



REVISIONES

Diabetes mellitus en pacientes pediátricos con fibrosis quística

Diabetes mellitus in pediatric patients with cystic fibrosis

Sofía Álvarez Ortega ¹
Diego Serrano Gómez ¹

¹ Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Burgos. España. sofiaalvarez1989@gmail.com

<http://dx.doi.org/10.6018/eglobal.18.2.347521>

Recibido: 24/10/2018

Aceptado: 31/01/2019

RESUMEN:

Introducción: La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad hereditaria recesiva que afecta a varios órganos, fundamentalmente de los aparatos respiratorio y digestivo. La Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística (DRFQ) es una de sus principales complicaciones.

Objetivos: Estudiar las complicaciones específicas de los pacientes pediátricos que padecen DRFQ y cómo afectan a su calidad de vida. Comparar las tasas de mortalidad de los pacientes pediátricos con FQ y con DRFQ. Poner de manifiesto la importancia del personal de enfermería en el manejo de los pacientes pediátricos con DRFQ.

Metodología: Se llevó a cabo una revisión bibliográfica sistemática. Se incluyeron estudios publicados, en inglés y castellano, durante los últimos 10 años, y que analizaban una muestra de población de entre 0 y 9 años con FQ y/o DRFQ.

Resultados: Se utilizaron 4 bases de datos para la búsqueda sistemática. Se analizaron 10 artículos para la resolución de los objetivos.

Conclusiones: Las complicaciones que provocan la DRFQ, y los cuidados que requieren afectan a la calidad de vida de los pacientes. La progresión del diagnóstico y los tratamientos ha hecho que mejore su calidad de vida y que la diferencia de mortalidad entre los pacientes con FQ y con DRFQ se reduzca. El personal enfermero que atiende a los niños con DRFQ es un recurso de información esencial para los pacientes y sus familias. Las enfermeras deben transmitir la importancia de la adhesión a los tratamientos para conseguir una mejor calidad de vida.

Palabras clave: Fibrosis Quística, Diabetes Mellitus, recién nacido, niño, calidad de vida, cuidados de enfermería.

ABSTRACT:

Introduction: Cystic Fibrosis (CF) is a hereditary recessive disease that affects several organs, mainly within the respiratory and digestive systems. Cystic Fibrosis Related Diabetes (CFRD) is one of its main complications.

Objectives: To study the specific complications of pediatric patients suffering from CFRD and how they affect a patient's quality of life. To compare the mortality rates of pediatric patients with CF and with CFRD. To highlight the importance of nurses in the management of pediatric patients with CFRD.

Methodology: A systematic bibliographic review was conducted. We included studies, in English and Spanish, published over the last 10 years, which analysed a population aged between 0 and 9 years old with CF and/or CFRD.

Results: Four databases were used for the systematic search. We analysed 10 articles to address the objectives.

Conclusions: The complications caused by CFRD and the care that patients require affect the patient's quality of life. Progress both with diagnosis and with treatment has improved the quality of life of patients, and has contributed to reductions in the difference between the mortality rates of patients with CF and without CFRD. Nurses who care for children with CFRD are essential as an information resource for patients and their families. Nurses must convey the importance of therapeutic adherence to achieve a better quality of life.

Key words: Cystic Fibrosis, Diabetes Mellitus, new-born, child, quality of life, quality of life.

INTRODUCCIÓN

Las Enfermedades Raras son aquellas que presentan una prevalencia baja en la Comunidad (menos de cinco casos por cada 10.000 habitantes). Su prevalencia es mayor en adultos que en niños por la elevada mortalidad que presentan algunas enfermedades infantiles. En la actualidad se conocen en torno a 7.000 enfermedades raras ⁽¹⁾.

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad genética (herencia autosómica recesiva) y crónica, lo cual supone un grave problema de salud ⁽²⁾. Se produce por la mutación en el gen CFTR en el brazo largo del cromosoma 7. Su incidencia oscila de 1 entre 3.000 a 1entre 8.000 nacidos vivos. Una de cada 25 personas es portadora sana de esta enfermedad ⁽³⁾.

La FQ es una patología que afecta a varios órganos, principalmente del aparato respiratorio y del aparato digestivo ⁽⁴⁾.

En el aparato respiratorio se produce un moco espeso, el cual es causante de los daños del pulmón, infectándolo, inflamándolo y deteriorando su función progresivamente ^(4,5).

La afectación digestiva más importante es la insuficiencia pancreática (85-90% de los casos), que puede afectar tanto a la función pancreática exocrina como endocrina. La alteración de la función exocrina hace que las heces tengan unas características concretas (esteatorrea) ^(4,5). La alteración de la función endocrina puede desembocar en Diabetes Mellitus ^(4,5). Entre un 10 y un 20% de los recién nacidos que padecen FQ presentan una obstrucción intestinal, lo que en ocasiones hace necesario intervenirlos tras el nacimiento ⁽⁴⁾. Una manifestación digestiva de menor importancia es la producida en la vesícula biliar. Se dificulta o se impide la secreción de los jugos biliares, provocando su acumulación en la vesícula biliar, lo que puede llegar a desencadenar una cirrosis biliar ⁽⁵⁾. Todas estas alteraciones del aparato digestivo (hepáticas, pancreáticas, de la pared intestinal...) provocan que las personas que padecen FQ presenten una malabsorción de los nutrientes, lo que conlleva una pérdida de peso ^(6,7).

