad son percibidos como interferencias educativas en sus hijos. La falta de conocimientos por parte de profesores, personal que trabaja en el colegio y directores de colegios provoca que no se sepa actuar ni cómo deben de tratar a estos niños^{29, 33, 34, 39, 40}. Los niños cuando inician su etapa escolar experimentan una situación de discomfort. Antes del colegio, los niños eran dependientes del cuidado materno y vivían en un mundo que ellos consideraban normal, en el momento de ir al colegio e interactuar con otros niños, se dieron cuenta que ese mundo que para ellos era normal en realidad no lo es, esto da lugar a decadencia de sus estados de ánimo e incompreensión de su enfermedad³⁴. Toda esta situación acaba por estigmatizar a los niños, generándoles malestar, haciendo que se sientan distintos a sus compañeros, teniendo que luchar día a día para ser aceptados. Esto puede provocar en ellos comportamientos que no son beneficiosos para su enfermedad, como no querer continuar con la medicación^{29, 30}. El colegio no es percibido como una red de apoyo social por parte de los padres. Éstos expresan su preocupación acerca de no saber si le están proporcionando la correcta alimentación^{29, 39}.

- *Sentimientos difíciles:* Al comunicarles la noticia del diagnóstico los padres manifiestan miedo, sufrimiento, rechazo a la enfermedad ^{27, 29-32, 35, 41} y se sienten indefensos y perdidos ante la falta de información del personal sanitario ^{27, 32}. Ese miedo aparece también por las relaciones con otros niños y en el entorno escolar ³⁴. Conforme pasa el tiempo las madres expresan sentimientos de sufrimiento y preocupación cuando piensan en el presente y en el futuro de sus hijos ^{27, 30, 34, 35, 41}. Aparece la desesperación por parte de los padres cuando los niños se niegan a tomar los tratamientos ³⁹. Las madres manifiestan sentimientos de soledad y tristeza al sentir la falta de apoyo de sus familiares y amigos ^{31, 34}. Se sienten a la vez impotentes, culpables y enojadas por no poder ofrecer a sus hijos todo lo que pueda necesitar o por poder volver a tener otro hijo con la misma enfermedad ^{29, 31, 40, 42}.

- *Contar la enfermedad a los hijos:* Una de las preocupaciones de los padres es hablarles a sus hijos de la enfermedad, tanto si son portadores como si la manifiestan ^{28, 36, 40}. Hay padres que piensan que sí es beneficioso contarle, comentan que los niños que sean portadores deben de ser conscientes de que pueden tener hijos que presenten la enfermedad ²⁸. También encuentran beneficioso que los niños conozcan su enfermedad para que comiencen a ser responsables del tratamiento y ser consecuentes con las complicaciones que pueden aparecer ^{28, 40}. Otros piensan que puede verse mermada la confianza en sí mismos o que presentarían

problemas para adaptarse a esa situación una vez informados ^{28, 39}.

Aunque lo que no tienen claro es a qué edad contarle, ya que una de las mayores inquietudes de los padres es cuando empiecen a tener relaciones sexuales, que pueden darse en la adolescencia ²⁸⁻³⁰.

- *Falta de apoyo a los padres y afrontamiento:* Los padres perciben una falta de apoyo por parte de familiares y amigos ^{27, 29, 31, 34}. Esto tiene como consecuencia la ocultación de la enfermedad ^{27, 29, 34}. Las madres manifiestan la falta de libertad en su vida, incluso tener que dejar de trabajar para poder cuidar de sus hijos ^{27, 29, 31}. Como estrategias de afrontamiento los padres utilizan las asociaciones. Éstas les ayudan a resolver dudas, a ponerse en contacto con otras familias con el mismo problema, a que aprendan a solucionar las complicaciones que se puedan presentar, compartir experiencias ^{32, 34, 35, 43}. Internet es la herramienta más usada entre los padres, con ella acceden a mucha información que les resuelve sus dudas ^{28, 44} ²⁹. A través de internet también llegan a las redes sociales, en ellas encuentran apoyo emocional, pueden expresar sus sentimientos, participar en foros virtuales de FQ promovieron la difusión de noticias, confesiones, debates y anuncios pidiendo ayuda con la medicación. ⁴⁴. Aunque expresan que no siempre toda la información recibida de internet es beneficiosa, ya que puede provocar malentendidos ²⁸. La fe y la religiosidad es otra estrategia de afrontamiento muy extendida entre los entrevistados, sirviéndoles de apoyo espiritual y estando más ligada a ella después del diagnóstico

27, 29, 30, 34, 45, 46, las madres creen que hay una fuerza mayor que protege a sus hijos de las complicaciones de la enfermedad y que incluso les puede curar. Algunos padres manifiestan que la fe les permite creer que existe esta posibilidad y la esperanza de que sus hijos puedan recuperar plenamente su "salud", que se puedan "curar", llegando a recurrir a los servicios de curanderos para ello^{27, 29, 34, 45, 46}.

