

ESTRATEGIAS ASISTENCIALES PARA PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA BASADAS EN EL CONSENSO EUROPEO

1. Introducción

La fibrosis quística (FQ) está causada por mutaciones del gen regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR, por sus siglas en inglés) [1,2]. Esto ocasiona la disfunción de la proteína CFTR de la membrana apical que regula el transporte de cloro y sodio en las células epiteliales secretoras [1], causando concentraciones anómalas de iones a ambos lados de las membranas apicales de estas células. Las consecuencias clínicas incluyen una enfermedad multisistémica caracterizada por un daño pulmonar progresivo que causa insuficiencia respiratoria, disfunción pancreática, enfermedad hepática que puede progresar a cirrosis, problemas de motilidad intestinal y electrolitos elevados en el sudor. Prácticamente todos los varones con FQ son estériles debido a la atresia o ausencia completa del conducto deferente.

La fibrosis quística es una enfermedad compleja que requiere un enfoque integral del tratamiento [3]. Para que el tratamiento y la evolución del paciente sean óptimos, es esencial que la atención médica se de en una Unidad de Referencia de FQ que cuente con un equipo de profesionales formados y con experiencia [4]. La atención médica por especialistas en Unidades de Referencia de FQ monográficas, se asocia con una mejor supervivencia y calidad de vida [4,5]. Esta atención médica implica frecuentes evaluaciones y control clínico de las complicaciones por parte de médicos y otros profesionales sanitarios especialmente formados en el tratamiento de la FQ, y en las intervenciones terapéuticas tempranas.

Las normas asistenciales definen los servicios óptimos necesarios para conseguir la mejor evolución posible de los pacientes. Se han redactado varias directrices para ayudar a los cuidadores de pacientes con FQ en la evaluación y control de los pacientes, la detección de complicaciones y la prevención del deterioro clínico [6-9]. No obstante, no existe uniformidad en muchas de las recomendaciones europeas aceptadas, por ejemplo, en relación con la infraestructura necesaria para las Unidades de Referencia de FQ, las normas mínimas para la evaluación y valoración rutinaria de pacientes, la documentación de los resultados en una base de datos estandarizada o el tratamiento de las complicaciones. Los tratamientos intensivos, tanto profilácticos como en respuesta a complicaciones agudas, reducen la morbilidad y aumentan la supervivencia y la calidad de vida.

2. Definición una Unidad de Referencia de FQ

Una Unidad de Referencia de FQ, debe contar con el personal y las instalaciones adecuadas para proporcionar una atención médica integral y tener la capacidad de tratar todas las complicaciones asociadas a la FQ. La Unidad debe formar parte de una universidad u hospital docente y tener financiación garantizada por la institución correspondiente. En los países en los que la atención médica se comparte entre la Unidad de Referencia de FQ y hospitales más pequeños y más próximos al domicilio del paciente, la Unidad de Referencia de FQ debe coordinar la atención médica y ser la responsable final del tratamiento y la evolución del paciente. No se puede garantizar que la atención médica compartida sea equivalente a la atención en una Unidad de Referencia de FQ, por lo que deberá reservarse a aquellos

pacientes que vivan lejos de una Unidad de Referencia de FQ o a los que no puedan acudir a él de forma regular por problemas sociales. Las consultas de atención médica compartida deberán seguir las mismas normas que la Unidad Principal, y ello supone que se pueda solicitar la ayuda del equipo multidisciplinario de la Unidad de Referencia de FQ por medio de interconsultas con especialistas de ésta.

Una Unidad de Referencia de FQ debe atender normalmente a un mínimo de 50 pacientes. El coordinador de la Unidad debe ser un médico con experiencia en FQ que trabaje en estrecha colaboración con al menos otro médico especialista en FQ. Además, las Unidades de Referencia de FQ deben tener un número variable de personal sanitario especialista en FQ : enfermeras, dietistas, fisioterapeutas, asistentes sociales, psicólogos, farmacéuticos y microbiólogos, dependiendo del número de pacientes.

Asimismo, la Unidad de Referencia de FQ debe mantener una estrecha relación con médicos especialistas del hospital o de hospitales próximos especializados en gastroenterología, hepatología, endocrinología, ORL, cirugía general, hepatobiliar y pediátrica, radiología, obstetricia y ginecología (incluido expertos en fecundación asistida), enfermedades infecciosas y medicina preventiva, reumatología, oftalmología y nefrología. Deben existir protocolos para la evaluación y referencia de pacientes a las Unidades nacionales de trasplantes.

La Unidad de Referencia de FQ debe tener las siguientes instalaciones: un departamento de radiología con instalaciones para exploraciones de TAC; experiencia en embolización de arterias bronquiales para hemoptisis, laboratorio de función pulmonar; experiencia en la colocación de de reservorios de acceso venoso central, sondas nasogástricas y gastrostomías; un servicio de microbiología experto en el análisis de muestras procedentes de personas con FQ y que pueda contactar con un laboratorio de microbiología de FQ de referencia; capacidad diagnóstica completa, incluyendo tests del sudor y análisis de mutaciones del gen CFTR fiables.