Los hombres con FQ tienen problemas a la hora de tener hijos a consecuencia de la obstrucción de los conductos deferentes y el epidídimo. Las mujeres con FQ presentan menos complicaciones. La fertilidad se ve disminuida, y aunque no impide la llegada del espermatozoide al óvulo ⁽⁵⁾ pueden necesitar tratamientos de reproducción asistida.

Los problemas digestivos, el estado nutricional y la disminución de la actividad física, hacen que el calcio presente en los huesos disminuya progresivamente, lo que incrementa la probabilidad de fracturas con la edad. Una pequeña parte de las personas con FQ presenta inflamación en algunas articulaciones ⁽⁵⁾.

Además, estos pacientes presentan un sudor salado, que puede conducir a una pérdida de sal y deshidratación ⁽⁵⁾.

El objetivo del diagnóstico y de las pruebas de cribado es detectar lo más precozmente a las personas que padecen FQ ⁽⁸⁾. El diagnóstico precoz de la FQ es importante para lograr una mejor calidad y una mayor esperanza de vida. Para conseguirlo es necesario implantar el diagnóstico prenatal, la prueba de talón y el test del sudor ⁽⁹⁾. El diagnóstico prenatal se basa en el estudio de las mutaciones en los pacientes de FQ que desean tener descendencia ^(3,8). La prueba del talón (diagnóstico neonatal) se les realiza a los recién nacidos entre las 48-72 horas de vida. Se determina la presencia de tripsina inmunorreactiva (TIP) en muestras de sangre procedente del talón ⁽⁹⁾. El test del sudor es la herramienta diagnóstica confirmatoria. A los pacientes positivos para TIP en la prueba del talón se cuantifica la concentración de cloro y de sodio en sudor. Para confirmar el diagnóstico de la FQ son necesarias dos determinaciones positivas (> 60 mmol/L) ^(8,10).

Los tres pilares fundamentales del tratamiento para los pacientes con FQ son la antibioterapia, la fisioterapia respiratoria y una correcta nutrición ⁽⁶⁾. La antibioterapia es uno de los factores concluyentes para la mejora del pronóstico de la FQ. Esta terapia se emplea para luchar contra las infecciones bronquiales crónicas y las exacerbaciones ⁽⁶⁾. La fisioterapia respiratoria se basa en la limpieza bronquial diaria para impedir la acumulación de mucosidad en los bronquios y evitar la infección. Existen distintas técnicas de fisioterapia respiratoria como el drenaje postural, la percusión (o clapping) y el ciclo activo ^(6,7). Para una correcta nutrición es necesario individualizar el tratamiento en función de su grado de afectación. En rasgos generales se recomienda que los pacientes con FQ aumenten sus requerimientos energéticos en un 120-150% según la edad y el sexo, para lo cual se les aconseja el uso de alimentos con un gran aporte calórico como la mantequilla, mayonesa, salsas... En el caso de insuficiencia pancreática exocrina sería necesario tomar enzimas pancreáticas al principio y a la mitad de la comida. Para tratar la insuficiencia pancreática endocrina se debe de administrar insulina. Además, sería fundamental un aumento de la ingesta de sal debido a las importantes pérdidas de cloro y sodio por el sudor, y más concretamente en el verano o en climas secos ^(6,7).

En la siguiente tabla se resumen las principales manifestaciones clínicas de la fibrosis quística y su tratamiento (Tabla 1).

La Diabetes Mellitus engloba a un grupo de alteraciones de distinta etiología y fisiopatología, caracterizadas por un metabolismo alterado de la glucosa, entre las que se encuentra la Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística (DRFQ) ⁽¹¹⁾. Con la progresión de la FQ se produce una disminución en la secreción de insulina, lo que lleva a una alteración del metabolismo de los hidratos de carbono, que puede evolucionar hasta Diabetes. Esta alteración es un suceso tardío de la enfermedad, de modo que el porcentaje de pacientes con FQ y que padecen Diabetes aumenta con la edad ^(4,5,11,12). Aunque la DRFQ tiene aspectos comunes con otros tipos de Diabetes posee importantes diferencias que es necesario conocer para un correcto diagnóstico y tratamiento (Tabla 2) ^(13,14).

Tabla 1: Principales manifestaciones clínicas de la Fibrosis Quística y su tratamiento.
FQ: Fibrosis Quística

Aparatos afectados	Manifestaciones clínicas	Tratamiento
Aparato respiratorio	Acumulación de moco Infección de las vías respiratorias	Fisioterapia respiratoria Antibioterapia
Aparato digestivo	Insuficiencia pancreática exocrina Insuficiencia pancreática endocrina Obstrucción intestinal Pérdida de peso	Enzimas pancreáticas Insulina Intervención quirúrgica Aumento de los requerimientos energéticos
Aparato reproductor	Disminución de la fertilidad en varones	Técnicas de reproducción asistida
Aparato locomotor	Disminución de niveles séricos de calcio	Aumento de la ingesta de alimentos ricos en calcio Ejercicio físico
Aparato excretor	Pérdida de cloro y sodio	Aumento de la ingesta de sal

Tabla 2: Comparación entre Diabetes Mellitus 1, Diabetes Mellitus 2 y Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística. DM: Diabetes Mellitus. DRFQ: Diabetes Relacionado con la Fibrosis Quística

	DM Tipo 1	DM Tipo 2	DRFQ
Comienzo	Agudo	Insidioso	Insidioso
Etiología autoinmune	Sí	No	No
Secreción de insulina	Disminución severa	Disminución ligera	Disminución moderada
Tratamiento	Insulina	Dieta, medicación oral e insulina	Insulina
Complicaciones microvasculares	Sí	Sí	Sí, pero inferiores
Complicaciones macrovasculares	Sí	Sí	No

Como se ha comentado anteriormente, los pacientes con DRFQ tienen ampliamente disminuida su calidad de vida, y su diagnóstico y tratamiento requieren el trabajo coordinado de varias especialidades médicas. La gran carga de cuidados de los pacientes con DRFQ, sobre todo en el caso de los pacientes pediátricos, y la

necesidad de educación para el autocuidado a las familias, requiere de profesionales de enfermería formados.

