

EVALUACIÓN DE LA ADHERENCIA AL TRATAMIENTO DE LOS PACIENTES MENORES DE 18 AÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA EN EL HOSPITAL INFANTIL DR ROBERT REID CABRAL DE SANTO DOMINGO, REPÚBLICA DOMINICANA, DURANTE EL PERÍODO FEBRERO -ABRIL 2018

Evaluation of adherence to the treatment of patients under the age of 18 with cystic fibrosis in a Dr Robert Reid Cabral Children's Hospital in Santo Domingo, Dominican Republic, during the february period -abril 2018

Cordero-Oñate Leandra^{**}; García-García Yanira ^{**}; Baylin Alcántara Acosta; Gisselle Marie Fernández Troncoso; Jennifer George Flores^{*}; Jhomayri Mercado^{*} ; Enrique Pugibet^{*}

Fecha de recibido: septiembre 6,2018 • Fecha de aprobado: diciembre 2, 2018

Cómo citar: Cordero-Oñate L, García-García Y, Alcántara Acosta B, Fernández Troncoso G M, George Flores J, Mercado J, Pugibet E. Evaluación de la adherencia al tratamiento de los pacientes menores de 18 años con fibrosis quística en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral de Santo Domingo, República Dominicana, durante el período febrero-abril 2018. cysa [Internet]. 10 abr. 2019 [citado 12 abr. 2019];1(1):23-0. Disponible en: <https://revistas.intec.edu.do/index.php/cisa/article/view/1327>

Resumen

Introducción: la fibrosis quística es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva que afecta las células que producen el sudor, el moco y los jugos digestivos. Esta patología afecta a 1 de cada 2.000-3.500 nacidos vivos, siendo la más frecuente de las enfermedades hereditarias mortales en la población de raza blanca.

Objetivo: evaluar la adherencia al tratamiento de los pacientes menores de 18 años con fibrosis quística en el Hospital Infantil Dr Robert Reid Cabral de Santo Domingo, República Dominicana, durante el período febrero - abril 2018.

Material y métodos: estudio prospectivo, descriptivo y de corte transversal en el que se realizaron cuestionarios a 32 guardianes de pacientes del servicio de neumología pediátrica con fibrosis quística de un hospital.

Resultados: el nivel de adherencia al tratamiento fue bajo, representado por un 41%. La principal razón de no adherencia al tratamiento fue el alto costo monetario con un 61%. Con respecto a la adherencia y nivel socioeconómico,

se mostró que el nivel socioeconómico más frecuente fue el D+, el cual se encuentra en la mitad baja de la escala y la mayoría de pacientes eran no adherentes. La vía de administración de tratamiento preferida fue la oral con un 78%. La mayoría de los pacientes tienen un nivel bajo de conocimiento del tratamiento, representado por un 32%.

Conclusiones: los pacientes contaban con una baja adherencia al tratamiento, debido al alto costo monetario de los medicamentos. La mayoría de ellos preferían tratamientos administrados por vía oral, pertenecían al nivel socioeconómico D+ y contaban con un conocimiento bajo acerca del tratamiento.

Palabras claves: Fibrosis quística; Neumología; Pediatría; Adherencia; Tratamiento.

Abstract

Introduction: Cystic fibrosis is an autosomal recessive disease that affects the cells that produce sweat, mucus and

Correo-e de los coautores:

- dra.cordero.onate@gmail.com
- Yanirita_garcia@hotmail.com
- beylinalc17@gmail.com
- georgejennifer2610@gmail.com
- gissellemariefernandez@gmail.com

*Estudiantes de Medicina de INTEC.

**Servicio de Neumología Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral

digestive juices. This pathology affects 1 of every 2,000-3,500 live births, being the most frequent of the deadly hereditary diseases in the white population.

Objective: to evaluate the adherence to treatment of patients under 18 years of age with cystic fibrosis in the Robert Reid Cabral Children's Hospital in Santo Domingo, Dominican Republic, during the period February - April 2018.