- *Futuro de sus hijos:* Los padres manifiestan que lo que quieren para sus hijos es "normalidad"^{27, 30, 37, 40, 41}. Las madres expresan que esperan que sus hijos crezcan y se desarrollen de forma normal en todas las etapas de su vida (infancia, adolescencia, adulta) e incluso que puedan llegar a estudiar y trabajar de forma normal^{27, 41}. Dentro de este futuro de sus hijos que atormenta a las madres es la adherencia del tratamiento, se manifiesta con una angustia constante, las madres desean dar libertad a sus hijos a lo que refiere a su cuidado pero esto les genera un temor, ya que ellas han dedicado gran esfuerzo y tiempo en que sus hijos tengan una buena calidad de vida, temiendo que esa adherencia no sea buena y que haya un empeoramiento de la enfermedad³⁷. No debemos olvidar la muerte, siempre presente en las enfermedades crónicas. Según Good⁴⁷, la muerte es un personaje omnipresente y un elemento fundamental de la vida cotidiana, siendo más evidente en las personas con enfermedades crónicas. Respecto a los niños, la

muerte adquiere un significado simbólico, ya que interrumpe su expectativa de tener un futuro⁴⁷

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

La revisión de la literatura presenta las dificultades y las preocupaciones percibidas por los padres que presentan fibrosis quística. La principal preocupación es la falta de información sobre la enfermedad, tanto en el diagnóstico como en el transcurso de ésta. El tratamiento es otro tema preocupante para ellos, los horarios de los medicamentos, el continuo ir al hospital por complicaciones o revisiones hacen que el día a día en estas familias sea algo tedioso. Esto influye también en el ámbito escolar, ya que debe de faltar a las clases cuando se encuentra hospitalizado y esto puede hacer que el niño se encuentre estigmatizado por sus compañeros a causa de su enfermedad. Peluci et al ²⁴ explican en su trabajo los diferentes estigmas a los que se ven sometidos los niños con FQ. Uno de sus resultados indica que los síntomas que presentan los niños hacen que las vivencias en los colegios formen parte de las experiencias que marcarán su vida. A los padres les preocupa que sus hijos dejen el tratamiento o no lo realicen bien debido a sentimientos de malestar por parte de los niños, por ejemplo al sentirse mal en el colegio. Illá et al ²² muestran en su estudio como los niños pueden verse vulnerado por sus propios compañeros y como eso puede influir en la adhesión al tratamiento, coincidiendo con nuestros resultados.

Las relaciones sociales que tendrán los hijos es algo que preocupa a los padres. Peluci et al ²⁴ indican que los síntomas y la falta de información de los padres puede influir en las relaciones sociales. Illá et al ²² explica que el desarrollo de las relaciones sociales y sexuales están menos desarrolladas en los adolescentes con FQ. En nuestro estudio, este es un tema que preocupa

mucho a los padres de los niños, el cómo se van a desenvolver sus hijos cuando comiencen la adolescencia y empiecen a mantener relaciones sexuales, sabiendo que puede transmitir la enfermedad si tuvieran un hijo.

La falta de apoyo por parte de los padres es evidente en los resultados de nuestro trabajo. No todo el mundo conoce la enfermedad y eso puede conllevar una falta de entendimiento hacia los padres e hijos afectados. Eso puede llegar a provocar un aislamiento social de la familia. Tanto el estudio de Peluci et al ²⁴ como el de Illán et al ²² coinciden con los resultados. Illán et al ²² también ponen de manifiesto en su estudio que la enfermedad requiere una lucha constante por parte de todos los miembros de la familia, la gran mayoría no presenta problemas de disfunción o deterioro del clima familiar. Estos resultados no coinciden con los de este estudio ya que las madres manifiestan sentimientos de soledad y falta de apoyo familiar.