La ausencia de protocolos hospitalarios y publicaciones científicas especializados llevó a plantear una revisión bibliográfica con los siguientes objetivos: 1) Estudiar las complicaciones específicas y cómo afectan a la calidad de vida de los pacientes pediátricos que padecen DRFQ. 2) Comparar la tasa de mortalidad entre los pacientes pediátricos que únicamente padecen FQ con los pacientes pediátricos que sufren DRFQ. 3) Poner de manifiesto la importancia del personal de enfermería en el manejo de los pacientes pediátricos con DRFQ.

MATERIAL Y MÉTODO

La revisión se llevó a cabo en los meses de mayo y junio de 2017.

Para la selección de la información se llevó a cabo una búsqueda en las bases de datos Dialnet, Cuiden, Medline, SciELO, Enfispo, Biblioteca Cochrane Plus, PubMed y Google Académico con los siguientes términos obtenidos del vocabulario estructurado y trilingüe DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud): Fibrosis Quística, Diabetes Mellitus, recién nacido, lactante, preescolar, niño, calidad de vida, cuidados de enfermería, Cystic Fibrosis, Diabetes Mellitus, newborn, infant, preschool, child, quality of life y nursing care. Únicamente se encontraron resultados en las bases de datos Dialnet, Biblioteca Cochrane Plus, PubMed y Google Académico.

Los criterios de selección definidos para realizar la búsqueda establecieron como criterios de inclusión: artículos publicados entre 2008 y 2017, escritos en castellano o en inglés. Los criterios de exclusión instaurados fueron que no apareciera al menos uno de los descriptores principales (Fibrosis Quística o Diabetes Mellitus) en los títulos de las publicaciones y que la edad de la población de estudio fuese igual o superior a los 10 años.

La búsqueda en las distintas bases de datos devolvió un total de 36.304 resultados (Figura 1). Para la selección de los artículos, las autoras efectuaron una lectura crítica de todos los títulos, descartando los que no contuvieran alguno de los descriptores principales (Fibrosis Quística o Diabetes Mellitus) obteniéndose un total de 168 publicaciones. Después de revisar los resúmenes se excluyen 158 artículos por centrarse en el estudio de individuos de más de 9 años. Finalmente, para la revisión se contó con 10 estudios (Figura 1).

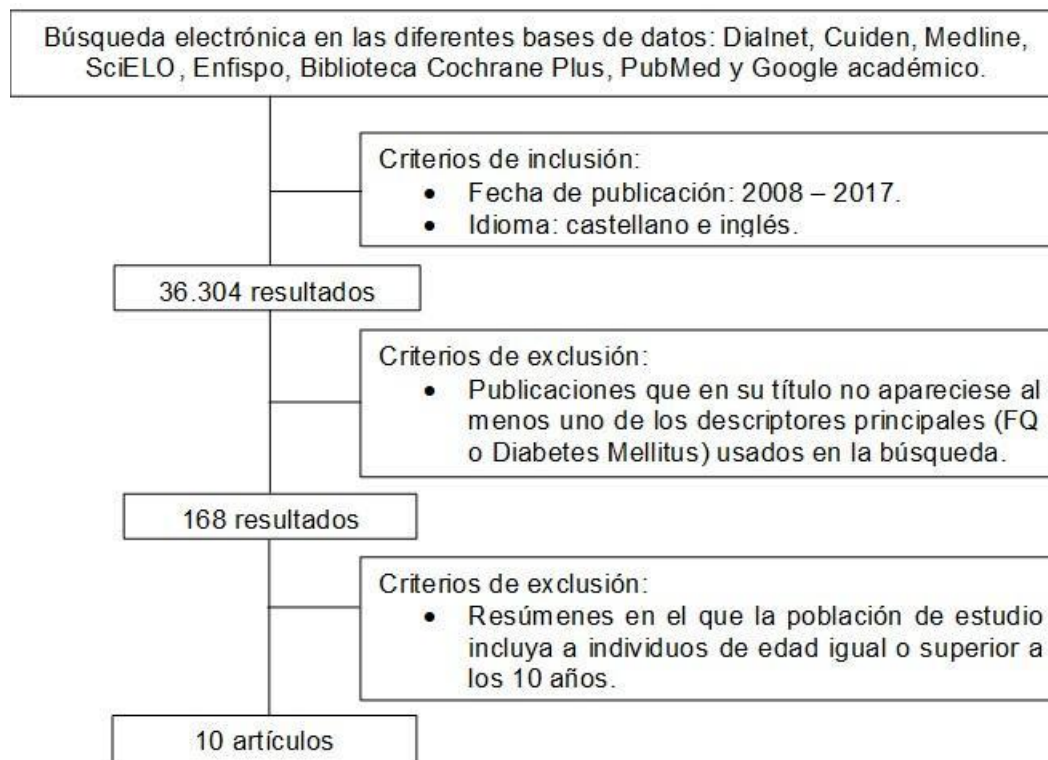
RESULTADOS

En la revisión proyectada se analizaron diez estudios que cumplieron con los criterios de selección previamente establecidos. De los estudios incluidos siete fueron revisiones narrativas, dos fueron revisiones sistemáticas y uno fue un estudio de cohorte retrospectivo. En la Tabla 3 se resumen las características y los principales resultados de los estudios revisados.