Material and methods: prospective, descriptive and cross-sectional study in which questionnaires were made to 32 guardians of patients in the pediatric pulmonary service with cystic fibrosis of a hospital.

Results: the level of adherence to treatment was low, represented by 41%. The main reason for non-adherence to treatment was the high monetary cost with 61%. Regarding adherence and socioeconomic level, it was shown that the most frequent socioeconomic level was D +, which is in the lower half of the scale and the majority of patients were non-adherent. The preferred treatment route of administration was oral with 78%. Most patients have a low level of knowledge of treatment, represented by 32%.

Conclusions: patients had low adherence to treatment due to the high monetary cost of the medications. Most of them preferred orally administered treatments, belonged to the D + socioeconomic level and had low knowledge about the treatment.

Keywords: Cystic Fibrosis; Pulmonology; Pediatrics; Adherence; Treatment.

Introducción

La fibrosis quística (FQ), es un trastorno autosómico recesivo que afecta las glándulas exocrinas del revestimiento epitelial de los aparatos respiratorio, gastrointestinal y reproductor¹. Quienes la padecen producen un moco espeso y viscoso que obstruye los conductos del órgano donde se localiza. Aunque la enfermedad afecta a la mayoría de los órganos, el páncreas y los pulmones son los más dañados, siendo la insuficiencia pancreática y la enfermedad pulmonar las que determinan la gravedad del proceso, así como su pronóstico y mortalidad². Esta es la enfermedad genética autosómica recesiva letal más

común en personas de raza blanca, sin embargo, la supervivencia ha ido aumentando con el tiempo. La edad de supervivencia media es de más de 36,9 años, pero debido al progreso en las opciones de tratamiento médico y quirúrgico ha mejorado el pronóstico en las últimas décadas, por lo que actualmente un individuo con FQ nacido en los Estados Unidos se espera que sobreviva más de 40 años³.

La enfermedad está causada por mutaciones de un solo gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7, que codifica una proteína de 1.480 aminoácidos, llamada proteína reguladora del manejo de iones en las membranas (CFTR). Esta proteína, se comporta como un canal de cloro, controlado por AMPc, que regula directamente los movimientos de las partículas de cloruro e indirectamente los movimientos del sodio y agua, dando lugar a la producción de un moco anómalo y espeso en todos los órganos, especialmente en los pulmones, páncreas, intestino, hígado, glándulas sudoríparas y conductos deferentes en los varones, con interferencia en su funcionalismo⁴.

La disfunción del canal de cloro en el epitelio respiratorio determina una alteración en las secreciones bronquiales, con aumento de su viscosidad y alteración de la depuración mucociliar. Debido a estas alteraciones se modifican las defensas naturales del huésped, que se vuelve susceptible a infecciones crónicas pulmonares. La infección endobronquial con microorganismos característicos, especialmente *Pseudomonas aeruginosa*, induce un proceso inflamatorio persistente y no controlado; se desencadena un círculo vicioso que conduce a la tríada característica de la enfermedad: obstrucción bronquial-inflamación-infección, que en su evolución natural conduce a daño pulmonar irreversible, con bronquiectasias, insuficiencia respiratoria y muerte⁵.

El espectro clínico de la enfermedad pulmonar es extremadamente amplio y abarca desde lactantes asintomáticos, diagnosticados mediante cribado neonatal o por síntomas clínicos extrapulmonares

(gastrointestinales, deshidratación), a niños mayores e incluso adultos con síntomas respiratorios crónicos de larga evolución y enfermedad pulmonar avanzada. Con el paso del tiempo, en la adolescencia o tercera década, las manifestaciones respiratorias se van haciendo más llamativas, especialmente cuando se desarrollan bronquiectasias y aparece tos productiva con esputo amarillento, verdoso y viscoso, y se aíslan los microorganismos característicos de esta enfermedad⁶.

