

Alexandra Maribel Salcán-Lemache¹

E-mail: aslmaribel@yahoo.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0391-7706>

Carmen Victoria Molina-Calle¹

E-mail: carmenmolina199522@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6416-7967>

Diego Raúl Bonifaz-Díaz¹

E-mail: diego88191@hotmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4235-7089>

¹ Universidad Iberoamericana del Ecuador. Ecuador.

Cita sugerida (APA, séptima edición)

Salcán-Lemache, A. M., Molina-Calle, C. V., & Bonifaz-Díaz, D. R. (2025). Cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística: Una revisión sistemática. *Revista UGC*, 3(S3), 251-261.

Fecha de presentación: 11/07/2025

Fecha de aceptación: 24/08/2025

Fecha de publicación: 01/10/2025

RESUMEN

Los cuidados paliativos son tratamientos de apoyo centrados en la persona con enfermedades terminales y sus familiares, por lo cual, el objetivo de esta revisión sistemática fue analizar el rol de los cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística, a través de una revisión sistemática, para identificar los enfoques, las estrategias de intervención y los beneficios. La metodología se basó en una revisión sistemática usando el método PRISMA, consultando las bases de datos SciELO, Redalyc, PubMed, Scopus y Dialnet, que permitieron seleccionar 12 estudios en idioma inglés y español entre 2020 al 2025, los resultados revelaron que los enfoques aplicados en los cuidados paliativos abordaron de manera integral las dimensiones física, social, emocional y espiritual, junto con la planificación anticipada y entrevistas para reconocer los síntomas de los pacientes; las estrategias usadas en la aplicación de los cuidados paliativos durante la atención rutinaria incluyeron el uso de herramientas validadas como IPOS, apoyo emocional y psicosocial mediante grupos, manejo farmacológico, asesoramiento y terapias; los beneficios reportados incluyeron la detección temprana de necesidades, reducción del dolor, fatiga y estrés, el bienestar emocional, así como el empoderamiento en la toma de decisiones tanto de pacientes y familiares mejorando la calidad de vida.

Palabras clave:

Cuidados paliativos, fibrosis quística, calidad de vida, apoyo psicosocial.

ABSTRACT

Palliative care consists of supportive treatments focused on terminally ill patients and their families. Therefore, the objective of this systematic review was to analyze the role of palliative care in patients with cystic fibrosis through a systematic review to identify approaches, intervention strategies, and benefits. The methodology was based on a systematic review using the PRISMA method, consulting the SciELO, Redalyc, PubMed, Scopus, and Dialnet databases, which allowed for the selection of 12 studies in English and Spanish between 2020 and 2025. The results revealed that the approaches applied in palliative care comprehensively addressed the physical, social, emotional, and spiritual dimensions, together with advance planning and interviews to recognize patients' symptoms; the strategies used in the application of palliative care during routine care included the use of validated tools such as IPOS, emotional and psychosocial support through groups, pharmacological management, counseling, and therapies; the reported benefits included early detection of needs, reduction of pain, fatigue, and stress, emotional well-being, as well as empowerment in decision-making for both patients and family members, improving quality of life.

Keywords:

Palliative care, cystic fibrosis, quality of life, psychosocial support.

INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define los cuidados paliativos (CP) como un enfoque que busca mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias en el contexto de una enfermedad grave y potencialmente mortal mediante la prevención, el alivio del sufrimiento, la identificación temprana, el tratamiento eficaz del dolor y otros síntomas, así como de los problemas físicos, psíquicos, sociales y espirituales. Bajo este contexto, se estima que 40 millones de personas en el mundo necesitan cuidados paliativos cada año (OMS, 2021).

En el caso de los pacientes con fibrosis quística, estos cuidados resultan esenciales, porque es una enfermedad autosómica recesiva, potencialmente mortal causada por la mutación del gen regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR), que afecta principalmente a las células epiteliales y ocurre con mayor frecuencia en la raza caucásica. Además, dentro del panorama clínico la presentación de los síntomas, el número de los órganos comprometidos y la gravedad de la enfermedad dependen del grado de disfunción de la CFTR afectando los sistemas respiratorio, digestivo y reproductivo, siendo el deterioro pulmonar progresivo la principal causa de morbilidad (Diab & Zamarrón, 2023).

Debido a la morbilidad de la enfermedad se realiza el cribado neonatal desde el año 2015 en todos los países lo que permite conocer la incidencia real. Existiendo 1 de cada 4.500-6.000 casos en los nacidos vivos a nivel mundial según datos reportados en el año 2023, con una estimación de sobrevida de 47 años (Diab & Zamarrón, 2023) calculando que 162.428 personas viven con fibrosis quística (Guo et al., 2022). Mientras que Cuba es el país con mayor incidencia en 1 de cada 3.862 nacidos vivos, y Argentina el de mayor frecuencia de la mutación DF508 con el 63% (Keyeux et al., 2025). No obstante, en Chile se estimó una incidencia de 1 de cada 8.000 a 1 de cada 10.000 nacidos vivos, cada año se diagnostican aproximadamente 30 nuevos casos de fibrosis quística, siendo una enfermedad multisistémica de alta morbilidad (Zuloaga et al., 2021).