Al estudiar las complicaciones específicas y cómo estas afectan a la calidad de vida de los pacientes pediátricos que padecen DRFQ, la bibliografía revisada destaca que para que las complicaciones microvasculares se hagan evidentes suele ser necesario que la Diabetes lleve instaurada un periodo de cinco años, por lo que es raro encontrarlos en la población pediátrica. Dentro de las complicaciones

microvasculares, la retinopatía afecta aproximadamente a un 10-23% de los pacientes con DRFQ y, aunque rara vez es grave, se les debe de realizar anualmente un examen de retina dilatada. La nefropatía temprana suele caracterizarse por microalbuminuria. Para realizar el seguimiento se debe de recoger una muestra aislada de orina y estudiar la relación albúmina/creatinina. Por último, la neuropatía periférica debe ser controlada anualmente mediante una evaluación neurológica y una evaluación de los pies ⁽¹³⁾. La cantidad de tiempo que deben invertir los pacientes para la realización de estas pruebas hace que se vea afectada negativamente su calidad de vida.

Figura 1: Diagrama de flujo del proceso de selección de los artículos para la revisión sistemática



Otra complicación específica de los pacientes con DRFQ es la cetoacidosis diabética, aunque es poco frecuente entre la población infantil con DRFQ debido a que todavía tienen una cierta secreción de insulina endógena. También se han reportado hipoglucemia inducida por la insulina siempre relacionado con una administración aumentada ⁽¹⁵⁾. Las hiperglucemias se pueden producir durante la enfermedad aguda o con el tratamiento sistémico con glucocorticoides, lo que provoca que las necesidades de insulina aumenten abruptamente, en torno a dos-cuatro veces ^(13,14,16). La necesidad de pincharse periódicamente para controlar la glucemia, aprender y dominar la técnica, y saber cómo actuar ante estas complicaciones son factores adicionales que deterioran su calidad de vida.

Además de lo nombrado anteriormente, los pacientes con DRFQ presentan la enfermedad pulmonar de manera más severa. Esto se manifiesta por una disminución del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1), por un aumento de las exacerbaciones pulmonares y por un incremento de la prevalencia de los patógenos *Pseudomona aeruginosa* y *Burkholderia cepacia* en el esputo ^(13,17). El equipo

sanitario, la familia y el propio paciente tienen que ser conscientes de que la enfermedad pulmonar es la principal causa de muerte entre estos pacientes, por lo que es necesario que realicen ejercicios y fisioterapia respiratoria para evitar que la función pulmonar se vea afectada, por ello necesitan invertir grandes cantidades de tiempo en estos cuidados concretos.

Todas estas complicaciones influyen de manera destacada en la calidad de vida de los pacientes pediátricos que sufren DRFQ debido a la cantidad de cuidados que precisan para prevenirlas, retrasarlas durante el mayor tiempo posible, y cuando aparecen llevar el mejor seguimiento posible para evitar complicaciones graves.

En varios estudios se compara la tasa de mortalidad entre los pacientes pediátricos que padecen únicamente FQ con los pacientes pediátricos que sufren DRFQ: la tasa de mortalidad entre las personas que sufren DRFQ es más elevada, en torno a cuatro-seis veces, que entre las que únicamente tienen FQ ^(13,18,19). En un estudio de cohorte retrospectivo realizado en Reino Unido entre los años 1996 a 2005, con un tiempo medio de seguimiento de la población de 2,9 años, se estudió la tasa de mortalidad en una población de estudio de 5.892 personas, con un rango de edad de 0 a 65 años, que padecían FQ o DRFQ. Según este estudio la tasa de mortalidad aumentaba con la edad, tanto en un grupo como en el otro. En el grupo infantil, al igual que en el resto de los grupos de edad, la mortalidad era notablemente superior entre los pacientes con DRFQ (de 2.161 niños/as que iniciaron el estudio, el número de muertos al final del seguimiento resultó ser de 14 niños/as) ⁽¹⁹⁾.

La presencia de DRFQ, en pacientes pediátricos y adultos, conduce a una función pulmonar deficiente, una pérdida de peso, al catabolismo proteico y a un pobre estado nutricional, y todo esto dirige a un aumento de la morbilidad y mortalidad ^(13-16,20).

Aunque la mortalidad sigue siendo más elevada entre los niños con DRFQ que entre los que solamente padecen FQ, en los últimos años se ha producido una disminución constante de la tasa de mortalidad entre los pacientes con DRFQ probablemente atribuible al diagnóstico y al tratamiento precoz ^(13,14,21).

Por último, en varios de los estudios revisados se pone de manifiesto la importancia del papel del personal de enfermería en el manejo de los pacientes pediátricos con DRFQ. Los pacientes con DRFQ deben de ser tratados y asesorados por un equipo multidisciplinario familiarizado con la fisiopatología de la DRFQ. Sin embargo, la gran cantidad de cuidados que se debe proporcionar a estos pacientes, como enseñar en la medición de la glucemia, alimentación apropiada, ejercicios respiratorios..., hace que el papel de la enfermera sea fundamental para mejorar la calidad de vida ^(13,17).

El personal enfermero que trate con estos pacientes debe de estar formado en los correctos conocimientos sobre los cuidados que se les va a proporcionar y para ello debe actualizar continuamente sus conocimientos ^(16,22).