Deben existir protocolos escritos e instalaciones para el tratamiento de todas las complicaciones asociadas a la FQ como: neumotórax, hemoptisis, aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA), infecciones por micobacterias, síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID), hemorragia gastrointestinal, hipertensión portal, cirrosis, diabetes mellitus, osteoporosis, insuficiencia respiratoria, insuficiencia cardíaca, pancreatitis, pérdida de audición, poliposis nasal, sinusitis crónica y otras complicaciones ORL.

Los pacientes deben tener acceso las 24 horas Unidades de Referencia de FQ para avisos telefónicos, urgencias u otras consultas.

3. Miembros del equipo multidisciplinario

Es esencial proporcionar atención médica multidisciplinaria a los pacientes con FQ. Los miembros del equipo de FQ deben formar parte integral del equipo multidisciplinario de atención médica de FQ. Las autoridades sanitarias estatales o nacionales deben tener registrados a los miembros del equipo reconociéndolos como aptos para la práctica en el país. Cada uno de los miembros sería responsable del desarrollo de su propia práctica profesional dentro del contexto del equipo multidisciplinario, garantizando que se mantienen al día en los nuevos avances y desarrollos en el tratamiento y potenciando la práctica basada en su propia investigación. Los miembros del equipo de FQ tienen la responsabilidad de mantener e incrementar su conocimiento como especialistas asistiendo a cursos postgrado relevantes, conferencias nacionales e internacionales y siendo miembro de sus grupos de FQ nacional o

europeo. Deberán actuar como fuente de formación, educación, desarrollo y apoyo a otras personas implicadas en la atención médica de FQ, incluido sus colegas de la Unidad de Referencia de FQ y aquellos que trabajan en hospitales que proporcionan atención médica compartida. Estas actividades deben estar dirigidas a mejorar la calidad de la atención médica de los pacientes.

3.1. El coordinador de la Unidad de Referencia de FQ

El equipo multidisciplinario debe estar dirigido por el coordinador del centro. Puesto que las enfermedades respiratorias son responsables de la mayoría de la morbilidad y mortalidad de los pacientes, el Coordinador del centro debe tener una formación de especialista en medicina respiratoria pediátrica o de adultos. La compleja naturaleza de la atención médica de la FQ demanda que el principal compromiso profesional del coordinador sea el tratamiento de las personas con FQ y la gestión de la Unidad. Los coordinadores de las Unidades deberán dedicar una parte sustancial de su trabajo semanal a la atención médica a la FQ.

3.1.1. Papel del coordinador de la Unidad

- Abogar por cada paciente.
- Estar al día en las prácticas terapéuticas óptimas para la FQ basadas en la evidencia y en los estudios de investigación internacional en curso.
- Dirigir el equipo multidisciplinario y participar en reuniones regulares semanales del personal para revisar el estado de salud de los pacientes y tratar cualquier otro asunto relacionado con el funcionamiento de la Unidad de Referencia de FQ.
- Revisar el rendimiento y las prácticas del centro y participar en una base de datos nacional.
- Garantizar que se controla la evolución del centro y que se introducen los cambios apropiados cuando es necesario.
- Establecer una red de expertos en el hospital de la Unidad u hospitales próximos para problemas no pulmonares asociados a la FQ, por ejemplo, en obstetricia y ginecología, problemas de fertilidad, reumatología, gastroenterología, etc., como se mencionó anteriormente.
- Conseguir, de la Gerencia del hospital, las instalaciones necesarias para pacientes ambulatorios y hospitalizados en las cuales proporcionar atención médica a los pacientes que acudan a la Unidad y planificar las futuras necesidades de atención médica.
- Garantizar una comunicación adecuada con todos los pacientes y familiares, incluidos los pacientes de mayor edad, y usar la información recabada para mejorar el servicio que proporciona la Unidad.
- Promover la investigación científica con los colegas locales y ser la persona de enlace para la participación en estudios multicéntricos nacionales e internacionales.
- Desarrollar un programa de educación local: formar a futuros médicos especialistas en FQ, garantizar que los miembros del equipo de FQ se mantienen al día asistiendo a congresos nacionales e internacionales, y contribuir en la actualización de conocimientos del personal de las Unidades de atención médica compartida.

3.2 El Especialista en FQ

El coordinador de la Unidad de Referencia de FQ debe trabajar al menos con un médico de plantilla especialista que pueda compartir la responsabilidad clínica, proporcionar continuidad en la calidad de la atención profesional cuando el coordinador esté ausente y colaborar en la investigación relacionada con la FQ. Debe tener una especialización en neumología o gastroenterología y haber recibido formación acreditada en medicina para la FQ. El especialista en FQ debe dedicar a la Unidad de Referencia de FQ al menos un tercio de su tiempo y estar al día en las prácticas terapéuticas óptimas para la FQ basadas en la evidencia y en las iniciativas de investigación internacional en curso.