En el Ecuador según el artículo creado por Cruz et al. (2024) reportaron una incidencia nacional de 1 por cada 11.110 habitantes, con una sobrevida de 38 años según el boletín del Hospital Carlos Andrade Marín, siendo esta una sobrevida de 9 años inferior a países desarrollados. Si bien es cierto, la sobrevida ha mejorado en los últimos años, esta es menor en comparación a la población general, causando la disminución de la capacidad respiratoria progresiva e infecciones frecuentes que conlleva a una disminución de la calidad de vida. Al mismo tiempo, los pacientes con fibrosis quística se ven sometidos a un gran sufrimiento que abarca desde síntomas físicos (dolor, disnea, fatiga), angustia emocional (ansiedad, depresión), deterioro funcional, aislamiento social, limitaciones en el rol y angustia existencial (Kavalieratos et al., 2021).

Por lo que, si estos pacientes se benefician de un tratamiento de cuidados paliativos tempranos que alivien el sufrimiento y de las personas de su entorno (familiares y cuidadores), tanto en el aspecto médico como el psicológico mejorará su calidad de vida (Kurita et al., 2024).

En este sentido, los cuidados paliativos se deben aplicar desde la primera consulta, en seguimientos posteriores, sin centrarse en las medidas de confort sino en todas sus dimensiones, porque pese a los mejores tratamientos, la progresión de la enfermedad es inevitable por lo que la aplicación de la planificación anticipada de la atención al igual que de las medidas al final de la vida, son un pilar fundamental en la atención de los pacientes con fibrosis quística. Sobre todo, porque no existe una normativa específica ni guías clínicas dedicadas a cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística que establezcan estándares o brinden orientación (Cruz et al., 2024).

Por consiguiente, esta revisión sistemática se justifica dado que es necesario generar evidencia científica que permita comprender cómo los cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística influyen para mejorar la calidad de vida. Al mismo tiempo, busca contribuir al conocimiento porque, recopila y organiza información bibliográfica, además ofrece datos valiosos que pueden impulsar nuevas investigaciones y el perfeccionamiento de los modelos de atención.

De igual manera, se espera que los resultados de esta revisión sirvan como fuente de información relevante para que el personal sanitario comprenda la importancia de emplear los cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística. Debido a que estos cuidados en pacientes con fibrosis quística pueden mejorar la calidad de vida, y alivian el sufrimiento, abordando de manera integral los aspectos físicos, emocionales y sociales de la enfermedad. Además, permiten planificar el manejo clínico de forma temprana y centrada en el paciente.

En este marco, el presente estudio tuvo como objetivo analizar los cuidados paliativos aplicados en pacientes con fibrosis quística, a través de una revisión sistemática de la literatura disponible, para identificar los enfoques utilizados, las estrategias de intervención implementadas y los beneficios reportados en la atención integral de esta población.

MATERIALES Y MÉTODOS

La estrategia metodológica utilizada en esta revisión sistemática se basó en las directrices PRISMA. En la fase inicial, se definió el tema y se elaboró la pregunta de investigación PICO, que fue centrada en la población, la intervención, la comparación y los resultados. La pregunta formulada fue: ¿Cuáles son los enfoques, estrategias de intervención y beneficios de los cuidados paliativos aplicados en pacientes con fibrosis quística, según la evidencia disponible en la literatura científica?

En cuanto, a los criterios de elegibilidad se incluyeron los estudios que abordaban sobre los cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística sin restricción de edad en la población, estudios de diseño, cuantitativo, cualitativo, mixto, ensayos clínicos, y revisiones bibliográficas, los artículos publicados entre el 1 de enero del 2020 al 31 de diciembre del 2025 en idioma inglés y español. Se excluyeron las investigaciones que no trataban sobre los cuidados paliativos, los informes anecdóticos sin datos primarios, los estudios publicados en años inferiores al 2020, los artículos que tenían datos duplicados, artículos que necesitaron pago y sin acceso completo.

Tabla 1. Operadores booleanos empleados para la búsqueda.

Palabras claves	Operadores booleanos	Ecuación de búsqueda	Bases de datos
Cuidados paliativos pacientes fibrosis quística.	AND	Palliative care for AND cystic fibrosis patients.	PubMed, Scielo.
Atención paliativa fibrosis quística.	AND	Palliative care AND cystic fibrosis.	Scielo, Scopus, Dialnet
Intervenciones paliativas fibrosis quística.	AND	Palliative interventions AND cystic fibrosis.	PubMed, Scielo, Scopus, Dialnet.
Soporte integral paliativo fibrosis quística.	AND	Comprehensive palliative support AND cystic fibrosis.	PubMed, Scielo.
Manejo paliativo fibrosis quística.	AND	Palliative management AND cystic fibrosis.	PubMed, Scielo.
Cuidados o intervenciones paliativas fibrosis quística.	OR y AND	Cuidados OR intervenciones paliativos AND fibrosis quística.	

Para el proceso de selección de los estudios se trabajó aplicando los criterios de inclusión y exclusión usados para el desarrollo de esta revisión sistemática, basados en la población que incluyó a los pacientes con fibrosis quística, la intervención que fueron los cuidados paliativos, enfocado en los tipos de estudios ya sean cuantitativos, cualitativos o mixtos, ensayos clínicos y revisiones bibliográficas. La totalidad de los artículos obtenidos de las bases de datos fueron cribados inicialmente por título y resumen. Posteriormente, los estudios que cumplieran con los criterios de elegibilidad potencial fueron evaluados en su contenido completo.