La enfermera debe de educar al paciente y a la familia en un correcto control glucémico, dosis y administración de insulina, debido a que un óptimo control glucémico sostenido en el tiempo es fundamental para disminuir el riesgo de complicaciones microvasculares. También son necesarias recomendaciones específicas que les enseñen a relacionar las dosis de insulina con los hidratos de carbono presentes en los alimentos, ya que es esencial que los niños mantengan un adecuado peso e índice de masa corporal (IMC) ⁽¹⁵⁾.

En definitiva, el personal de enfermería debe de educar, apoyar, asesorar y motivar, no solo al paciente, sino también a sus padres y familiares cercanos para que sean una importante y buena fuente de apoyo para el paciente y para que tomen conciencia de la enfermedad ^(13,14).

Tabla 3: Características seleccionadas de los artículos incluidos en el estudio. F.I.: Factor de Impacto

Autor/Año	Diseño	F.I.	Resultados seleccionados
Laguna T.A, Nathan B.M, Moran A. (13) 2010	Revisión narrativa	6,71	<ul style="list-style-type: none"> * La incidencia de la DRFQ aumenta con la edad, pero se ha declarado casos de DRFQ en niños menores de 3 meses. * Las tasas de mortalidad son más elevadas entre los pacientes con DRFQ que en pacientes con FQ sin Diabetes Mellitus. El diagnóstico precoz y el correcto tratamiento reducen las tasas de mortalidad entre los pacientes con DRFQ. * Dentro de las complicaciones vasculares, los pacientes con DRFQ presentan complicaciones microvasculares (retinopatía y nefropatía), pero no complicaciones macrovasculares. Las complicaciones microvasculares no se desarrollan hasta que la Diabetes lleve instaurada durante un periodo de cinco años. * La DRFQ debe ser tutelada por un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud familiarizado en FQ, en Diabetes y en DRFQ.
O'Riordan S.M.P, Robinson P.D, Donaghue K.C, Moran A. (14) 2009	Revisión narrativa	3,48	<ul style="list-style-type: none"> * La DRFQ sucede principalmente en los pacientes que presentan las mutaciones de la FQ más grave. * Según un estudio de la Universidad de Minnesota (EE.UU), la prevalencia, en una muestra de 61 niños entre los 5 y los 9 años, es del 9%. * Los pacientes con FQ y sin Diabetes presentan una sensibilidad variable a la insulina, pero los pacientes con FQ y con Diabetes son resistentes a la insulina. * La dieta de los pacientes con DRFQ debe tener una mayor cantidad de calorías, un alto contenido en grasas, un elevado contenido en proteínas y el aporte de sal tiene que aumentarse según las necesidades del paciente. * Durante una enfermedad aguda, el

			<p>paciente puede requerir grandes dosis de insulina, llegando a ser hasta cuatro veces la dosis de la insulina.</p> <ul style="list-style-type: none"> * Los padres y la familia son esenciales y deben ser incorporados en el plan de gestión para garantizar un apoyo adecuado en el hogar.
<p>Ode K.L, Moran A. (15) 2013</p>	<p>Revisión narrativa</p>	<p>19,74</p>	<ul style="list-style-type: none"> * La DRFQ es la complicación más común de la FQ. * Las alteraciones de la glucosa que suele preceder a la Diabetes son más comunes en los niños menores de 10 años. * Aunque se han descrito casos de Diabetes en niños muy pequeños con FQ, la diabetes rara vez se manifiesta antes de la edad de 10 años. La prevalencia en este rango de edad es aproximadamente del 1-5%, siendo mayor en niñas que en niños (en una muestra de 63 niños con edades entre 0-9 años; la prevalencia en niñas es del 3% y en niños del 0%). * La prevalencia de la DRFQ aumenta con la edad.
<p>Moran A, Brunzell C, Cohen R.C, Katz M, Marshall B.C, Onady G, et al. (16) 2010</p>	<p>Revisión narrativa</p>	<p>5,79</p>	<ul style="list-style-type: none"> * La presencia de la DRFQ está asociada a un incremento de la morbi-mortalidad, caracterizada por un estado de deficiencia insulínica, catabolismo proteico, pérdida de peso, aumento en la frecuencia de exacerbaciones pulmonares y disminución de la función pulmonar. * Un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud, que cuente con experiencia en FQ y en Diabetes, es fundamental para llevar un buen seguimiento de los pacientes con DRFQ. * La correcta comunicación entre los profesionales y de estos con los pacientes es esencial, debido a que una mala comunicación conlleva a situaciones de estrés. * El papel del equipo enfermero es centrarse en estimular y apoyar al paciente y su familia.
<p>Cohen Cymber- knoh M, Shoseyov</p>	<p>Revisión narrativa</p>	<p>2,69</p>	<ul style="list-style-type: none"> * La DRFQ sucede en el 9% de los niños. Se vincula con una disminución de la función pulmonar y con un mayor riesgo de muerte asociado a la insuficiencia