3.3. La enfermera especialista en FQ

La enfermera especialista en FQ tiene responsabilidades con los pacientes, familiares y el personal implicado en la atención médica de los pacientes. Debe comprometerse con el cuidado de los pacientes con FQ y dedicar todo, o casi todo, su tiempo a la Unidad

3.3.1. Responsabilidades de la enfermera especialistas en FQ:

- Abogar por cada paciente
- Estar al día respecto a las prácticas actuales de tratamiento
- Mantener y enseñar la experiencia y práctica clínicas
- Desarrollo profesional
- Apoyo y consejo
- Educación e investigación
- Relación con pacientes y familiares

La proporción de tiempo dedicado a cada una de estas funciones y a la formación necesaria para su consecución puede diferir según el país y el centro. La función del personal de enfermería especialista debe desarrollarse para cumplir las necesidades de la población local con FQ.

El personal de enfermería especialista en FQ debe implicarse en ciertos momentos clave de la vida del paciente y sus familiares; en el diagnóstico, en la planificación de la transición de la atención pediátrica a la de adulto, en el trasplante de pulmón desde la primera conversación sobre éste, y en los cuidados paliativos al paciente terminal.

Debe implicarse en proporcionar apoyo e información acerca de la fertilidad y el embarazo y en el seguimiento de un diagnóstico secundario (p. ej., diabetes relacionada con FQ).

La fibrosis quística es una enfermedad de difícil manejo tanto para el paciente como para el equipo de FQ. La defensa de los pacientes y sus familiares es una de las funciones más importantes del personal de enfermería especialista. El bienestar y satisfacción del paciente son un objetivo particular del cuidado de enfermería y la defensa eficaz de éste ayudará a conseguirlo.

El personal de enfermería especialista está activamente implicado en la toma de decisiones acerca del tratamiento y en la monitorización de la atención médica. Además del apoyo especial que proporciona con el tratamiento intravenoso y la alimentación mediante sondas nasogástricas, tiene la responsabilidad de garantizar que cada paciente recibe una atención óptima para sus necesidades individuales. El personal de enfermería especialista coordina la atención entre paciente y familia, y los servicios extrahospitalarios y hospitalarios, tanto a nivel práctico como a través de apoyo y consejo. Esto se consigue a través de su función como educador, cuidador fiable, consejero y confidente [10].

4. Rutinas de la atención médica a la FQ

4.1. La atención en Consultas Externas

Los pacientes deben acudir a la Consulta cada 1-3 meses, preferiblemente cada mes.

Los lactantes o pacientes recién diagnosticados con enfermedad grave deben acudir más a menudo, y aquellos con fenotipos leves o FQ atípica pueden hacerlo con menos frecuencia, cada 3 a 6 meses.

La consulta debe realizarse en una consulta específica del hospital. El paciente debe acudir a la consulta del médico y la enfermera especialistas en FQ, estando accesibles el resto de los miembros del equipo. El paciente puede acudir a la consulta de otros especialistas según las disposiciones locales. Cada consulta debe incluir una exploración física de rutina, determinación de peso, oximetría, pruebas de función pulmonar apropiadas a la edad y cultivos de esputo o frotis faríngeo. En los niños debe medirse la talla, y en lactantes también el perímetro craneal y registrarlos en las gráficas de percentiles. Debe revisarse la medicación y cualquier cambio en el tratamiento se discutirá en profundidad con el paciente o su familia y se comunicará al médico de familia. Se reservará suficiente tiempo para cada paciente.

Las consultas externas de pacientes con infección por complejo B. cepacia o MRSA (en siglas en inglés) deben realizarse en días diferentes, al final del día o en un lugar diferente al de los otros pacientes. Deben considerarse consultas diferentes para pacientes con y sin infección crónica con *P. aeruginosa* siendo actualmente la norma en muchas Unidades de Referencia de FQ.

Cuando esté indicado, la Unidad tendrá la capacidad de comenzar en el plazo de 24 a 48 h un tratamiento intravenoso hospitalario domiciliario. En esta última situación, la dosis inicial de antibiótico intravenoso se debe administrar bajo supervisión médica y todos los aspectos del tratamiento a domicilio deben cumplir los criterios acordados previamente. En algunas ocasiones el tratamiento antibiótico intravenoso se administra en el hospital durante algunos días y se continúa en el domicilio. Esto permite un control más fácil de los niveles iniciales de fármaco en sangre y los posibles efectos adversos.

Los pacientes deben tener acceso a la Unidad de FQ las 24 horas por teléfono o contacto directo para urgencias u otro tipo de consultas. Para consultas telefónicas habituales se recomienda que se establezca un horario específico de día que los pacientes pueden utilizar para consultar al médico o al personal de enfermería especialista en FQ.

4.2. La atención hospitalaria

Una Unidad especializada en FQ debe tener en todo momento suficientes camas disponibles para permitir un ingreso inmediato. Cada Unidad debe tener una política clara de control de las infecciones. Las camas estarán en habitaciones individuales, principalmente para prevenir la infección cruzada y preferiblemente con aseos o baños privados. En cada cubículo del paciente debe haber instalaciones para el lavado de manos y para frotarlas con alcohol. Los pacientes con infección por el complejo B. Cepacia o MRSA deben tratarse en cubículos individuales en pabellones independientes.