Para la selección de registros en este estudio, no se emplearon sistemas automatizados, todo el procedimiento cribado y la evaluación se realizó manualmente con el fin de garantizar un juicio crítico y la correcta interpretación de los resultados. Para el proceso de extracción de los datos se registraron elementos clave asociados con la población, el diseño del estudio, el tamaño de la muestra la intervención, los resultados relevantes.

En la lista de los datos se seleccionó prioritariamente la información relevante para la evaluación integral de los cuidados paliativos según el objetivo que consistió en analizar los cuidados paliativos aplicados en pacientes con fibrosis quística, a través de una revisión sistemática

Para la búsqueda de información se trabajó con las bases de datos de SciELO, Redalyc, PubMed, Scopus y Dialnet que brindaron estudios con datos importantes sobre los enfoques utilizados, las estrategias de intervención implementadas y los beneficios reportados sobre los cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística. Las estrategias de búsqueda incluyeron el uso de filtros como artículos publicados en los últimos 5 años, estudios en idioma inglés y español, junto descriptores MeSH, la combinación de palabras claves y operadores booleanos AND y OR que se describen a continuación (Tabla 1):

de la literatura disponible, para identificar los enfoques se utilizó, las estrategias de intervención implementadas y los beneficios reportados en la atención integral de esta población.

Con respecto a la evaluación del riesgo de sesgo de los estudios individuales se utilizaron herramientas específicas según el tipo de estudio: para estudios cuantitativos Cochrane Risk of Bias Tool (RoB 2.0, formulario manual), para estudios cualitativos CASP Qualitative Checklist (formulario manual), para estudios mixtos MMAT (Mixed Methods Appraisal Tool, Checklist manual), para ensayos clínicos CONSORT y para revisiones bibliográficas AMSTAR 2 (formulario manual). Estas herramientas ayudaron a garantizar la validez y el rigor del proceso metodológico, evaluar el riesgo de sesgo asegurando la confiabilidad de los resultados obtenidos.

En los métodos de síntesis los datos extraídos se sintetizaron de manera cuantitativa, cualitativa y descriptiva, agrupando los hallazgos según los enfoques utilizados, las estrategias de intervención implementadas y los beneficios reportados en la atención integral de esta población.

Mientras que, para la evaluación de la certeza de la evidencia se utilizó el enfoque GRADE, considerando factores como riesgo de sesgo, consistencia, precisión,

aplicabilidad y posibles sesgos de publicación. Esto permitió clasificar la evidencia como alta, moderada, baja o muy baja, proporcionando una base sólida para la interpretación de los resultados y la formulación de conclusiones confiables sobre los cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística (Figura 1).

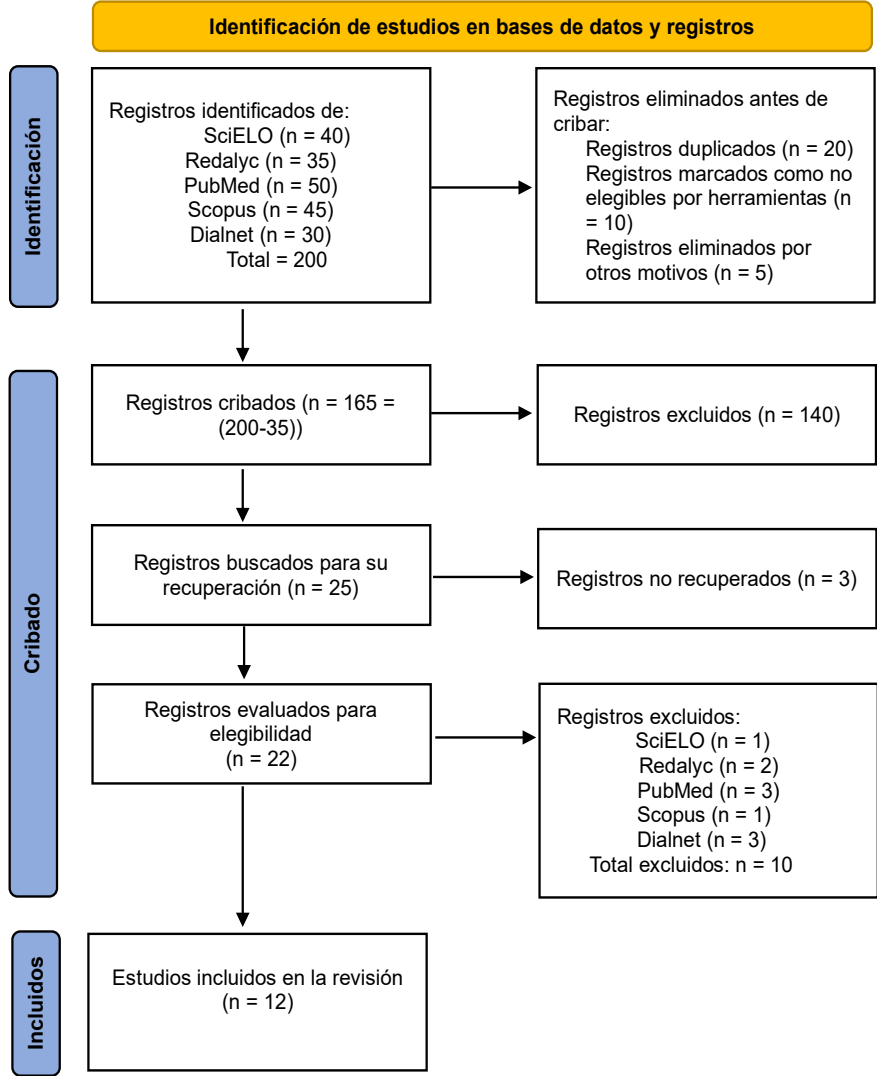


Figura 1. Flujograma del proceso de selección de estudios según la metodología PRISMA.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