Resulta esencial confirmar el diagnóstico de FQ en el momento oportuno y con alto grado de adecuación, para evitar pruebas innecesarias, proveer tratamiento adecuado, asesoramiento genético y asegurar el acceso a servicios especializados. En la mayoría de los casos se encuentran una o más expresiones clínicas de la enfermedad, que se confirma con la prueba del sudor. El diagnóstico de la enfermedad se basa en criterios clínicos y estudios de laboratorio.

Otros exámenes utilizados para diagnosticar la fibrosis quística abarcan: el examen del tripsinógeno inmunorreactivo (IRT, por sus siglas en inglés) un alto nivel de IRT sugiere una posible fibrosis quística y requiere exámenes adicionales. También están: tomografía computarizada o radiografía de tórax, examen de grasa fecal, pruebas de la función pulmonar, medición de la función pancreática, examen de estimulación de secretina, tripsina y quimiotripsina en heces y tránsito esofagogastroduodenal⁸.

El tratamiento de la fibrosis quística es hoy en día principalmente sintomático. Sin embargo, están apareciendo resultados positivos en la farmacoterapia, la cual busca corregir la expresión del defecto genético. Dado la baja prevalencia de la enfermedad y su tratamiento tan específico es muy importante contar con un centro especializado para su manejo a fin de otorgar una alta calidad de atención. Para este centro se requiere un equipo multidisciplinario que involucre a la familia y el paciente. Siguen siendo de vital importancia

el soporte nutricional, el tratamiento antibiótico precoz y agresivo y la eliminación de las secreciones de la vía aérea⁷.

Material y métodos

Esta investigación fue de carácter prospectivo de fuentes primarias; descriptivo; de corte transversal. La información se obtuvo mediante la compleción de un cuestionario aplicado a los padres de los pacientes menores de 18 años que padecen fibrosis quística en el servicio de neumología pediátrica del Hospital Infantil Dr Robert Reid Cabral de Santo Domingo, República Dominicana. En éste se evaluó el nivel de adherencia al tratamiento de la FQ, las razones de falta de adherencia al tratamiento, nivel socioeconómico, vía de administración, y nivel de conocimiento.

La adherencia al tratamiento fue calculada en base a las veces que el paciente fue incapaz de cumplir con el tratamiento en tres períodos: los últimos 3 meses, el último mes y la semana en la que fue realizada la entrevista. Las categorías definidas fueron: 0 fallos, Alta; 1 fallo, Media; 2 a 3 fallos, Baja.

El nivel socioeconómico de los pacientes se determinó a partir de un cuestionario elaborado por la Asociación Mexicana de Agencias de Investigación de Mercados y Opinión Pública (AMAI). Los 13 indicadores de la regla 13x10 fueron evaluados y según el número de puntos obtenidos, se determinó el nivel socioeconómico. Los niveles fueron: A/B más de 242 puntos; C+ entre 192 y 241 puntos; C entre 157 y 191 puntos; D+ entre 102 y 156 puntos; D entre 61 y 101 puntos; E hasta 60 puntos. Siendo el nivel A/B el más elevado y el nivel E considerado como el más inferior.

El nivel de conocimiento de los tutores en cuanto al tratamiento se determinó utilizando una serie de 6 preguntas en el cuestionario realizado. Se calificó el conocimiento del entrevistado en base al número de preguntas que respondió correctamente. Las

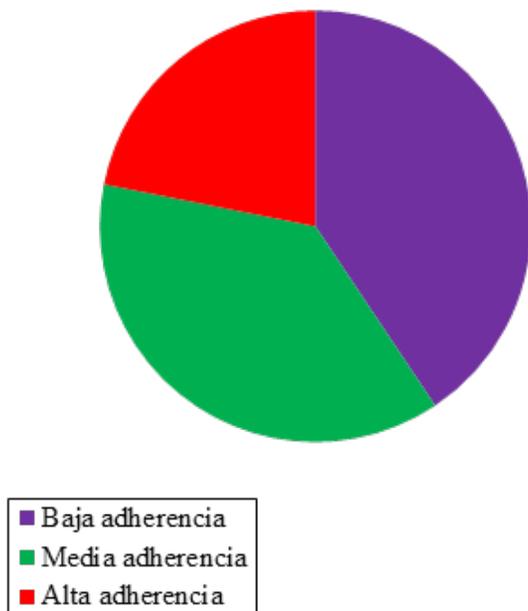
categorías fueron: 0-1 Insuficiente; 2-3 Bajo; 4-5 Regular; 6 Superior.