Debido a la variación en la virulencia de diferentes genovares del complejo B. Cepacia, todos los pacientes infectados con complejos B. Cepacia deben estar separados, es decir, no debe permitirse la interacción entre pacientes dentro del hospital y debe aconsejarse que no se mezclen socialmente fuera del hospital.

Las habitaciones individuales para cada paciente también son necesarias para promover el cumplimiento de la fisioterapia y facilitar la inhalación de fármacos antibióticos.

Debe disponerse de una revisión y tratamiento concomitantes por profesionales relacionados con la salud (p. ej., fisioterapeutas, dietistas, asistentes sociales, etc.). Debe monitorizarse la glucemia y las saturaciones de oxígeno durante la noche en cada ingreso por una exacerbación respiratoria. Al menos una vez a la semana se debe hacer un cultivo de esputo y una espirometría. Los pacientes deben recibir tratamiento fisioterápico, incluyendo técnicas para el aclaramiento de secreciones, al menos dos veces al día. Debe disponerse de instalaciones para el ejercicio físico supervisado, dotadas de pulsioxímetro, y posibilidad de suministro de oxígeno adicional en el lugar de entrenamiento. Se dispondrá de protocolos claros sobre la dosificación y administración de antibióticos (incluyendo las determinaciones de los niveles de antibiótico en suero), la alimentación por sonda nasogástrica o de gastrostomía, el tratamiento del neumotórax, el tratamiento de la hemoptisis incluyendo la embolización de las arterias bronquiales, el diagnóstico y tratamiento de la ABPA, y de la diabetes relacionada con FQ.

Semanalmente debe discutirse la situación tanto de los pacientes hospitalizados, como la de los que reciben tratamiento antibiótico intravenoso domiciliario, en una reunión multidisciplinaria con todos los miembros del equipo de FQ, y con el equipo médico y de enfermería de la planta.

4.3. El seguimiento compartido

En muchas Unidades se ha establecido la práctica de compartir la atención médica de algunos pacientes con el personal de su hospital local debido a que algunas familias y pacientes no pueden, y otros tampoco quieren, desplazarse con frecuencia largas distancias para recibir su atención rutinaria.

Es necesario implantar modelos convenidos de seguimiento compartido como respuesta a la demanda del paciente o de sus familiares, pero no se permitirá que la consecuencia de ello sea una atención de peor calidad. No hay lugar para médicos que trabajen de forma aislada y que atiendan a un número pequeño de pacientes con FQ. Una unidad satélite de FQ en estrecha relación con una Unidad de Referencia de FQ debe tener un mínimo de veinte pacientes y contar con las aportaciones de un dietista, un fisioterapeuta y personal de enfermería, cada uno con un interés especial en la FQ. Los pacientes con FQ de la unidad satélite deben acudir a consultas especializadas en FQ y no deben incluirse en las consultas de pediatría general o de neumología de adultos. La atención básica en la unidad satélite debe seguir un criterio equivalente al que se administra en la Unidad de Referencia. Sólo en circunstancias excepcionales el centro de FQ debe consentir compartir el tratamiento con un médico que atienda a un número muy escaso de pacientes.

El contacto con la Unidad puede realizarse mediante la visita del equipo de la Unidad de Referencia a la Unidad satélite o mediante la visita periódica del paciente a la Unidad de Referencia de FQ o ambas, al menos una vez e, idealmente, dos veces al año. El equipo de la Unidad de Referencia debe realizar la valoración anual y la responsabilidad final de la atención médica debe recaer en el Coordinador de la Unidad de Referencia de FQ.

La atención compartida es más apropiada en niños con FQ que en adultos. Es más probable que en este último caso la enfermedad sea más compleja y requiera participación de otros especialistas con experiencia en problemas asociados con la FQ en su propia disciplina, p. ej., obstetricia, ginecología o diabetología, y, por tanto, estarán mejor atendidos por el personal de la Unidad de Referencia de FQ.

4.4. La atención en la transición a la Unidad de Adultos

Debe establecerse un sistema que garantice que la transferencia de los niños a una Unidad de adultos sea un proceso perfecto. El tiempo de transición a un centro de FQ de adultos es de los 16 a 18 años de edad, pero debe ser flexible, en función de la madurez social y el estado de salud del adolescente. Para garantizar una continuidad de por vida de la atención médica debe haber una estrecha colaboración entre las unidades de pediatría y de adultos, incluyendo el desarrollo de guías de tratamiento [31,32].

La colaboración entre los centros pediátricos y de adultos especializados en FQ es el fundamento de una transición eficaz. Por tanto, la colaboración debe centrarse en la continuidad de la atención médica, adoptando los mismos protocolos de diagnóstico y tratamiento, adaptados a los grupos específicos de edad. Debe existir acuerdo en las políticas de control de infecciones entre las dos unidades para evitar estados de ansiedad del paciente y de los padres tras la transferencia. Existen diversos modelos de transición, aunque ninguno de ellos se ha comprobado que sea el óptimo. Sin embargo, se recomienda que los miembros del equipo multidisciplinario de adultos tengan una estrecha relación con sus colegas pediátricos y, si es posible, que hayan evaluado a los niños y a sus padres antes de traspasar la atención médica. El personal de la Unidad de FQ de adultos debe realizar una presentación antes de que la transición tenga lugar. Cualquier diferencia en la organización, en los procedimientos diagnósticos y en el tratamiento entre la Unidad pediátrica y la de adultos, debe ser claramente documentada y presentada al paciente pediátrico antes de la transición. Puesto que cada miembro del equipo de FQ puede afectar al proceso de transición, en el momento de la misma, todas las disciplinas ligadas a la atención pediátrica deben proporcionar un informe escrito del paciente.