La Tabla 2 sintetiza un cuerpo robusto de investigaciones recientes sobre cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística (FQ), abarcando estudios cualitativos, cuantitativos, revisiones sistemáticas y ensayos clínicos. El análisis comparativo de estos trabajos permite identificar varios patrones relevantes:

En primer lugar, se evidencia un cambio hacia modelos estandarizados y sistemáticos de evaluación de necesidades (Basile et al., 2023; Georgiopoulos et al., 2024; Kavalieratos et al., 2021). Herramientas como el Integrated Palliative Care Outcome Scale (IPOS), el Edmonton Symptom Assessment System (ESAS) y el Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) se consolidan como recursos centrales para detectar de manera temprana síntomas físicos, emocionales y psicosociales.

En segundo lugar, los estudios cuantitativos y revisiones sistemáticas reflejan la magnitud de necesidades insatisfechas: desde síntomas físicos como dolor, disnea y fatiga (Kurita et al., 2024; Trandel et al., 2020), hasta aspectos psicológicos y sociales (Dellon et al., 2021; Marmor et al., 2020). Las cifras son consistentes al mostrar que más de la mitad de los pacientes presenta síntomas no tratados adecuadamente, lo cual confirma la urgencia de incorporar el cuidado paliativo en la atención rutinaria.

Un tercer hallazgo clave es la integración de los cuidados paliativos en la práctica clínica habitual, tanto en fases tempranas como en estadios avanzados de la enfermedad. Ensayos como el de Kavalieratos et al. (2021); y Lowers et al. (2022) muestran que la inclusión de planificación anticipada de la atención y apoyo emocional/espiritual disminuye el sufrimiento y aumenta la percepción de apoyo entre familias y pacientes. Asimismo, modelos como CF-CARES y programas de enfermería especializada (Oare et al., 2021) resaltan la relevancia de la intervención interdisciplinaria y el acompañamiento continuo.

Otro aspecto emergente es el impacto de las terapias moduladoras altamente efectivas (TEMH), como Trikafta, que reducen de forma significativa la carga sintomática física, pero no eliminan las necesidades emocionales y psicosociales (DiFiglia et al., 2023). Esto pone en evidencia que, incluso con avances farmacológicos, los cuidados paliativos siguen siendo indispensables.

Finalmente, revisiones amplias (Ramos et al., 2024) subrayan la importancia de un enfoque humanizado que combine manejo clínico, apoyo psicosocial, estrategias educativas, comunicación efectiva y recursos culturales. Estos elementos contribuyen a un modelo integral que no solo atiende los síntomas, sino que acompaña la experiencia vital del paciente y su familia.

En síntesis, la tabla muestra que los cuidados paliativos en la FQ están evolucionando hacia un modelo integral, estandarizado y centrado en la persona, donde la detección temprana de necesidades, la integración en la práctica clínica rutinaria y el abordaje multidimensional resultan fundamentales para mejorar la calidad de vida.

Tabla 2. Enfoques utilizados, estrategias de intervención implementadas y beneficios reportados en los cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística.

Título	Autor/a, Año.	Tipo de estudio/participantes	Objetivo	Enfoques utilizados	Estrategias de intervención implementadas	Beneficios reportados
Development of a Cystic Fibrosis Primary Palliative Care Intervention: Qualitative Analysis of Patient and Family Caregiver Preferences.	Basile et al. (2023)	* Estudio cualitativo. * 16 adultos.	Desarrollar un modelo estandarizado de cribado y triage en cuidados paliativos, denominado “Improving Life with CF”, basado en las preferencias y experiencias de pacientes y cuidadores. Este modelo busca identificar y priorizar las necesidades paliativas de los pacientes con fibrosis quística, mejorando así la calidad de su atención.	Las entrevistas semiestructuradas permitieron comprender necesidades físicas, emocionales y sociales de cada paciente.	Cribado sistemático de necesidades paliativas que identifiquen síntomas físicos, emocionales y sociales no atendidos en los pacientes.	Detección temprana de necesidades no cubiertas en síntomas físicos y emocionales que antes pasaban desapercibidos fueron abordados.
Models of Palliative Care Delivery for Individuals with Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines	Kavalieratos et al. (2021)	*Revisión sistemática. * 116 artículos.	Desarrollar recomendaciones basadas en evidencia e informadas por consenso sobre los modelos óptimos de provisión de cuidados paliativos para personas con fibrosis quística.	Incluye la gestión de síntomas físicos y emocionales, la discusión de objetivos de atención con pacientes y cuidadores.	Brindar cuidados paliativos primarios como parte de la atención habitual de la FQ. Usar la IPOS anualmente y en momentos clave de la enfermedad en personas con fibrosis quística de 12 años en adelante. Esto permite detectar y evaluar necesidades de cuidados paliativos no satisfechas. Para niños con fibrosis quística menores de 12 años, sugiere usar el IPOS anualmente y en hitos de la enfermedad. Esto ayuda a guiar conversaciones con niños y cuidadores y detectar necesidades de cuidados paliativos no satisfechas.	Uso de herramientas como IPOS y BASC permite identificar necesidades no satisfechas en pacientes y cuidadores.