La muestra del estudio fue de 32 pacientes. Los mismos cumplían con los criterios de inclusión de la investigación: haber sido atendidos en un hospital de Santo Domingo, ser menores de 18 años, padecer de fibrosis quística y estar bajo tratamiento. Dicha muestra fue seleccionada mediante el muestreo por conveniencia.

Previo a la entrevista se procedió a dar un consentimiento informado a los entrevistados quienes fueron asegurados que sus datos personales no serán revelados en ningún momento y se mantendrá una completa confidencialidad. Los datos recolectados fueron analizados estadísticamente mediante el programa “Microsoft Excel versión Office 2016”.

Resultados

Gráfica No. 1: Adherencia al tratamiento de la fibrosis quística (n=32)



Fuente: Cordero, L.; Alcántara, B.; Fernández, G.; George, J., abril 2018.

De acuerdo con los resultados obtenidos, el 41%

de los pacientes tenían una adherencia baja, correspondiente a 13 casos. Mientras que la adherencia del 37% de los pacientes, correspondiente a 12 casos, era media y una minoría de 22% tenían adherencia alta, correspondiente a 7 casos.

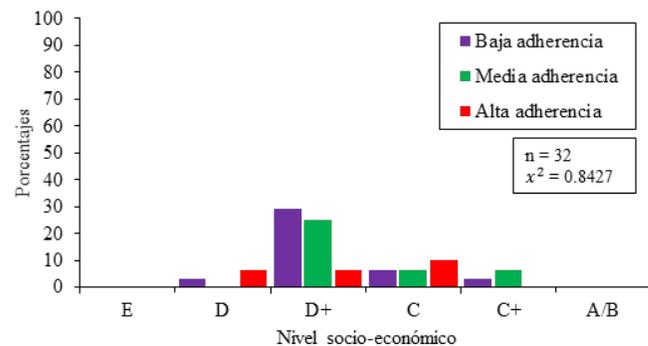
Gráfica No. 2: Razones de falta de adherencia al tratamiento (n=32)



Fuente: Cordero, L.; Alcántara, B.; Fernández, G.; George, J., abril 2018.

Cada razón se evaluó en base al número de casos total. Como podemos observar en la gráfica, la mayor razón de falta de adherencia, con 22 casos (69%), fue el costo de los medicamentos. La segunda razón fue los efectos secundarios de los mismos correspondientes a 10 casos, o un 31% de la muestra. La falta de tiempo fue la tercera razón más común con 9 casos, equivalente a 28%. La menor complicación de adherencia al tratamiento fue porque se les olvidó con un 16%, correspondiente a 5 casos.

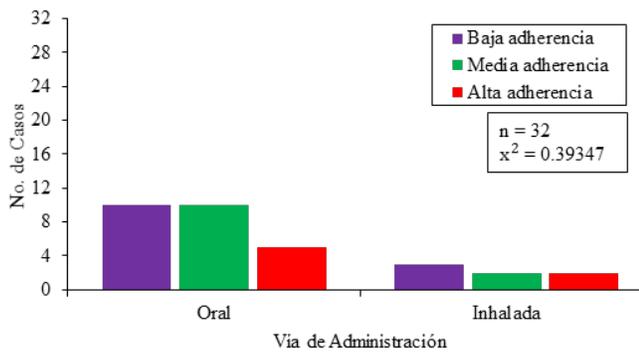
Gráfica No. 3: Nivel socioeconómico y adherencia al tratamiento (n=32)



Fuente: Cordero, L.; Alcántara, B.; Fernández, G.; George, J., abril 2018.