El primer día en la Unidad de FQ de adultos, el especialista debe disponer de tiempo suficiente para recibir al paciente.

5. El coste y las necesidades de personal sanitario de las Unidades de Referencia de FQ

Prácticamente todos los pacientes pediátricos, sobreviven hoy durante muchos años, a lo largo de la edad adulta, y muchos pacientes con FQ están actualmente en la cuarta, e incluso la quinta décadas de la vida. Ya no es una enfermedad mortal en la infancia. La provisión de altos standards asistenciales requieren un número adecuado de personal, e instalaciones apropiadas para el número de pacientes atendidos en la Unidad. El coste de la atención para cada paciente, es de por vida, y aumenta conforme lo hace su supervivencia.

El coste principal de la atención de la FQ está relacionado con el empleo crónico de fármacos caros, especialmente de antibióticos orales, nebulizados e intravenosos. Se ha demostrado que los pacientes con infección crónica por *P. aeruginosa* (PA) tienen una evolución peor que la de los pacientes no infectados [74]. Por tanto, el tratamiento agresivo con antibióticos nebulizados está dirigido a erradicar la PA en el momento de la primoinfección. A menudo se prescriben a pacientes con muy escasos síntomas antibióticos nebulizados, y Pulmozyme de por vida para minimizar y retrasar la progresión de la enfermedad [75]. En pacientes con infección crónica por PA, algunas Unidades tienen la pauta de tratarlos cada año con 3-4 ciclos “electivos” de antibióticos intravenosos para mantener la función pulmonar [76]. A medida que progresa la gravedad de la enfermedad, muchos adultos necesitan antibióticos intravenosos, por exacerbaciones clínicas, varias veces al año para mantener su estado de salud. Los pacientes en espera de trasplante pueden mantenerse con vida durante varios años, con hospitalizaciones frecuentes, antibióticos intravenosos continuos, oxígeno durante

la noche, ventilación asistida no invasiva y alimentación mediante sonda. El coste de la atención a la FQ es, por consiguiente, muy alto y la imposibilidad de proporcionar financiación y acceso a una buena atención pueden ocasionar una evolución peor.

Dos estudios, han evaluado específicamente el coste de la atención médica, suministrada en una Unidad de FQ pediátrica y de adultos [77,78]. La metodología de evaluación del coste, fue diferente en cada estudio, pero las conclusiones fueron similares, en que este coste era mayor, a medida aumentaba la gravedad de la enfermedad. El coste fue tres veces mas alto, en los pacientes con infección bronquial crónica con PA, y se correlacionó con el empeoramiento de la función pulmonar. El coste no se correlacionó con el aumento de la edad, en tanto los pacientes no estuvieran infectados con PA ni, sorprendentemente, tampoco con el estado nutricional. La forma de la financiación de la atención en las Unidades de Referencia de FQ, varía enormemente dentro de un mismo país, y entre distintos países, y está dirigida por los diferentes sistemas de atención sanitaria de estos países. En el Reino Unido, se ha adoptado un sistema de personalización, según los grados de gravedad de la enfermedad, en las Unidades de FQ de adultos, que ha sido aceptado por el Departamento de Sanidad. Sin embargo, no se aplica a las Unidades de FQ pediátricas ni tampoco a todas las Unidades de FQ de adultos. Un sondeo en algunas Unidades de FQ en otros países, reveló enormes variaciones en la financiación de la atención de la FQ; en Dinamarca: no hay limitaciones, en el Reino Unido: existe un sistema de personalización según los grados de gravedad de la enfermedad, en Australia: asignación presupuestaria única por hospital: financiación inadecuada; en Alemania: grupos aseguradores y de apoyo local; en EE. UU.; empresas aseguradoras privadas, medicare (si no tiene posibilidad de seguro privado), y Cystic Fibrosis Foundation, según los standards asistenciales.

Es potencialmente bastante fácil definir el coste del funcionamiento de una Unidad de FQ. Normalmente, cada paciente se registra en una base de datos. Los pacientes tienen una enfermedad crónica y el coste de cada paciente puede clasificarse según las necesidades de tratamiento, que dependen de la gravedad de la enfermedad. El personal de FQ necesario para un equipo multidisciplinario dependerá del número de pacientes con la enfermedad que son atendidos en la unidad. El presupuesto anual necesario para el funcionamiento de una Unidad de FQ puede calcularse sumando los costes de la atención por hospitalización, los fármacos y el personal. Este método para calcular el coste constituirá la base del cálculo de un proceso de cobros para obtener ingresos. Actualmente, puesto que no existe un sistema universal para la financiación de las Unidades de FQ en un país o entre países, los ingresos recibidos por la Unidad de FQ depender de la práctica local (normalmente son mediante provisión gubernamental, o mediante los seguros particulares de los pacientes. Generalmente, las Unidades de FQ se financian de forma inadecuada.