Recibir la noticia del diagnóstico, temprano o tarde, es un evento complicado, marcado por el miedo, la tristeza, la angustia y las dudas por parte de los padres. Las madres se sienten aún más vulnerables cuando el equipo de salud se limita sólo a transmitir el diagnóstico. Enfermería debe de estar preparada para informar a los padres sobre el tratamiento, nutrición y ejercicios adecuados para su hijo, pero también para ayudarles en aquellas inquietudes como es cuándo deben de informar a sus hijos de la enfermedad, lo que puede reducir el impacto de estos sentimientos y contribuir a la aceptación. Pero no sólo se debe de informar a los padres y familia, sino también a los centros escolares para que estén preparados para hacer frente a situaciones y complicaciones que se pueden presentar con un niño con FQ, eso ayudará a

estas familiar a que sea más fácil y “normal” el que su hijo presente esta enfermedad.

Los grandes aliados de las madres en este camino de cuidado niños con fibrosis quística son los centros especializados y asociaciones de apoyo a la compañía y la familia. El personal sanitario debe de estar informado sobre estas asociaciones y grupos para informar a las familias y que puedan hacer uso de ellos. En estos lugares, las familias pueden encontrar apoyo y orientación, así como otras familias en una situación similar para compartir experiencias e información.

Se de continuar realizando estudio sobre las preocupaciones de los padres de niños con FQ y sobre cómo se podrían solventar esas dificultades, conociendo sus experiencias ampliamos nuestro campo de actuación y podemos contribuir a que se pongan medidas para paliar los problemas manifestados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sobrino Vega C, Ordoñez Ropero J. Enfermería Infantil. Editorial C, editor2011. 379-438 p.
2. Berry MG, Muñoz SH, Gutiérrez BM. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN FIBROSIS QUÍSTICA.
3. Quística FEdF. 101 preguntas sobre fibrosis quística. 2011. 17-42 p.
4. Vega-Briceño LE, Sánchez D. Fibrosis quística: Actualización en sus aspectos básicos. Revista chilena de pediatría. 2005. 76 (5):464-70.
5. Welsh MJ, Smith AE. Molecular mechanisms of CFTR chloride channel dysfunction in cystic fibrosis. Cell. 1993. 73 (7):1251-4.
6. Minasian C, McCullagh A, Bush A. Fibrosis quística en neonatos y lactantes. Early Human Development. 2005. 81:99-1004.
7. Lay-Son G, Repetto G. Genética y fibrosis quística: desde el gen CFTR a los factores modificadores. Neumología pediátrica. 2010. 5:4-9.
8. Gentzsch M, Dang H, Dang Y, Garcia-Caballero A, Suchindran H, Boucher RC, et al. The cystic fibrosis transmembrane conductance regulator impedes proteolytic stimulation of the epithelial Na⁺ channel. Journal of Biological Chemistry. 2010. 285 (42):32227-32.
9. Romero Losada N. Bases bioquímicas y avances en la terapia de la fibrosis quística. 2017.
10. Bousoño C, Pérez J. Fibrosis Quística: del ayer al hoy. Tratado de Fibrosis Quística. 2012. 1:17-27.
11. de Tecnologías Sanitarias IdE. Cribado neonatal de la fibrosis quística.
12. Fase I, Ramsey B. Tratamiento de la fibrosis quística (FQ) en pacientes de 6 años de edad y mayores con la mutación G551D en el gen CFTR.

13. General C. Consenso de fibrosis quística. Arch argent pediatr. 1999. 97 (3):188.
14. SOMOS Q, CASEROS R, PDFS N, AYUDA L. Fibrosis quística. 1998.
15. DE A OB, LA FIBR TA. Fibrosis Quística. 2005.
16. Calderón López G, Jiménez Parrilla F, Losada Martínez A. Screening neonatal. Servicio de Neonatología H Infantil Virgen del Rocío de Sevilla. 2008.
17. Crossle J, Elliot R, Smith P. Dried-blood spot screening for cystic fibrosis in the newborn. The Lancet. 1979. 313 (8114):472-4.
18. Lobato ES, Paredes ML, Martínez MM, Castillo CG, Monteagudo LJ, Díaz MG, et al. Unidad Multidisciplinar de Fibrosis Quística del Hospital Universitario 12 de Octubre. Revista Española de. 2017. 73 (1):46-8.
19. Hernández GG. Cribado neonatal de fibrosis quística. Anales de Pediatría Continuada. 2014. 12 (1):34-8.
20. PEDIATRICA SEDN. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística. An Esp Pediatr. 1999. 50:625-34.
21. Álvarez González A. La fibrosis quística como enfermedad rara. 2016.
22. Noguera CRI, Martínez MdCÁ, Rabadán MM, Díaz LMP, Pérez FG, Barquero MB, et al. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica. ENFERMERÍA DOCENTE. 2014. 1 (102):67-8, 9, 70, 1, 2, 3, 4.
23. Castaños C, Rentería F. Consenso nacional de fibrosis quística. Arch Argent Pediatr. 2008. 106 (5):34-5.
24. Pizzignacco TMP, Mello DFd, Lima RAGd. Stigma and cystic fibrosis. Revista latino-americana de enfermagem. 2010. 18 (1):139-42.