No hubo pacientes en los niveles A/B y E. La presente gráfica muestra que el nivel socioeconómico más frecuente fue el D+ con 19 casos, contaba con un 48% de pacientes con baja adherencia, un 42% con media adherencia y un 10% con alta adherencia. El segundo nivel más frecuente fue el C con 7 casos, de los cuáles un 46% tenía alta adherencia, un 27% tenían media adherencia y un 27% tenían baja adherencia. Los niveles D y C+ tenían 3 casos cada uno. Se realizó una prueba de chi cuadrado y el resultado fue 0.08427.

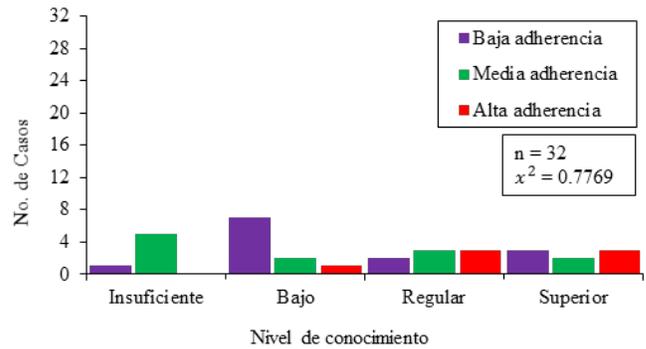
Gráfica No. 4: Vía de administración y adherencia al tratamiento



Fuente: Cordero, L.; Alcántara, B.; Fernández, G.; George, J., abril 2018.

Las vías de administración evaluadas fueron la vía inhalada y la vía oral. La presente gráfica muestra que la vía oral, correspondiente a 25 casos, contaba con 20% de alta adherencia, 40% de media adherencia y 40% de baja adherencia. La preferencia a la vía inhalada, correspondiente a 7 casos, contaba con un 27% de alta adherencia, 27% de media adherencia y 46% de baja adherencia. Se realizó una prueba de chi cuadrado y el resultado fue 0.39347.

Gráfica No. 5: Nivel de conocimiento y adherencia al tratamiento



Fuente: Cordero, L.; Alcántara, B.; Fernández, G.; George, J., abril 2018.

La gráfica representa la relación entre el nivel de conocimiento y el nivel de adherencia al tratamiento. El nivel insuficiente, correspondiente a 6 casos, contaba con 20% de baja adherencia y 80% de media adherencia. El nivel bajo, correspondiente a 10 casos, contaba con 69% de baja adherencia, 18% de media adherencia y 13% de alta adherencia. El nivel regular, correspondiente a 8 casos, contaba con 24% de baja adherencia, 38% de media adherencia y 38% de alta adherencia. El nivel superior, correspondiente a 8 casos, contaba con 38% de baja adherencia, 24% de media adherencia y 38% de alta adherencia. Se realizó una prueba de chi cuadrado y el resultado fue 0.7769.

Discusión y conclusiones

La adherencia al tratamiento en pacientes menores de 18 años con fibrosis quística fue clasificada en tres categorías: baja, media y alta. Conforme a la investigación realizada un 41% de los pacientes fue catalogado con baja adherencia, 37% con media adherencia y 22% con alta adherencia (gráfica #1). Según el estudio realizado en el 2013 publicado en la revista *Pediatric Pulmonology*, titulado "Adherencia a la terapia de liberación de vías aéreas por pacientes adultos con fibrosis quística"⁹, de autoría de la Dra. Josani Silva Flores, de los 63 sujetos

estudiados, un 60% fue calificado con alta adherencia, un 19% como adherencia moderada y un 21% con mala adherencia. Se puede atribuir el contraste en los resultados a que los estudios fueron realizados en diferentes países y que la población donde se realizó la misma fue diferente, uno fue realizado en adultos y otros en pacientes pediátricos.