Prevalence of unmet palliative care needs in adults with cystic fibrosis.	Trandel et al. (2020)	* Estudio cuantitativo. * 164 adultos.	Revisar los patrones actuales de prácticas en los programas estadounidenses que atienden a adultos con FQ para comprender los problemas que enfrentan las personas con FQ a medida que avanza la enfermedad pulmonar, examinar cómo varían las prácticas entre centros y fundamentar las iniciativas para mejorar los cuidados paliativos.	Necesidades no satisfechas en atención física y de la vida diaria y psicológicas.	Sistema de Evaluación de Síntomas de Edmonton (ESAS) para evaluar la carga sintomática y el Cuestionario de Fibrosis Quística Revisado (CFQ-R) para evaluar la calidad de vida específica de la FQ. Los adultos con FQ presentan importantes necesidades de atención primaria insatisfechas.	El 78% de los encuestados reportó ≥ 1 necesidad de cuidados paliativos no satisfecha; las necesidades físicas y de la vida diaria (72%) y psicológicas (66%) fueron las más prevalentes.
Models of Palliative Care Delivery for Individuals with Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Informed Consensus Guidelines.	Lowers et al. (2022)	* Ensayo clínico de superioridad aleatorizado. * 264 adultos.	Evaluar y abordar las necesidades paliativas a lo largo de la experiencia de la FQ, desde el diagnóstico hasta el duelo.	Planificación anticipada de la atención y apoyo emocional y espiritual.	Se ofrece apoyo para abordar el sufrimiento emocional y espiritual de los pacientes y sus familias.	Se ha observado una disminución del sufrimiento relacionado con la enfermedad en los pacientes. Las familias reportan sentirse más apoyadas en el proceso de atención y toma de decisiones.
Palliative Care Needs of Individuals with Cystic Fibrosis: Perspectives of Multiple Stakeholders.	Dellon et al. (2021)	* Estudio cuantitativo. * 70 adultos.	Examinar las percepciones de cómo los cuidados paliativos pueden ser diferentes en la FQ, las principales necesidades paliativas de las personas con FQ y las barreras a los cuidados paliativos en la FQ.	Se evaluaron las necesidades físicas, emocionales y espirituales de cada paciente mediante el Integrated Palliative Care Outcome Scale (IPOS).	Brindar asesoramiento, acompañamiento y manejo del estrés y ansiedad derivados de la enfermedad. Informar sobre el curso de la enfermedad, opciones de tratamiento y planificación anticipada de decisiones.	Mejora en la calidad de vida en los pacientes que sienten mayor bienestar y apoyo emocional. Reducción del estrés familiar de los cuidadores porque perciben menos carga y ansiedad al recibir orientación y acompañamiento.

Palliative care needs in cystic fibrosis: hospital survey.	Kurita et al. (2024)	* Estudio cuantitativo. * 130 pacientes.	Explorar las necesidades de cuidados paliativos en pacientes con FQ, centrándose en la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), la fatiga, la ansiedad y la depresión.	Los resultados sugieren que las evaluaciones sistemáticas y las intervenciones de cuidados paliativos deberían integrarse en la atención rutinaria de la FQ.	Este estudio reveló una baja calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y síntomas molestos de fatiga, ansiedad y depresión en pacientes con FQ, en comparación con la población general danesa.	Los pacientes con fibrosis quística presentaron puntuaciones significativamente inferiores en salud general, vitalidad, funcionamiento social, rol emocional y salud mental en comparación con la población danesa. La puntuación media de fatiga de los pacientes fue de 50,9 (DE 16,2), con las puntuaciones más altas en fatiga general, fatiga física y reducción de la actividad. Además, el 33% indicó ansiedad y el 19,5% depresión. El 51,6% recibió tratamiento con Tezacaftor/Ivacaftor o Lumacaftor/Ivacaftor.
Embedded Specialist Palliative Care in Cystic Fibrosis: Results of a Randomized Feasibility Clinical Trial.	Kavalieratos et al. (2021)	* Estudio piloto aleatorizado. * 50 adultos.	Desarrollar y probar la viabilidad y aceptabilidad de una intervención de cuidados paliativos especializada integrada en una clínica ambulatoria de fibrosis quística.	Evaluaciones periódicas multidimensionales (física, emocional, social y espiritual) para identificar necesidades específicas del paciente y su familia.	En el grupo de intervención, 23 de 25 completaron todas las visitas del estudio; se usó de herramientas estandarizadas de evaluación de síntomas (como el Edmonton Symptom Assessment System adaptado a fibrosis quística).	El 97,6% la recomendaría la intervención a otras personas con FQ.