Los pacientes se sienten confiados, cuando están atendidos por personal médico que tiene experiencia en la atención médica de su afección. La fibrosis quística es una enfermedad compleja, y el personal médico sólo adquiere experiencia y pericia trabajando en una Unidad de Referencia FQ. El número de personal necesario para una Unidad de FQ depende del tamaño de la población de pacientes de la Unidad. Será necesario aumentar el personal en línea con la población de pacientes de la Unidad. Tabla 1: La tabla ilustra el personal necesario por cada 50 pacientes para Unidades de Referencia de FQ especializados en pediatría y especializados en adultos según las recomendaciones de la Fundación de FQ de Reino Unido (Cystic Fibrosis Research Trust) [6].

Bibliografia

- [1] Welsh MJ, Tsui L, Boat T, y col. Cystic fibrosis. In: Scriver C, Beaudet AL, Valle D, editors. *The metabolic and molecular basis of inherited disease*. 7th ed. New York: McGraw-Hill, 1995. p. 3799-876.
- [2] Riordan JR, Rommens JM, Kerem BS, y col. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* 1989;245:1066-73.
- [3] Walters S. Doctor-patient relationship in cystic fibrosis—a patient's perspective. *Holist Med* 1990;6:157-62.
- [4] Mahadeva R, Webb K, Westerbeek RC, y col. Clinical outcome in relation to care in centres specializing in cystic fibrosis: cross sectional study. *BMJ* 1998;316:1771-5.
- [5] Johnson C, Butler SM, Konstan MW, y col. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis. A center based analysis. *Chest* 2003;123:20-7.
- [6] Cystic Fibrosis Trust Clinical Standards and Accreditation Group. *Standards for the clinical care of children and adults with cystic fibrosis in the UK*. Lónd: Cystic Fibrosis Trust; 2001.
- [7] Schidlow DV, Taussig LM, Knowles MR. Cystic Fibrosis Foundation consensus conference report on pulmonary complications of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1993;15:187-98.
- [8] Doring G, Conway SP, Heijerman HG, y col. Antibiotic therapy against *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis: a European consensus. *Eur Respir J* 2000;16:749-67.
- [9] Consensus conference. Management of patients with cystic fibrosis. Observation, nutrition, gastroenterology and metabolism. *Arch Pediatr* 2003;10(Supl. 3):382s-97s.
- [10] The UK CF Nurse Specialist Group. *National consensus standards for the nursing management of cystic fibrosis*. London, UK: Cystic Fibrosis Trust; 2001.
- [11] International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis (IPG/CF). *Physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis*. 3rd version, 2002. www.cfww.org.
- [12] Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and further developments. *J R Soc Med* 2004;97(Suppl. 44):8-25.
- [13] Beker LT, Russek-Cohen E, Fink RJ. Stature as a prognostic factor in cystic fibrosis survival. *J Am Diet Assoc* 2001;101:438-42.
- [14] Collins CE, MacDonald-Wicks L, Rowe S, y col. Normal growth in cystic fibrosis associated with a specialized centre. *Arch Dis Child* 1999;81:241-6.
- [15] Johannesson M, Gottlieb C, Hjelte L. Delayed puberty in girls with cystic fibrosis despite good clinical status. *Pediatrics* 1997;99:29-34.
- [16] Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, y col. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002;1:51-75.
- [17] Poustie VJ, Watling RM, Ashby D, y col. Reliability of percentage ideal weight for height. *Arch Dis Child* 2000;83:183-4.
- [18] Littlewood JM, Wolfe SP. Control of malabsorption in cystic fibrosis. *Paediatr Drugs*, vol. 2. Adis International; 2000. p. 205-22.
- [19] Walters MP, Kelleher J, Gilbert J, et al. Clinical monitoring of steatorrhea in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1990;63:99-102.
- [20] Kristidis P, Bozon D, Corey M, y col. Genetic determination of exocrine pancreatic function in cystic fibrosis. *Am J Hum Genet* 1992;50:1178-84.