25. Gil BM, Cano MB. COMUNICANDO-NOS LAS COSAS DE LA FIBROSIS QUÍSTICA". Valenciana AdFQC, editor. Valencia2017.
26. Jamieson N, Fitzgerald D, Singh-Grewal D, Hanson CS, Craig JC, Tong A. Children's experiences of cystic fibrosis: a systematic review of qualitative studies. *Pediatrics*. 2014.peds. 2014-0009.
27. Okuda Tavares K, de Barros Carvalho MD, Pelloso SM. Dificuldades vivenciadas por mães de pessoas com fibrose cística. *Texto & Contexto Enfermagem*. 2014. 23 (2).
28. Ulph F, Cullinan T, Qureshi N, Kai J. Informing children of their newborn screening carrier result for sickle cell or cystic fibrosis: qualitative study of parents' intentions, views and support needs. *Journal of genetic counseling*. 2014. 23 (3):409-20.
29. Pizzignacco TP, Mello DF, Lima RG. The experience of disease in cystic fibrosis: the paths to comprehensive care. *Revista da Escola de Enfermagem da USP*. 2011. 45 (3):638-44.
30. Jessup M, Parkinson C. "All at sea": The experience of living with cystic fibrosis. *Qualitative Health Research*. 2010. 20 (3):352-64.
31. Mañas Ruiz CM. Hasta que me quede una chispa de aliento. Vivencias de una madre y su hijo con Fibrosis Quística. . *Arch Memoria*. 2010. 7:2.
32. Tavares KO, de Barros Carvalho MD, Pelloso SM. O que é ser mãe de uma criança com fibrose cística. *Revista Gaúcha de Enfermagem*. 2010. 31 (4):723.
33. Glasscoe C, Smith JA. Through a mother's lens: A qualitative analysis reveals how temporal experience shifts when a boy born preterm has cystic fibrosis. *Clinical child psychology and psychiatry*. 2008. 13 (4):609-26.

34. Luz GS, Santos SSC, Lunardi VL, Pimentel EDC, Pelloso SM, Carvalho MDdB. Inter-subjectivity in the context of people with cystic fibrosis' family. *Revista brasileira de enfermagem*. 2012. 65 (2):251-6.
35. Tipping CJ, Scholes RL, Cox NS. A qualitative study of physiotherapy education for parents of toddlers with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2010. 9 (3):205-11.
36. Dupuis F, Duhamel F, Gendron S. Confianza, vigilancia y responsabilización: cambios en el desarrollo de la autonomía en las familias que viven con un adolescente que padece de fibrosis quística. *Enfermería Clínica*. 2010. 20 (2):105-8.
37. Sawicki GS, Heller KS, Demars N, Robinson WM. Motivating adherence among adolescents with cystic fibrosis: youth and parent perspectives. *Pediatric pulmonology*. 2015. 50 (2):127-36.
38. Happ MB, Hoffman LA, Higgins LW, DiVirgilio D, Orenstein DM. Parent and child perceptions of a self-regulated, home-based exercise program for children with cystic fibrosis. *Nursing research*. 2013. 62 (5):305.
39. Filigno SS, Brannon EE, Chamberlin LA, Sullivan SM, Barnett KA, Powers SW. Qualitative analysis of parent experiences with achieving cystic fibrosis nutrition recommendations. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2012. 11 (2):125-30.
40. Glasscoe C, Smith JA. Unravelling complexities involved in parenting a child with cystic fibrosis: an interpretative phenomenological analysis. *Clinical child psychology and psychiatry*. 2011. 16 (2):279-98.
41. Dupuis F, Duhamel F, Gendron S. Transitioning care of an adolescent with cystic fibrosis: development of systemic hypothesis between parents,

adolescents, and health care professionals. *Journal of family nursing*. 2011. 17 (3):291-311.

42. Priddis L, Dunwoodie J, Balding E, Barrett A, Douglas T. Paternal experiences of their children's diagnosis of Cystic Fibrosis following newborn screening diagnosis. *Neonatal, Paediatric and Child Health Nursing*. 2010. 13 (2):4-10.