Evaluando la causa de la falta de adherencia en nuestra población la principal razón de falta de adherencia, con 22 casos (69%), fue el costo de los medicamentos, la segunda razón fue los efectos secundarios de los mismos correspondientes a 10 casos, o un 31% de la muestra y la falta de tiempo fue la tercera razón más común con 9 casos, equivalente a 28% por último el olvido con un 16%, correspondiente a 5 casos. (Gráfica #2) Según un estudio realizado en el 2010 publicado en la revista anteriormente mencionada, titulado “Identificación de barreras para la adherencia al tratamiento y patrones de actitud relacionados en adolescentes con fibrosis quística”¹⁰, de autoría del Dr. Eric Dziuban y colaboradores realizado en el estado de Michigan, Estados Unidos, las barreras más identificadas para la adherencia fueron olvidar o perder medicamentos con un 53% y estar demasiado ocupado con un 38%, de un total de 60 pacientes. Se puede atribuir el contraste a las diferencias socioeconómicas y la accesibilidad a los medicamentos en los respectivos países.

De acuerdo con el estudio realizado en el 2017 publicado en la revista *Pediatric Pulmonology*, titulado “Adherencia a la terapia de liberación de vías aéreas en fibrosis quística pediátrica: factores socioeconómicos y resultados respiratorios”¹¹, de autoría de la Dra. Gabriela Oates y colaboradores realizado en Alabama, Estados Unidos, el ingreso anual fue mayor a \$50,000, y más adultos en el hogar se relacionaron independientemente con una mejor adherencia. Por tanto, el nivel socioeconómico efectivamente se relaciona con la adherencia al tratamiento en pacientes pediátricos con fibrosis quística. Esto claramente se asemeja a la presente

investigación donde se muestra la relación entre nivel socioeconómico y adherencia al tratamiento (Gráfica #3) en la cual se exhibe un resultado similar, pues el nivel socioeconómico con mayor adherencia al tratamiento fue el C.

Según el estudio realizado en el 2015 publicado en la revista anteriormente mencionada, titulado “Adherencia al tratamiento en niños y adolescentes con fibrosis quística”¹², de autoría del Dr. Nicola Goodfellow y colaboradores, en una muestra de 100 niños, un 72% de fue clasificado como poco adherente a los suplementos enzimáticos, un 59% poco adherente a las vitaminas y un 49% poco adherente a la fisioterapia torácica. Se puede atribuir el contraste a las diferencias socioeconómicas y la accesibilidad a los medicamentos en los respectivos países.

Tomando en cuenta el estudio realizado en el 2016, titulado “¿Perdido en la traducción? Cómo los adultos que viven con Fibrosis Quística entienden las recomendaciones de tratamiento de sus proveedores de atención médica, y el impacto en la adherencia a la terapia”¹³⁻¹⁸, de autoría de la Dra. Smita Pakhale y colaboradores, el cumplimiento de los pacientes fue mayor cuando se calculó con relación a la comprensión de los mismos a las recomendaciones del tratamiento (62,4% ± 25,1) que cuando se calculó en relación con la comprensión de las recomendaciones de tratamiento de un verdadero profesional de la salud (45,4% ± 21,5%). En nuestra población a menor nivel educacional menos adherencia. Por ende, se puede concluir que el nivel de conocimiento de los tutores juega un papel primordial al momento de tomar en cuenta la adherencia al tratamiento de los pacientes.

Conclusión

Los pacientes contaban con una baja adherencia al tratamiento representado con un 41%, debido al alto costo monetario de los medicamentos con

un 69%. Perteneían al nivel socioeconómico D+ representado por un 60% siendo este el segundo más bajo de todos. La mayoría de ellos preferían tratamientos administrados por vía oral siendo esto un 78% y contaban con conocimiento bajo acerca del tratamiento correspondiente a un 32%.