Un ensayo clínico de cuidados paliativos dirigido por enfermeras mejora el conocimiento y la preparación de los cuidadores de pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.	O a r e et al. (2021)	* Estudio cuasi-experimental de intervención. * 25 participantes.	Determinar la viabilidad, aceptabilidad y eficacia de una intervención de cuidados paliativos tempranos dirigida por enfermeras denominada "Un programa de APOYO" (manejo de síntomas, comprensión de la enfermedad, rehabilitación pulmonar, cuidados paliativos, oxigenoterapia, participación en investigaciones y trasplante) en pacientes con FPI y sus cuidadores.	M o d e l o C F - C A R E S adaptado a las necesidades individuales de los pacientes, incluyendo el afrontamiento emocional y apoyo en la toma de decisiones.	Seguimiento longitudinal con evaluaciones a los 3 y 6 meses para medir cambios en la salud y bienestar del paciente.	Mejor manejo del dolor y dificultad respiratoria. Pacientes reportaron mayor confort y satisfacción con la atención recibida, especialmente aquellos con enfermedad avanzada.
Validation of the Integrated Palliative Care Outcome Scale (IPOS) in adults with cystic fibrosis.	G e o r - giopoulos et al. (2024)	* Estudio multicéntrico. * 256 adultos.	Asegurar que la herramienta de evaluación sea adecuada y efectiva para medir los resultados de cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística, lo que puede incluir la evaluación de síntomas, bienestar y calidad de vida.	Salud física, bienestar emocional, función social, función respiratoria y digestiva y cumplimiento del tratamiento y percepción de salud general.	Adultos con FQ completaron el IPOS, la Escala Memorial de Evaluación de Síntomas-CF (MSAS-CF), el Cuestionario de FQ Revisado (CFQ-R), el Cuestionario de Salud del Paciente (PHQ-8), el Trastorno de Ansiedad Generalizada (GAD-7) y la Escala de Estrés Percibido (PSS).	En adultos con fibrosis quística (FQ), el IPOS presenta una consistencia interna aceptable y existe evidencia de validez de constructo. Estos hallazgos respaldan la adopción del IPOS en el modelo de cuidados paliativos primarios para la FQ.
Oportunidades para mejorar la utilización de cuidados paliativos en adultos con fibrosis quística: una revisión sistemática.	Marmor et al. (2020)	* Revisión sistemática. * 32 estudios.	Investigar las oportunidades de mejorar la utilización de cuidados paliativos entre adultos con fibrosis quística.	Alivio del sufrimiento físico (control de síntomas). Manejo de síntomas físicos (dolor, disnea, náuseas, fatiga), apoyo emocional, espiritual, social, y psicosocial.	Entre el 43 % y 65 % de adultos con FQ habían considerado completar la planificación anticipada de cuidados, pero la mayoría solo lo hacían durante su última hospitalización terminal. Existió un control insuficiente de síntomas solo el 45 % reportó que su disnea estaba bien controlada, el 22 % que su dolor lo estaba y el 51 % que su ansiedad/depresión estaban adecuadamente manejadas.	Los adultos con fibrosis quística a menudo presentan síntomas no tratados y existen muchas oportunidades para que los especialistas en cuidados paliativos mejoren el tratamiento integral y la calidad de la atención al final de la vida.

Necesidades de cuidados paliativos en pacientes ambulatorios adultos con fibrosis quística: datos de referencia del ensayo Mejorando la calidad de vida con fibrosis quística.	DiFiglia et al. (2023)	* Revisión sistemática. * 20 estudios.	Presentar una visión narrativa de la literatura reciente sobre la carga de síntomas en la FQ, los nuevos enfoques de detección basados en las directrices de cuidados paliativos de la Fundación de Fibrosis Quística (CFF) y los primeros datos de estudios que examinan el impacto de las TEMH en la carga de síntomas de la FQ.	Se utiliza la perspectiva de síntomas autorreportados, considerando su intensidad, frecuencia, calidad, localización y efectos sobre la funcionalidad, estado de ánimo, roles sociales y calidad de vida.	Modelo de cuidado paliativo primario (Primary palliative care) dentro del cuidado rutinario de FQ involucro el cribado habitual de necesidades, educación a los proveedores, guías prácticas para tratar síntomas frecuentes, materiales educativos para pacientes, y herramientas de mejora de calidad. Terapias moduladoras como Trikafta han demostrado disminuir significativamente la carga física mejorando síntomas respiratorios, digestivos, fatiga, y calidad de vida física.	Disminución de síntomas físicos con terapias moduladoras altamente efectivas (TEMH); persistencia de síntomas emocionales; atención integral al paciente; reducción del tratamiento
Cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística: una revisión integradora.	Ramos et al. (2024)	* Revisión sistemática. * 66 artículos.	Identificar, analizar y sintetizar publicaciones científicas relacionadas con los cuidados paliativos para pacientes con fibrosis quística.	Fortalecieron su dimensión emocional, social y existencial.	Las estrategias utilizadas incluyeron la implementación del modelo CF-CARES para cuidados paliativos primarios, la conformación de grupos de apoyo emocional y psicológico, programas educativos y de comunicación efectiva con pacientes y familias, el planeamiento anticipado de cuidados (PAC) para decisiones compartidas, y el uso de recursos culturales como películas para sensibilizar y favorecer la aceptación de la enfermedad y el tratamiento.	Los cuidados paliativos desempeñan un papel fundamental en el alivio de los síntomas físicos y la prestación de apoyo emocional y social, mejorando significativamente la calidad de vida. Este enfoque humanizado optimiza la experiencia del paciente, considerando no solo las necesidades médicas, sino también los aspectos emocionales y sociales.