D, Kerem E. (17) 2011			<p>respiratoria.</p> <ul style="list-style-type: none"> * Para el diagnóstico precoz de la DRFQ se utiliza la prueba de la tolerancia oral a la glucosa. * El equipo multidisciplinar, encargado del seguimiento y control de los pacientes con DRFQ, debe de contar con un endocrinólogo experimentado, debido a que es un miembro integral del equipo. * La diferencia en la mortalidad de los pacientes con FQ con y sin Diabetes se está viendo reducida.
Kelly Moran A. A. (18) 2013	Revisión narrativa	4,72	<ul style="list-style-type: none"> * La DRFQ ocurre con mayor frecuencia en las mutaciones graves de FQ, y se relaciona con la insuficiencia pancreática exocrina. * La tasa de mortalidad en la DRFQ es casi seis veces mayor que en la FQ sin Diabetes. * La mejora de la supervivencia se relaciona con una identificación temprana y el tratamiento. * El empeoramiento de la función pulmonar está vinculado con la presencia de la DRFQ, independientemente de la edad del paciente.
Chamnan P, Shine B.S.F, Haworth C.S, Bilton D, Adler A.I. (19) 2010	Estudio de cohorte retrospectivo	5,79	<ul style="list-style-type: none"> * El periodo de seguimiento fue de 2,9 años. Entre 0 y 9 años había 2.161 niños con FQ y con DRFQ; la mortalidad en este grupo es notablemente mayor entre los niños que sufren DRFQ que los que únicamente padecen FQ. * Las tasas de mortalidad, en los pacientes con DRFQ, aumentan con la edad. * La Diabetes se relacionó con un aumento de cuatro veces en el riesgo de muerte en relación con aquellos que no padecen Diabetes.
O'Riordan S.M.P, Dattani M.T, Hindmarsh P.C. (20) 2010	Revisión narrativa	1,72	<ul style="list-style-type: none"> * La DRFQ suele ser asintomática y puede permanecer sin ser detectada hasta los cuatro años antes del diagnóstico. * La DRFQ, además de afectar a las personas con mutaciones graves de FQ, también está relacionada con la insuficiencia pancreática exocrina. * La DRFQ se relaciona insidiosamente y

			<p>puede ser asintomáticos durante años.</p> <ul style="list-style-type: none"> * La adhesión a los tratamientos recomendados depende de la complejidad y la duración del tratamiento.
<p>Moran A, Dunitz J, Nathan B, Saeed A, Holme B, Thomas W. (21) 2009</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>5,79</p>	<ul style="list-style-type: none"> * La función pulmonar se ve significativamente afectada en los sujetos con DRFQ, por lo que los tratamientos utilizados hoy en día son mucho más agresivos. * El diagnóstico precoz y el tratamiento correcto de DRFQ han jugado un importante papel en el aumento de la supervivencia de los pacientes. * La mortalidad en los diferentes sexos ha disminuido notablemente llegando casi a desaparecer.
<p>Illán Noguera C.R, Álvarez Martínez M.C, Martínez Rabadán M, Pina Díaz L.M, Guillén Pérez F, Bernal Barquero M, et al. (22) 2014</p>	<p>Revisión sistemática</p>	<p>0,12</p>	<ul style="list-style-type: none"> * Los cuidados de enfermería deben ir dedicados a mejorar la calidad de vida de los niños y, a fortalecer la adherencia al tratamiento. * Las enfermeras son el principal recurso de apoyo para los pacientes y sus familiares. * Las enfermeras deben de ser la fuente de apoyo e información para los niños y los padres. Tiene que ayudarles a comprender que el tratamiento es básico para tener una mejor calidad de vida.

DISCUSIÓN

La mayor parte de los artículos revisados en este trabajo coinciden en que la Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística (DRFQ) es la comorbilidad más común de la Fibrosis Quística (FQ) ^(13-18,20,21) apareciendo en alrededor de un 20% en los adolescentes y un 40-50% en los adultos diagnosticados de FQ ⁽¹³⁾.

Varios de ellos puntualizan que la DRFQ sucede principalmente en los pacientes que presentan las mutaciones de la FQ más graves ^(13,14,18,20) como son la clase I, II o III ⁽¹³⁾. Estas mutaciones se encuentran relacionadas con la insuficiencia pancreática ^(13,14,18).

Algunos de los trabajos destacan que la prevalencia de la DRFQ aumenta con la edad ^(14,15,20,21), pero hay discrepancia en los datos entre los diferentes estudios. La prevalencia en los niños americanos es del 9% ^(14,20) mientras que en los niños

daneses es del 3% ⁽¹⁵⁾. En los adolescentes americanos es del 26% ^(14,20) y en los adolescentes daneses es del 15% ⁽¹⁵⁾. En lo que se refiere a la población adulta, los datos de la población americana arrojan valores de prevalencia del 50% ^(14,20), y los de la población danesa oscila entre el 40 y el 50% ⁽¹⁵⁾. Estas discrepancias seguramente se deban a las diferencias sociales y culturales de dos poblaciones tan distintas como la norteamericana y la danesa.

Una parte de los estudios señalan que la DRFQ se desarrolla de manera insidiosa haciendo que los pacientes se encuentren asintomáticos durante años ^(13,16,18,20). La ausencia de síntomas no debe ser impedimento para la aplicación de medidas que permitan un diagnóstico precoz y un tratamiento apropiado, ya que estas dos medidas han contribuido a que la esperanza de vida haya ido aumentando con el paso de los años ^(13,15,21). En este sentido, varios trabajos recomiendan realizar el Test de Tolerancia Oral a la Glucosa (TTOG) en los niños que sufren FQ a una pronta edad, pero difieren en la edad de realización. La American Diabetes Association (ADA), Cystic Fibrosis Foundation (CFF) e International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes (ISPAD) aconsejan comenzar a realizar el cribado anual con el TTOG a la edad de 10 años, debido a que en raras ocasiones la diabetes aparece antes de esta edad ⁽¹³⁻¹⁸⁾. En cambio un estudio llevado a cabo por los investigadores de la Universidad de Minnesota y otro liderado por la investigadora Katie Larson Ode abogan por comenzar antes el cribado anual con el TTOG, a la edad de los 6 años ^(15,18,21). La razón es que, en base a estos estudios, en los niños de 6 a 9 años que obtienen resultados anormales en el TTOG, la DRFQ progresa mucho antes que en los niños con una tolerancia normal a la glucosa ⁽¹⁵⁾. Las discrepancias entre estos estudios ^(16,19,22) pueden deberse al balance coste/beneficio. Adelantar el cribado 4 años supondría unos costes que quizá no se justifiquen ante el pequeño número de pacientes que obtendrían resultados anormales en el TTOG y sobre los que podríamos actuar para ralentizar la progresión de la Diabetes. Sorprendentemente ninguno de los estudios profundiza en este aspecto. Aun así, se sugiere seguir las indicaciones de la ADA, CFF e ISPAD, ya que son importantes instituciones centradas en el estudio de la FQ y la diabetes.