43. Luz GdS, Carvalho MDdB, Silva MRSd. O significado de uma organização de apoio aos portadores e familiares de fibrose cística na perspectiva das famílias. *Texto & Contexto-Enfermagem*. 2011. 20 (1):127-34.

44. Cargnin Pimentel ED, dos Santos Luz G, Marisa Pelloso S, Barros Carvalho MD. Using the internet to exchange information and experience on cystic fibrosis. *Investigación y Educación en Enfermería*. 2013. 31 (3):457-63.

45. Grossoehme DH, Cotton S, McPhail G. Use and sanctification of complementary and alternative medicine by parents of children with cystic fibrosis. *Journal of health care chaplaincy*. 2013. 19 (1):22-32.

46. Grossoehme DH, Ragsdale JR, Snow A, Seid M. We were chosen as a family: parents' evolving use of religion when their child has cystic fibrosis. *Journal of religion and health*. 2012. 51 (4):1347-58.

47. Good BJ. *Medicina, racionalidad y experiencia: una perspectiva antropológica*: Edicions Bellaterra; 2003.

ANEXO I

PUNTAJE CLÍNICO DE SHWACHMAN MODIFICADO

CATEGORIA	PS	ACTIVIDAD GENERAL	EXAMEN FÍSICO	NUTRICIÓN
Excelente (86-100)	25	Normal completa. Juega a la pelota. Va a la escuela regularmente, etc	Normal. Sin tos. FC y FR normales. Pulmones limpios. Postura correcta.	Peso y talla por sobre el percentil 25. Deposiciones formadas prácticamente normales. Buen tono y masa muscular.
Bueno (71-85)	20	Falta de resistencia y cansancio al final del día. Buena asistencia a la escuela	Tos rara vez. FC y FR normales en reposo. Ausencia de hipocratismo digital. Pulmones limpios.	Peso y talla entre percentil 15-25. Deposiciones levemente anormales. Tono y masa muscular regulares.
Leve (56-70)	15	Descanso voluntario durante el día. Cansancio fácil con el esfuerzo físico. Regular concurrencia a la escuela.	Tos ocasional, al levantarse. FR ligeramente elevada. Comienzo de hipocratismo digital. Respiración ruda y algunos rales.	Peso y talla por sobre el percentil 3. Deposiciones anormales, abundantes y escasamente formadas. Distensión abdominal mínima. Tono y masa muscular disminuidos.

Moderado (41-55)	10	Disneico luego de paseos cortos. Descansa gran parte del día. Maestra domiciliaria.	Tos frecuente, habitualmente productiva. Retracciones intercostales. Deformidad torácica. Rales habitualmente presentes. Hipocratismo digital 2 a 3 +. Enfisema moderado.	Peso y talla debajo del percentilo 3. Deposiciones desligadas, voluminosas y malolientes. Distensión abdominal leve a moderada. Músculos flácidos y masa muscular reducida
Grave (40 o menos)	5	Ortopneico. Generalmente en silla de ruedas o cama.	Tos grave. Taquipnea y taquicardia. Semiología pulmonar muy anormal. Insuficiencia cardíaca derecha. Hipocratismo digital 3-4 +.	Desnutrición marcada. Abdomen protuberante. Prolapso rectal. Deposiciones voluminosas, malolientes, frecuentes y grasosas.

ANEXO II

PUNTAJE RADIOLÓGICO DE BRASFIELD MODIFICADO

Reemplaza a la categoría “Radiología” del puntaje de Shwachman

Atrapamiento aéreo	Distensión pulmonar generalizada con protrusión del esternón, aplanamiento del diafragma o cifosis torácica.	5: ausente 4 } 3 } gravedad 2 } en aumento 1 } 0 }
Engrosamiento peribronquial	Densidades lineales por prominencia broncoperibronquial; se ven como líneas de densidad paralelas, a veces ramificándose, otras como tapones “terminales”, con engrosamiento de la pared bronquial.	5: ausente 4 } 3 } gravedad 2 } en aumento 1 } 0 }
Lesiones quístico nodulares	Densidades pequeñas redondeadas y múltiples, de 0,5 cm de diámetro (o mayores), con centros translúcidos, radiopacos (no relacionados con los habituales del hilio): son “nódulos confluentes” no clasificados como lesiones.	5: ausente 4 } 3 } gravedad 2 } en aumento 1 } 0 }
Lesiones grandes	Atelectasia segmentar o lobular: incluye neumonía aguda.	5: ausente 3: atelectasia única 0: atelectasias múltiples
General	Impresión general de graves alteraciones en la radiografía de tórax.	5: ausente 4 } 3 } gravedad 2 } en aumento 1 } 0: complicaciones: neumotórax, cardiomegalia, etc.