Los 12 estudios revisados demuestran la importancia de integrar los cuidados paliativos en la atención de pacientes con fibrosis quística. Porque, estos cuidados tienen el propósito de mejorar la calidad de vida, aliviar el sufrimiento y dar respuesta a las diferentes necesidades de los pacientes y sus familias.

Las investigaciones analizadas mostraron que se han adoptado varios enfoques para identificar y atender las necesidades de los pacientes con fibrosis quística. La mayoría se centraron en una evaluación holística que van más allá de los síntomas físicos, como lo señalan Georgiopoulos et al. (2024); y Kavalieratos et al. (2021) que en su estudio se optó por evaluaciones periódicas que contemplaron las dimensiones emocional, física, espiritual y social del paciente, con lo cual se logró una mejor comprensión general de sus necesidades. Por otra parte, Basile et al. (2023); y Dellon et al. (2021) recurrieron al uso de entrevistas semiestructuradas y a procesos de cribado para identificar áreas de atención que aún no habían sido cubiertas.

Asimismo, Trandel et al. (2020) abordaron las necesidades que permanecen sin resolver en la atención física y en la vida diaria. A su vez, DiFiglia et al. (2023); y Marmor et al. (2020) centraron su análisis en el punto de vista del paciente dando prioridad en cómo experimenta los síntomas y su impacto. Además, se incluye el enfoque de la planificación anticipada de los cuidados paliativos expuesta por Lowers et al. (2022); y Marmor et al. (2020) considerándola una estrategia preventiva que permite involucrar a la familia de los pacientes activamente en la toma de decisiones.

Estrategias de intervención implementadas

Las estrategias de intervención consistieron en integrar instrumentos de evaluación validados y la implementación de los cuidados paliativos en la atención rutinaria. Por lo cual, Kavalieratos et al. (2021); y Kurita et al. (2024) indicaron que los cuidados paliativos deben integrarse en la atención habitual de la fibrosis quística. En este sentido, Basile et al. (2023) recalcaron que el cribado sistemático de necesidades es una estrategia clave utilizado para la detección temprana.

De manera similar, Dellon et al. (2021); y Georgiopoulos et al. (2024) utilizaron el Integrated Palliative Care Outcome Scale (IPOS) junto con otras escalas para una evaluación exhaustiva, junto con estrategias incorporaron pautas para el control de la ansiedad y el estrés. Sumado a ello, se proporcionó apoyo psicosocial y emocional, a través de la aplicación de programas educativos y la conformación de grupos de apoyo como lo mencionan Ramos et al. (2024). Adicionalmente, DiFiglia et al. (2023) resaltaron el uso de terapias moduladoras junto con la reducción de la carga de síntomas físicos, combinando el tratamiento farmacológico con el enfoque paliativo.

Los estudios reportaron beneficios importantes en reducción de síntomas, la calidad de vida y el bienestar de los pacientes como de sus familias. De acuerdo con Kurita et al. (2024), los pacientes que recibieron cuidados paliativos tuvieron una reducción notable en la fatiga, el estrés y la depresión. Asimismo, Dellon et al. (2021); y Oare et al. (2021) observaron una mejora general en la calidad de vida y un mejor manejo del dolor.

Además, la detección temprana de necesidades no cubiertas es un beneficio crucial para brindar cuidados oportunamente, tal y como reportan Basile et al. (2023); y Trandel et al. (2020). También, se ha identificado un empoderamiento de los pacientes y sus familiares, ya que, Lowers et al. (2022) indicaron que los familiares se sintieron con más apoyo en el proceso de toma de decisiones en este sentido, Kavalieratos et al. (2021) destacaron que el 97,6% de los participantes recomendaron las intervenciones para los pacientes con fibrosis quística.

CONCLUSIONES

Los enfoques utilizados en los cuidados paliativos para pacientes con fibrosis quística incluyeron la evaluación holística, considerando dimensiones físicas, emocionales, sociales y espirituales, además del uso de entrevistas semiestructuradas y cribado sistemático para identificar necesidades no cubiertas o no satisfechas en la vida diaria; así mismo, se efectuó la valoración desde la perspectiva del paciente sobre sus síntomas e impactos y la planificación anticipada de la atención para facilitar decisiones informadas por parte de los pacientes y sus familias.

Las estrategias de intervención en cuidados paliativos para pacientes con fibrosis quística incluyeron la integración de estos en la atención rutinaria, el cribado sistemático de necesidades y el uso de herramientas de evaluación validadas como el IPOS; también se crearon grupos de apoyo, se implementaron programas educativos con el objetivo de brindar apoyo integral psicológico y social, complementado con la administración de fármacos para tratar los síntomas y terapias moduladoras.