En relación a las complicaciones que padecen estos pacientes, todos los artículos utilizados, y que hablan de este punto, coinciden. En cuanto a las complicaciones respiratorias, el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) se ve disminuido al aumentar los patógenos en las vías respiratorias y a las exacerbaciones pulmonares ^(13,17). En base a las complicaciones microvasculares y macrovasculares, se pone de manifiesto que todos los artículos afirman que este tipo de paciente sólo sufre complicaciones microvasculares, como son la retinopatía, nefropatía y neuropatía ^(13,14,16,18,20).

En todos los estudios que comparan las tasas de mortalidad de la población con FQ y la población que padece DRFQ se afirma que la tasa de mortalidad es superior entre la población que sufre DRFQ ^(13,16,18,19). Además sostienen que el diagnóstico precoz y el correcto tratamiento están ayudando a reducir las tasas de mortalidad entre los pacientes con DRFQ ^(13,17,21), lo que está conduciendo a que la diferencia de los pacientes con FQ y de los pacientes con DRFQ se vea disminuida hasta el punto de llegar a desaparecer ⁽²¹⁾.

Por último, gran parte de los estudios destacan que las personas que padecen DRFQ deben ser tuteladas por un equipo profesional multidisciplinario que debe contar con amplios conocimientos y experiencia en Diabetes y FQ ^(13,16,17). Dentro de este equipo

destaca el papel de la enfermera. Esta profesional es la encargada de proporcionar, al paciente y a sus familiares, el apoyo y los conocimientos adecuados de los cuidados que van a precisar ^(16,20,22). Entre ellos destacan la correcta administración de los medicamentos, como los antibióticos en caso de exacerbaciones pulmonares, los inhaladores para mejorar la función respiratoria y la insulina, además de explicarles la importancia de la adherencia al tratamiento para su salud y el control de la enfermedad. También deben informarles sobre la apropiada alimentación que deben seguir para que mantengan un peso adecuado, un buen estado nutricional y unos niveles óptimos de glucosa en sangre.

Los criterios de selección aplicados en la revisión pueden haber dado lugar a ciertas limitaciones en el estudio. En primer lugar, la edad en la que se tenía que encontrar la población de estudio. La población de referencia es la pediátrica. En España esta población abarca desde el recién nacido hasta que el niño alcanza los 14 años, pero para el estudio sólo se han tenido en cuenta los niños de 0 a 9 años. El motivo fue que en la revisión de los distintos estudios se observó que los rangos de edad utilizados eran de 0 a 9 años y de 10 a 20 años, por lo que los niños de 10 a 14 años se encontraban englobados en el rango de edad de la población juvenil.

En segundo lugar, la fecha de la publicación de los artículos, que se limitó a los 10 últimos años, puede haber supuesto cierta pérdida de información. Aun así, se ha considerado que estudios anteriores estarían obsoletos y no proporcionarían información actualizada para la revisión. También se pone de manifiesto que gran parte de los estudios empleados para la realización de esta revisión sistemática han sido otras revisiones, aunque también se utilizó un estudio de cohorte retrospectivo.

Por último, es reseñable la escasez de estudios de investigación actuales sobre pacientes con DRFQ y más escasos todavía si nos centramos únicamente en los realizados por profesionales sanitarios españoles. Es necesario por tanto retomar esta línea de investigación, y más en estos momentos en los que la esperanza de vida de estos pacientes está aumentando y hace más frecuente la aparición de la Diabetes Mellitus.

CONCLUSIONES

Tras la realización de la revisión bibliográfica sistemática acerca de la Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística (DRFQ) en pacientes pediátricos (entre 0 y 9 años), se puede concluir que la FQ daña el páncreas, repercutiendo en su función exocrina y endocrina. A medida que evoluciona la patología la función endocrina se ve afectada notablemente, la cual termina desencadenando la Diabetes Mellitus.

Los pacientes con DRFQ presentan una serie de complicaciones agudas como la cetoacidosis diabética (poco frecuente en niños) y la hipoglucemia inducida por la insulina. También presentan una serie de complicaciones crónicas, como las complicaciones microvasculares, el catabolismo proteico, la pérdida de peso y el aumento de las exacerbaciones pulmonares.

Estas complicaciones y sus cuidados hacen que la calidad de vida se vea afectada, pero debido a los avances en el diagnóstico como los nuevos tratamientos están consiguiendo que se vea mejorada. Estos avances también han producido que la diferencia de mortalidad entre los pacientes con FQ y los pacientes con DRFQ se vaya acortando.

El equipo enfermero que atiende a los niños con DRFQ, es el principal recurso de información para estos pacientes y sus familiares. Las enfermeras les tienen que hacer comprender que la adhesión a sus tratamientos es básico para tener una mejor calidad de vida.