Puntaje de la radiografía de tórax normal: 25 puntos.

ANEXO III

GUÍA DE VALORACIÓN DE SÍNTESIS CUALITATIVA DE SANDELOWSKI

Adaptada y traducida por P.L. Pancorbo-Hidalgo de: Sandelowski M. From meta-synthesis to method: appraising the qualitative research synthesis report. En: Webb C y Roe B (eds) Reviewing research evidence for nursing practice. Blackwell. 2007.

Esta guía propone la valoración de 5 apartados del informe de síntesis cualitativa: Introducción, Métodos, Resultados de la revisión, Discusión de la síntesis y Bibliografía y otros.

Se utiliza como criterio de evaluación un sí o un no en cada una de las preguntas de los 5 apartados diferentes, un sí corresponde a un punto.

I. Introducción

a. Problema que genera el estudio

- *¿El tema / problema se enuncia claramente?*
- *¿Tiene sentido su existencia y significación?*

b. Propósito / objetivo concreto de la investigación

- *¿El propósito se enuncia claramente?*
- *¿Está relacionado con el problema general?*

II. Métodos

a. Tipo de revisión

- *¿El tipo de revisión está descrito de forma suficiente?*
- *¿Está descrito de forma exacta?*

b. Búsqueda y muestreo

1. Objetivos de la estrategia de búsqueda
 2. Búsqueda (parámetros)
 - i. Temas / aspectos
 - ii. Poblaciones
 - iii. Límites temporales
 - iv. Límites metodológicos
 3. Términos y descriptores de la búsqueda (definiciones clave)
 4. Criterios de inclusión y exclusión (de estudios)
 5. Canales y fuentes de información usados.
 6. Procedimientos e instrumentos usados para la búsqueda y el seguimiento de sus resultados
 7. Perfil de los artículos / informes
- *¿Es probable que se hayan encontrado todos los estudios relevantes, usando esta estrategia de búsqueda?*
 - *¿La estrategia de búsqueda marca los límites y limitaciones del estudio de forma razonable?*

c. Valoración de los estudios

1. Técnicas e instrumentos usados para extraer la información de los estudios.

2. Criterios de calidad adicionales o criterios para excluir estudios.
 - i. Análisis a posteriori de la contribución de cada estudio individual a la síntesis

3. Perfil de los participantes.

- *Las técnicas y procedimientos (de extracción de datos):*

- *¿están descritas suficientemente?*
- *¿están descritas de forma exacta?*
- *¿son apropiadas para el estudio?*

d. Síntesis de los hallazgos.

1. Técnicas e instrumentos empleados para analizar y comparar los hallazgos.
2. Técnicas e instrumentos empleados para integrar los hallazgos.

- *Las técnicas y procedimientos (de síntesis):*

- *¿están descritas suficientemente?*
- *¿están descritas de forma exacta?*
- *¿son apropiadas para el estudio?*

e. Técnicas e instrumentos usados para aumentar la validez de los procedimientos del estudio.

- *Las técnicas y procedimientos (de validez):*

- *¿están descritas suficientemente?*
- *¿están descritas de forma exacta?*

- *¿son apropiadas para el estudio?*

III. Resultados de la revisión

a. Perfil de los estudios (informes)

1. Número de estudios primarios relevantes
2. Periodo de tiempo (años incluidos)
3. Disciplina de los autores de los estudio
4. Localización geográfica
5. Propósito
6. Orientación teórica y metodológica
7. Identificación de informes relacionados (entre si)

- *¿Las características claves de los estudios incluidos están suficientemente identificadas y resumidas?*

b. Perfil de los participantes (en cada estudio primario)

1. Tamaño de la muestra (total y media / mediana)
2. Datos demográficos : sexo, edad, raza, nacionalidad, etc
3. Datos de los participantes que sean relevantes por los objetivos del estudio (ej. Enfermedades, pruebas diagnósticas, tipos de tratamientos)

- *¿Las características claves de los participantes en los estudios incluidos están suficientemente identificadas y resumidas?*

c. Síntesis de los hallazgos

1. Descripción de los hallazgos claves

2. Representación (visual o gráfica) de los hallazgos

- *¿El texto o material que se presenta como síntesis integra e interpreta los hallazgos de los estudios primarios?*
- *¿Está síntesis se basa de forma suficiente en los estudios primarios?*
- *¿La forma de presentación (mapa conceptual, tabla, gráfico) es apropiada para presentar la síntesis?*