- [21] Blair C, Cull A, Freeman CP. Psychosocial functioning of young adults with cystic fibrosis and their families. *Thorax* 1994;49: 798-802.
- [22] Duff AJA. Incorporating psychological approaches into routine paediatric venepuncture. *Arch Dis Child* 2003;88:931-7.
- [23] Stark LJ, Jelalian E, Powers SW, et al. Parent and child mealtime behavior in families of children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2000;136:195-200.
- [24] Powers SW, Patton SR, Byars KC, y col. Caloric intake and eating behavior in infants and toddlers with cystic fibrosis. *Pediatrics* 2002;109(5):E75-5.
- [25] Sterner-Allison JL. Management of adolescent and adult inpatients with cystic fibrosis. *Am J Health-Syst Pharm* 1999;56:158-60.
- [26] Høiby N, Frederiksen B. Microbiology of cystic fibrosis. En: Hodson ME, Geddes DM, editors. *Cystic fibrosis*. London7 Arnold, 2000. pag. 83-107. E. Kerem y col. /*Journal of Cystic Fibrosis* 4 (2005) 7-26 25
- [27] Saiman L, Siegel J, Cystic Fibrosis Foundation Consensus Conference on Infection Control Participants. Infection control recommendations for patients with cystic fibrosis. Microbiology, important pathogens, and infection control practices to prevent patient-to-patient transmission. *Infect Control Hosp Epidemiol* 2003;24:S1-52 [Supl.].
- [28] de Boeck K. Improving standards of clinical care in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2000;16:585-7.
- [29] Doring G, Hoiby N, Consensus Study Group. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2004;3:67-91.
- [30] Fiel SB. Early aggressive intervention in cystic fibrosis: is it time to redefine our "best practice" strategies? *Chest* 2003;123:1-3.
- [31] Madge S, Byron M. A model for transition from pediatric to adult care in cystic fibrosis. *J Pediatr Nurs* 2002:283-8.
- [32] Flume PA, Taylor LA, Anderson DL, y col. Transition programs in cystic fibrosis centers: perceptions of team members. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:4-7.
- [33] Crozier DN. Cystic fibrosis: a not so fatal disease. *Pediatr Clin North Am* 1974;21:935-48.
- [34] Littlewood JM. Value of comprehensive assessment and investigation in the management of cystic fibrosis. En: Escobar H, Basquero L, Suarez L, editors. *Clinical ecology of cystic fibrosis*. Elsevier; 1993. pág. 181-7.
- [35] Ramsey BW, Boat TF. Outcome measures for clinical trials in CF: summary of a cystic fibrosis conference. *J Pediatr* 1994;124:177-92.
- [36] Kerem E, Reisman J, Corey M, y col. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992;326:1187-91.
- [37] Rosenfeld M, Pepe MS, Longton G, y col. Effect of choice of reference equation on analysis of pulmonary function in cystic fibrosis patients. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:227-37.
- [38] Wang X, Dockery DW, Wypij D, et al. Pulmonary function between 6 and 18 years of age. *Pediatr Pulmonol* 1993;15:75-88.
- [39] Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, y col. Changes in normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983;127:725-34.
- [40] Polgar G, Promadhat V. *Pulmonary Function Testing in Children: Techniques and Standards*, vol. 254. Philadelphia7 W.B. Saunders Co., 1971. p. 170-80.

- [41] Sharp JK. Monitoring early inflammation in CF Infant pulmonary function testing. *Clin Rev Allergy Immunol* 2002;23:59-76.
- [42] Gappa M, Ranganathan SC, Stocks J. Lung function testing in infants with cystic fibrosis: lessons from the past and future directions. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:228-45.
- [43] Marchant J, Bush A. Prevention of cross-infection during out-patient spirometry. *Arch Dis Child* 1995;72:156-8.
- [44] Sawyer SM, Glazner JA. What follows newborn screening? An evaluation of a residential education program for parents of infants with newly diagnosed cystic fibrosis. *Pediatrics* 2004;114:411—6.
- [45] Noone PG, Knowles MR. bCFTR-opathiesQ: disease phenotypes associated with cystic fibrosis transmembrane regulator gene mutations. *Respir Res* 2001;2:328-32.
- [46] Gan KH, Geus WP, Bakker W, y col. Genetic and clinical features of patients with cystic fibrosis diagnosed after the age of 16 years. *Thorax* 1995;50:1301-4.
- [47] Chillon M, Casals T, Mercier B, y col. Mutations in the cystic fibrosis gene in patients with congenital absence of the vas deferens. *N Engl J Med* 1991;332:1475-80.
- [48] Walkowiak J, Nousia-Arvanitakis S, Agguridaki C, y col. Longitudinal follow-up of exocrine pancreatic function in pancreatic sufficient cystic fibrosis patients using fecal elastase-1 test. *JPGN* 2003;36:474-8.
- [49] Smyth RL, van Velzen D, Smyth A, y col. Fibrosing colonopathy in cystic fibrosis: results of a case control study. *Lancet* 1995;346: 1247-51.
- [50] Williams SG, Evanson JE, Barrett N, y col. An ultrasound scoring system for the diagnosis of liver disease in cystic fibrosis. *J Hepatol* 1995;22:513-21.
- [51] Williams SM, Goodman R, Thomson A, y col. Ultrasound evaluation of liver disease as part of an annual assessment clinic: a 9 year review. *Clin Radiol* 2002;57:365-70.
- [52] Koch C, Lanng S. Other organ systems. In: Hodson ME, Geddes DM, editors. *Cystic fibrosis*. London: Arnold, 2000. p. 314-38.
- [53] Lanng S. Diabetes mellitus in cystic fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1996;8:744-7.
- [54] Milla CE, Warwick WJ, Moran A. Trends in pulmonary function in patients with cystic fibrosis correlate with the degree of glucose intolerance at baseline. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162: 891-5.
- [55] Koch C, Rainisio M, Madessani U, y col. Presence of cystic fibrosis-related diabetes mellitus is tightly linked to poor lung function in patients with cystic fibrosis: data from the European epidemiological registry of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:343—50.
- [56] Cystic Fibrosis Trust Management of Cystic Fibrosis Related Diabetes Mellitus Group U. *Management of cystic fibrosis related diabetes*. London: Cystic Fibrosis Trust; 2004.
- [57] Elkin SL, Vedi S, Bord S, y col. Histomorphometric analysis of bone biopsies from the iliac crest of adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:1470-4.
- [58] Van der Sluis IM, de Ridder MA, Boot Am, et al. Reference data for bone density and body composition measured with dual energy x ray absorptiometry in white children and young adults. *Arch Dis Child* 2002;87:341-7.
- [59] Fewtrell MS, British Paediatric and Adolescent Bone Group. Bone densitometry in children assessed by dual x ray absorptiometry: uses and pitfalls. *Arch Dis Child*