Los beneficios de aplicar cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística fueron la disminución de síntomas como fatiga, estrés y dolor, el bienestar emocional de pacientes y familias, junto con la mejora en la calidad de vida, la identificación temprana de necesidades no atendidas para ofrecer los cuidados de manera oportuna, al mismo tiempo, los cuidados paliativos fomentaron el empoderamiento de pacientes y familiares en la toma de decisiones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Basile, M., Dhingra, L., & Georgiopoulos, A. (2023). Development of a cystic fibrosis primary palliative care intervention: Qualitative analysis of patient and family caregiver preferences. *Journal of Patient Experience*, 2(8), 1–10. <https://doi.org/10.1177/23743735231161486>
- Cruz, J., Goyes, R., & Galarza, C. (2024). La fibrosis quística, una enfermedad pulmonar: Patogenia y objetivos terapéuticos actualizados. *Revista UNIANDES de Ciencias de la Salud*, 7(1), 71–86. <https://doi.org/10.61154/rucs.v7i1.3381>
- Dellon, E., Basile, M., Hobler, M., Georgiopoulos, A., Chen, E., Goggin, J., & Kavalieratos, D. (2021). Palliative care needs of individuals with cystic fibrosis: Perspectives of multiple stakeholders. *Journal of Palliative Medicine*, 23(7), 957–963. <https://doi.org/10.1089/jpm.2019.0464>
- Diab, L., & Zamarrón, E. (2023). Fibrosis quística: Epidemiología, clínica, diagnóstico y tratamiento. *Medicina Clínica*, 161(9), 389–396. <https://doi.org/10.1016/j.med-cli.2023.06.006>
- DiFiglia, S., Dhingra, L., Georgiopoulos, A., Papia, K., & Sullivan, E. (2024). Palliative care needs among outpatient adults with cystic fibrosis: Baseline data from the Improving Life with CF trial. *Journal of Cystic Fibrosis*, 24(4), 804–810. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.10.018>
- Georgiopoulos, A., DiFiglia, S., Seng, E., Portenoy, R., Chaudhary, N., Wei, R., & L., D. (2024). Validation of the integrated palliative care outcome scale (IPOS) in adults with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 59(11), 2857–2866. <https://doi.org/10.1002/ppul.27143>

- Guo, J., Garratt, A., & Hill, A. (2022). Tasas mundiales de diagnóstico y tratamiento eficaz de la fibrosis quística. *Journal of Cystic Fibrosis*, 21(3), 456–462. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2022.01.009>
- Kavalieratos, D., Georgiopoulos, A., Dhingra, L., Basile, M., Rabinowitz, E., Hempstead, S., & Dellon, E. (2021). Models of palliative care delivery for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation evidence-informed consensus guidelines. *Journal of Palliative Medicine*, 24(1), 18–30. <https://doi.org/10.1089/jpm.2020.0311>
- Keyeux, G., Sánchez, D., Garavito, P., Stand, I., Rodas, C., Bienvenu, T., & Barón, O. (2025). Estudios moleculares en pacientes colombianos con fibrosis quística. *Acta Médica Colombiana*, 22(4), 167–173. <https://www.actamedicacolombiana.com/ojs/index.php/actamed/article/view/4163>
- Kurita, P., Eidemak, I., Pressier, T., Larsen, S., Sjøgren, P., & Lykke, C. (2024). Palliative care needs in cystic fibrosis: Hospital survey. *BMJ Supportive & Palliative Care*. <https://doi.org/10.1136/spcare-2024-005318>
- Lowers, J., Dellon, E., Stephenson, A., Arnold, R., Althouse, A., Jeong, K., & Hovater, C. (2022). Models of palliative care delivery for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation evidence-informed consensus guidelines. *BMJ Open Respiratory Research*, 9(1), e001381. <https://doi.org/10.1136/bmjresp-2022-001381>
- Marmor, M., Jonas, A., Mirza, A., Rad, E., Wong, H., & Aslakson, R. (2020). Opportunities to Improve Utilization of Palliative Care Among Adults With Cystic Fibrosis: A Systematic Review. *Journal of Pain and Symptom Management*, 58(6), 1100–1112. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2019.08.017>
- Oare, K., Jo Klein, S., Veatch, M., Gibson, K., Kass, D., & Nouraie, M. (2021). Nurse-Led Palliative Care Clinical Trial Improves Knowledge and Preparedness in Caregivers of Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Annals of the American Thoracic Society*, 18(11), 1–18. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202012-1494OC>
- Organización Mundial de la Salud. (2021). *Cuidados paliativos* [Reporte]. <https://www.paho.org/es/temas/cuidados-paliativos>
- Ramos, J., Barreto, R., Almeida, R., Caldas, Y., & Dos Santos, M. (2024). Cuidados paliativos en pacientes con fibrosis quística: Una revisión integradora. *Revista Destaques Acadêmicos*, 16(3), 308–321. <https://www.univates.br/revistas/index.php/destaques/article/view/3859>
- Trandel, E., Pilewski, J., Dellon, E. P., Moreines, L., Arnold, R., Hoydich, Z., & Kavalieratos, D. (2020). Prevalence of unmet palliative care needs in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 19(3), 394–401. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.11.010>
- Zuloaga, N., Vivallos, N., Faúndez, R., González, M., Navarro, E., & Chávez, E. (2021). Manifestaciones gastrointestinales en fibrosis quística en una población pediátrica. *Andes Pediátrica*, 92(4), 526–533. <https://doi.org/10.32641/andespediatr.v92i4.2693>