En definitiva, la educación para la salud es fundamental en estos pacientes, ya que, además de todo lo relacionado con las otras complicaciones de la FQ, es necesario enseñarles cómo usar la insulina, en qué proporciones hacerlo y la administración de carbohidratos a través de la dieta para cubrir correctamente este aporte.

REFERENCIAS

1. Las ER [Internet]. CRE Enfermedades Raras. Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias de Burgos. 2015. Available from: http://www.creenfermedadesraras.es/creer_01/er_mh/er/index.htm
2. ¿Qué es la Fibrosis Quística? [Internet]. Federación Española de Fibrosis Quística. 2015. Available from: <https://fibrosisquistica.org/?pagina=fibrosi>
3. Escobar Héctor, Sojo A. Fibrosis quística: protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. :99–110. Available from: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10-FQ.pdf>
4. Onmeda. Fibrosis quística Síntomas: Pulmones, Páncreas, Aparato digestivo, Bilis [Internet]. Onmeda. 2017. Available from: http://www.onmeda.es/enfermedades/fibrosis_quistica-sintomas-1568-4
5. Acuña Quirós MD, Araque González S, Azorra Liñero I, Castillo Calcerrada J, Costilla García A, Girón Moreno R, et al. Guía de apoyo y cuidados para enfermos y familiares con Fibrosis Quística. Lo que necesitan el paciente y su familia. 2017.
6. Tratamiento [Internet]. Federación Española de Fibrosis Quística. 2015. Available from: <https://fibrosisquistica.org/?pagina=vivir&vivir=tratamiento>
7. Sánchez-Solis de querol M, Baquero Mochales F, Cantón Moreno R, Gartner Tizzano S, Cobos Barroso N, Salcedo Posadas A, et al. Los tres pilares del tratamiento en fibrosis quística. Federación Española contra la Fibrosis Quística. Valencia; 2014.
8. Diagnóstico [Internet]. Federación Española de Fibrosis Quística. 2015. Available from: <https://fibrosisquistica.org/?pagina=vivir&vivir=diagnostico>
9. SaCyL. Programa de detección precoz de enfermedades congénitas [Internet]. Junta de Castilla y León. 2018. Available from: <http://www.saludcastillayleon.es/profesionales/es/programas-guias-clinicas/programas-salud/programa-deteccion-precoz-enfermedades-congenitas>
10. Escobar Castro H, Sojo Aguirre A, Gil Ortega D, Nadal Ortega JM. Fibrosis quística. Asoc Española Pediatría [Internet]. 2010;77–84. Available from: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/fquistica.pdf>
11. Alonso M, Barrio R, Martín-Frías M, Álvarez MÁ, Yelmo R, Martínez E, et al. Lo que debes saber sobre la Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística (DRFQ) [Internet]. Madrid: Federación Española de Fibrosis Quística; 2014. Available from: https://www.seep.es/images/site/gruposTrabajo/enlaces/Diabetes_en_Fibrosis_Quistica-RB.pdf
12. Brunzell C, S. Hardin D, Kogler A, Moran A, Schindler T. El manejo de la Diabetes Relacionada con la Fibrosis Quística (CFRD): Una guía instructiva para los pacientes y sus familias [Internet]. 6ª. Bethesda: Cystic Fibrosis Foundation; 2015. Available from: <https://www.cff.org/Spanish-Language-CFRD-Manual.pdf>
13. Laguna TA, Nathan BM, Moran A. Managing diabetes in cystic fibrosis. Diabetes,

- Obes Metab. 2010;12:858–64.
14. O’Riordan SMP, Robinson PD, Donaghue KC, Moran A. Management of cystic fibrosis-related diabetes in children and adolescent. *Pediatr Diabetes*. 2009;10:43–50.
 15. Ode KL, Moran A. New insights into cystic fibrosis-related diabetes in children. *Lancet Diabetes Endocrinol*. 2013;1:52–8.
 16. Moran A, Brunzell C, Cohen RC, Katz M, Marshall BC, Onady G, et al. Clinical Care Guidelines for Cystic Fibrosis-Related Diabetes. *Diabetes Care*. 2010;33:2697–708.
 17. Cohen-Cymbberknoh M, Shoseyov D, Kerem E. Managing Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:1463–71.
 18. Kelly A, Moran A. Update on cystic fibrosis-related diabetes. *J Cyst Fibros*. 2013;12:318–31.
 19. Chamnan P, Shine BSF, Aworth CS, Bilton D, Adler AI. Diabetes as a Determinant of Mortality in Cystic Fibrosis. *Diabetes Care*. 2010;33:311–6.
 20. O’Riordan SMP, Dattani MT, Hindmarsh PC. Cystic Fibrosis-Related Diabetes in Childhood. *Horm Res Paediatr*. 2010;73:15–24.
 21. Moran A, Dunitz J, Nathan B, Saeed A, Holme B, Thomas W. Cystic Fibrosis-Related Diabetes: Current Trends in Prevalence, Incidence, and Mortality. *Diabetes Care*. 2009;32:1626–31.
 22. Illán Noguera CR, Álvarez Martínez M del C, Martínez Rabadán M, Pina Díaz LM, Guillén Pérez F, Bernal Barquero M, et al. Cuidados de enfermería y orientación en niños y adolescentes con fibrosis quística: una revisión bibliográfica. *Rev Enfermería Docente*. 2014;102:67–74.

ISSN 1695-6141

© [COPYRIGHT](#) Servicio de Publicaciones - Universidad de Murcia