IV. Discusión de la síntesis

a. Relación o vínculos con literatura académica

- *¿Se han usado las referencias de literatura académica relevante?*
- *¿Las relaciones están descritas suficientemente?*

b. Implicaciones para la investigación

- *¿Las implicaciones para investigación se derivan de esta síntesis?*
- *¿La síntesis se presenta de forma que se puede trasladar a la investigación?*

c. Implicaciones para la práctica

- *¿Las implicaciones para la práctica se derivan de esta síntesis?*
- *¿La síntesis se presenta de forma que se puede trasladar a la práctica asistencial?*

d. Limitaciones del estudio

- *¿Se identifican y describen las limitaciones de los estudios primarios?*
- *¿Se describen las limitaciones derivadas de realizar la síntesis?*

e. Lecturas o interpretaciones alternativas de los hallazgos primarios

- *¿La lectura o interpretación alternativa es creíble y deriva de los hallazgos?*
- *¿La lectura o interpretación alternativa entra en conflicto con la interpretación adoptada en la síntesis?*

V. Bibliografía y otros

a. Listado completo de los estudios primarios citados (si están en una lista general de bibliográfica deben ir señalados por asteriscos)

b. Agradecimientos y becas o ayudas recibidas.

- *¿Se identifica algún conflicto de intereses o factor que afecte a la síntesis y que no se ha considerado en el informe?*

ANEXO IV

CARACTERÍSTICAS DE LOS ARTÍCULOS INCLUIDOS

Título del artículo	Autores y fecha de publicación	Diseño del estudio	Muestra/ participantes	Instrumentos de recogida de datos	Análisis de los datos	Puntuación escala de Sandelowski
Motivating adherence among adolescents with cystic fibrosis: youth and parent perspectives ³⁷	Gregory S. Sawicki, Karen S. Heller, Nathan Demars, Walter M. Robinson, 2015	Estudio cualitativo	18 participantes, 13 madres, 5 padres	Entrevistas estructuradas	Análisis a través de la categorización	3
Dificuldades vivenciadas por mães de pessoas com fibrose cística ²⁷	Keila Okuda Tavares, Maria Dalva de Barros Carvalho, Sandra Marisa Pelloso 2014	Estudio Cualitativo, descriptivo, exploratorio	14 madres	Entrevista semi-estructurada	Análisis a través de la categorización	3
Informing children of their newborn screening carrier result for sickle cell or cystic fibrosis: qualitative study of parents' intentions, views	Fiona Ulph, Tim Cullinan, Nadeem Qureshi, Joe Kai 2014	Estudio Cualitativo	67 participantes, 49 madres y 16 padres, 2 abuelos maternos.	Entrevista semi-estructurada	No aparece en el artículo	4

and support needs ²⁸						
Parent and child perceptions of a self regulated, home based exercise program for children with cystic fibrosis ³⁸	Mary Beth Happ, Leslie A. Hoffman, Linda W. Higgins, Dana DiVirgilio, David M. Orenstein 2013	Estudio Cualitativo Descriptivo	13 participantes, 9 madres y 4 padres	Entrevista semi-estructurada	Análisis a través de la categorización	5
Use and sanctification of complementary and alternative medicine by parents of children with cystic fibrosis ⁴⁵	Daniel H. Grossoehme, Sian Cotton, and Gary McPhail 2013	Estudio Cualitativo	25 participantes, 17 mujeres, 8 hombres	Entrevista semi-estructurada	Análisis temático	5
Using the internet to exchange information and experience on cystic fibrosis ⁴⁴	Ellen Dayane Cargnin Pimentel, Geisa dos Santos Luz, Sandra Marisa Pelloso, Maria Dalva Barros Carvalho. 2013	Estudio Cualitativo, descriptivo, exploratorio	7 participantes	Pregunta orientadora a través del correo electrónico.	Análisis del contenido	3