Bibliografía

1. Grossman S, Mattson Porth C. Fisiopatología (9a. ed.). 1st ed. São Paulo: Grupo Gen - Guanabara Koogan; 2016.
2. Acuña Quirós, M.D, Alonso Ramos, M.J, Canton, R, Cuppens, H, Elizur, A. Tratado de la Fibrosis Quística. España: A Salcedo Posadas, S Gartner, RM Girón Moreno, MD García Novo; 2012.
3. Elborn JS, Shale DJ, Britton JR. Fibrosis quística: supervivencia y población actuales estimaciones para el año 2000. *Thorax*. 1991 dic. 46(12):881-5. [Medline].
4. Castro HE, Sojo Aguirre A, Ortega DG, Nadal Ortega JM. Fibrosis quística. En: Junta Directiva de la SEGHN. Protocolos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. 2ª ed. España: Ergón S.A; 2010. p. 77-84
5. Comités Nacionales de Neumonología, Nutrición, Gastroenterología y Grupo de Trabajo de Kinesiología. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística [internet]. Vol 1. José M. Ceriani Cernadas. Argentina: Las contradicciones e inequidades de la prevención en medicina José M. Ceriani Cernadas. 2013 [Actualizado: junio 2014; Consultado: 20 de febrero de 2018]. Disponible en: <http://www.sap.org.ar/uploads/consensos/gu-ia-cutea-de-diagn-oacutestico-y-tratamiento-de-pacientescon-fibrosis-qu-iacutestica-actualizaci-oacuten.pdf>
6. Ruiz de Valbuena Maíz, M. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria*. 2016;20(2): 119-127.
7. Pizarro, M.E, Espinoza-palma, T. Tratamiento de Fibrosis Quística: pasado y presente. *SOCHINEP*. 2016;11(1): 38-43.
8. Clínica DAM, Especialidades Médicas. Fibrosis quística [Internet]. Clínica DAM. 2018 [citado 30 marzo 2018]. Disponible en: <https://www.clinicadam.com/salud/5/000107.html>
9. Flores JS, Teixeira FÂ, Rovedder PM, Ziegler B, Dalcin Pde T. *Respir Care*. 2013 Feb;58(2):279-85. doi: 10.4187/respcare.01389.
10. Dziuban EJ, Saab-Abazeed L, Chaudhry SR, Streetman DS, Nasr SZ. *Pediatr Pulmonol*. 2010 May;45(5):450-8. doi: 10.1002/ppul.21195.
11. Oates GR, Stepanikova I, Gamble S, Gutierrez HH, Harris WT. *Pediatr Pulmonology*. 2015 Dec;50(12):1244-52. doi: 10.1002/ppul.23317. Epub 2015 Oct 5.
12. Goodfellow NA, Hawwa AF, Reid AJ, Horne R, Shields MD, McElnay JC. *BMC Pulm Med*. 2015 Apr 26; 15:43. doi: 10.1186/s12890-015-0038-7.
13. Pakhale S, Baron J, Armstrong M, Tasca G, Gaudet E, Aaron SD, Cameron W, Balfour L. *Patient Educ Couns*. 2016 Aug;99(8):1319-24. doi: 10.1016/j.pec.2016.03.023. Epub 2016 Mar 23.
14. Narayanan S, Mainz J, Gala S, Tabori H, Grosseohme D. Adherence to therapies in cystic fibrosis: a targeted literature review. *Expert Review of Respiratory Medicine*. 2017;11(2):129-145.

15. Shakkottai A, Kidwell K, Townsend M, Nasr S. A five-year retrospective analysis of adherence in cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*. 2015;50(12):1224-1229.
16. Faulkner C, Taper L, Scott M. Adherence to Pancreatic Enzyme Supplementation: In Adolescents with Cystic Fibrosis. *Canadian Journal of Dietetic Practice and Research*. 2012;73(4):196-199.
17. Eakin M, Bilderback A, Boyle M, Mogayzel P, Riekert K. Longitudinal association between medication adherence and lung health in people with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2011;10(4):258-264.
18. Oates G, Stepanikova I, Gamble S, Gutierrez H, Harris W. Adherence to airway clearance therapy in pediatric cystic fibrosis: Socioeconomic factors and respiratory outcomes. *Pediatric Pulmonology*. 2015;50(12):1244-1252.