2003;88:795-8.

- [60] Henderson RC, Madsen CD. Bone mineral content and body composition in children and young adults with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1999;27:80-4.
- [61] Bonjour JP, Chevalley T, Ammann P, y col. Gain in bone mineral mass in prepubertal girls 3.5 years after discontinuation of calcium supplementation: a followup study. *Lancet* 2001;358:1208-12.
- [62] MacKelvie KJ, Khan KM, Petit MA, et al. A school-based exercise intervention elicits substantial bone health benefits: a 2-year randomized controlled trial in girls. *Pediatrics* 2003;112:e447.
- [63] Conway SP, Wolfe S, Brownlee KG, y col. Vitamin K status in children with cystic fibrosis and its relationship to bone mineral density and bone turnover. *Pediatrics* [in press].
- [64] Haworth CS, Selby PL, Horrocks AW, y col. A prospective study of change in bone mineral density over one year in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 2002;57:719-23.
- [65] Aris RM, Lester GE, Renner JB, y col. Efficacy of pamidronate for osteoporosis in patients with cystic fibrosis following lung transplantation. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:941-6.
- [66] Hulka GF. Head and neck manifestations of cystic fibrosis and ciliary dyskinesia. *Otolaryngol Clin North Am* 2000;33:1333-41.
- [67] Edenborough F. Women with cystic fibrosis and their potential for reproduction. *Thorax* 2001;56:649-55.
- [68] McCallum PJ, Milunski JM, Cunningham DL, y col. Fertility in men with cystic fibrosis. *Chest* 2000;118:1059-62.
- [69] Skirton H, Patch C. Genetics for healthcare professionals. Oxford: BIOS Scientific Publishers, 2002. p. 33-44.
- [70] Connor M, Ferguson-Smith M. Essential medical genetics. London: Blackwell Science, 1997. p. 105-7.
- [71] Wille MC, Weitz B, Kerper P, y col. Advances in preconception genetic counseling. *J Perinat Neonatal Nurs* 2004;18:28-40.
- [72] Conway SP, Pond MN, Bowler I, y col. The chest radiograph in cystic fibrosis: a new scoring system compared with the Chrispin-Norman and Brasfield scores. *Thorax* 1994;49:860-2.
- [73] de Jong PA, Nakano Y, Lequin MH, y col. Progressive damage on high resolution computed tomography despite stable lung function in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2004;23:93-7.
- [74] Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, y col. Pseudomonas aeruginosa and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2002;34:91-100.
- [75] Quan JM, Tiddens HAWM, Sy J, y col. A two-year randomised, placebocontrolled trial of dornase alfa in young patients with cystic fibrosis with mild lung function abnormalities. *J Pediatr* 2001;139:813-20.
- [76] Frederiksen B, Lanng S, Koch C, y col. Improved survival in the Danish centre treated cystic fibrosis patients: results of aggressive treatment. *Pediatr Pulmonol* 1996;21:153-8.
- [77] Robson M, Abbott J, Webb K, y col. A cost description of an adult cystic fibrosis unit and cost analyses of different categories of patients. *Thorax* 1992;47:684-9.

[78] Bauman U, Stocklossa C, Greiner W, y col. Cost of care and clinical condition in paediatric cystic fibrosis patients. J Cyst Fibros 2003;2: 84-90.

Tabla 1

Número sugerido de personal equivalente de tiempo completo (WTE, por sus siglas en inglés) necesario por cada 50 pacientes en atención completa.

Miembro del personal	Centro pediátrico especializado	Centro de adultos especializado
Médico Especialista en FQ 1	0,5	0,5
Médico Especialista en FQ 2	0,2-0,3	0,2-0,3
Médico en Formación de Sub-Especialista 1 (Registrar)	0,4	0,6
Médico Colaborador (Staff grade)	0,5	0,5
Enfermero/a especializado/a	1,0-1,5	1,0-1,5
Fisioterapeuta	0,5-1,0	1,0
Dietista	0,4	0,4
Asistente social	0,4	0,4
Psicólogo	0,4	0,4
Secretario/a	1,0	1,0
Farmacéutico	0,3	0,3