Inter-subjectivity in the context of people with cystic fibrosis' family ³⁴	Geisa Santos Luz, Silvana S Costa Santos, Valéria Lerch Lunardi, Ellen D Cargnin Pimentel, Sandra Marisa Pelloso, Maria D de Barros Carvalho 2012	Estudio cualitativo fenomenológico	21 participantes, 13 madres, 4 padres, 4 abuelos	Entrevistas abiertas	Análisis de datos cualitativos basados en el enfoque fenomenológico en cuatro etapas	4
Qualitative analysis of parent experiences with achieving cystic fibrosis nutrition recommendations ³⁹	Stephanie S. Filigno, Erin E. Brannon, Leigh Ann Chamberlin, Stephanie M. Sullivan, Kimberly A. Barnett, Scott W. Powers 2012	Estudio cualitativo	8 participantes	Entrevista semi-estructurada	Análisis del contenido	4
We were chosen as a family: parents' evolving use of religion when their child has cystic fibrosis ⁴⁶	Daniel H. Grossoehme, Judith R. Ragsdale, Amy Snow, Michael Seid 2012	Estudio cualitativo, teoría fundamentada	12 participantes, 7 mujeres, 5 hombres	Entrevista semi-estructurada	Método Charmaz	3

The experience of disease in cystic fibrosis: the paths to comprehensive care ²⁹	Tainá Pelucio Pizzignacco, Débora Falleiros Mello, Regina Garcia Lima 2011	Estudio cualitativo etnográfico	8 participantes, 6 mujeres, 2 hombres	Entrevistas abiertas seriada y observación participante	Análisis a través de la categorización	5
O significado de uma organização de apoio aos portadores e familiares de fibrose cística na perspectiva das famílias ⁴³	Geisa dos Santos Luz, Maria Dalva de Barros Carvalho, Mara Regina Santos da Silva 2011	Estudio cualitativo fenomenológico	21 participantes, 15 mujeres y 6 hombres	Entrevistas abiertas	Análisis de datos cualitativos basados en el enfoque fenomenológico o en cuatro etapas	5
Transitioning care of an adolescent with cystic fibrosis: development of systemic hypothesis between parents, adolescents, and health care professionals ⁴¹	France Dupuis, Fabie Duhamel, and Sylvie Gendron 2011	Estudio cualitativo	11 participantes, 7 madres, 4 padres	Entrevista semi-estructurada	Análisis de contenido	3
Unravelling complexities involved in parenting a child with cystic	Claire Glasscoe Jonathan A. Smith 2011	Estudio cualitativo, fenomenológico cointerpretativo	1 madre	Entrevista semi-estructurada	Análisis fenomenológico o interpretativo	5

fibrosis: An interpretative phenomenological analysis ⁴⁰						
A qualitative study of physiotherapy education for parents of toddlers with cystic fibrosis ³⁵	Claire J. Tippinga, Rebecca L. Scholes, Narelle S. Cox 2010	Estudio cualitativo, teoría fundamentada	6 participantes	Entrevista semi-estructurada	Análisis según los principios de la Teoría Fundamentada	4
"All at sea": the experience of living with cystic fibrosis ³⁰	Melanie Jessup, Camillus Parkinson 2010	Estudio Cualitativo, fenomenológico hermenéutico	12 participantes	Entrevistas no estructuradas	Enfoque de van Manen	4
Confianza, vigilancia y responsabilización: cambios en el desarrollo de la autonomía en las familias que viven con un adolescente que padece de fibrosis quística ³⁶	France Dupuis, Fabie Duhamel, Sylvie Gendron 2010	Estudio cualitativo de casos	11 participantes, 7 madres, 8 padres	Entrevista semi-estructurada	Análisis de contenido inspirado en Miles y Huberman	3
Hasta que me quede una chispa de aliento.	Carmen María Mañas Ruiz 2010	Estudio cualitativo, relato	1 madre	Entrevista abierta	Análisis de contenido	5

Vivencias de una madre y su hijo con Fibrosis Quística ³¹		biográfico				
O que é ser mãe de uma criança com fibrose cística ³²	Keila Okuda Tavares, Maria Dalva De Barros Carvalho, Sandra Marisa Pelloso 2010	Estudio cualitativo, fenomenológico descriptivo exploratorio	14 participantes	Entrevista semi-estructurada	Análisis fenomenológico	3
Paternal experiences of their children's diagnosis of Cystic Fibrosis following newborn screening diagnosis ⁴²	Lynn Priddis, Jane Dunwoodie, Elizabeth Balding, Andrea Barrett, Tonia Douglas 2010	Estudio cualitativo	15 participantes	Entrevista semi-estructurada	Análisis del contenido	4
Through a mother's lens: a qualitative analysis reveals how temporal experience shifts when a boy born preterm has cystic fibrosis ³³	Claire Glasscoe, Jonathan A. Smith 2008	Estudio cualitativo fenomenológico	1 madre	Entrevista semi-estructurada	Análisis fenomenológico o interpretativo	4