

ARTÍCULO ORIGINAL**Intervención educativa sobre manejo de pacientes con fenilcetonuria****Educational intervention on management of patients with phenylketonuria**

Dra. María Lissette López Durades¹, Dra. María Inés Jiménez de Castro Morgado², Dra. Dorka Soler Serrano³, Dr. Alfredo Izquierdo Hernández⁴, Dr. Juan Antonio García Álvarez⁵

¹ Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Instructor. Hospital Pediátrico "Pedro Agustín Pérez", Guantánamo. Cuba

² Especialista de II Grado en Medicina General Integral. Máster en Ciencias de la Educación Superior. Asistente. Facultad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

³ Especialista de I Grado en Neonatología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba

⁴ Doctor en Ciencias Pedagógicas. Profesor Titular. Facultad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

⁵ Especialista de II Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño y en Ciencias de la Educación. Profesor Consultante. Universidad de Ciencias Médicas. Guantánamo. Cuba

RESUMEN

Se realiza un estudio con el objetivo de elaborar una propuesta de intervención capacitante para perfeccionar la competencia de los médicos que atienden pacientes con Fenilcetonuria sobre el manejo integral de los mismos en la atención primaria de salud, y Hospital Pediátrico "Pedro Agustín Pérez". El universo de estudio está constituido por 57 médicos graduados y 3 en prácticas profesionalizantes escogidos al azar. Las variables utilizadas son categoría científica, nivel de conocimiento, comportamiento de los criterios más significativos según categoría científica. Para la ejecución de la investigación se aplicaron

procedimientos como la revisión documental de las principales estadísticas y análisis sobre el conocimiento acerca del manejo integral del paciente fenilcetonúrico, para lo cual se confecciona una planilla de vaciamiento de datos diseñada por los autores que recoge la información necesaria, se aplica un instrumento para medir la competencia de los facultativos en la temática de estudio. Se demostró el poco conocimiento del manejo integral del paciente con fenilcetonuria.

Palabras clave: fenilcetonuria; conocimientos; intervención

ABSTRACT

A study with the objective of developing a proposal for capacitating intervention to improve the competence of physicians who care for patients with phenylketonuria on integrated management of them in primary health care, at the Pediatric Hospital "Pedro Agustín Pérez" is performed. The universe of study consists of 57 medical graduates and 3 in professional practice. The variables are used as scientific category, level of knowledge, behavior of the most significant scientific criteria by category. For the implementation of research procedures such as document, review of the key statistics and analysis on the knowledge of the integrated management of phenylketonuric patient, for which a data sheet was designed by emptying the authors collected the necessary information, an instrument is used to measure the competence of the physicians on the subject of study. Little knowledge of the comprehensive management of patients with phenylketonuria was demonstrated.

Keywords: knowledge; phenylketonuria; intervention.

INTRODUCCIÓN

La fenilcetonuria es un error congénito del metabolismo de los aminoácidos por deficiencia de la enzima fenilalanina hidroxilasa o de su cofactor pteridina, con la consecuente elevación de los niveles séricos de dicho aminoácido causante de retraso mental severo, de no diagnosticarse y tratarse a tiempo.¹⁻⁴

En Cuba se diagnostica la fenilcetonuria de forma masiva por pesquisaje neonatal desde 1986 y desde ese mismo año se realiza el seguimiento

clínico de los pacientes diagnosticados y así como de casos captados tardíamente por haber nacido antes del inicio del programa.

El diagnóstico debe establecerse alrededor de los 7 días de nacido, pues antes los niveles de fenilalanina en sangre pudieran ser normales, ya que el aumento de este aminoácido se relaciona con la ingestión de proteínas a través de la dieta.

En la actualidad, es obligatorio someter a todos los recién nacidos a una prueba conocida como test de Guthrie, para la detección de esta enfermedad, lo cual requiere tomar muestra de sangre por punción del talón entre los 5 y 15 días de edad; maniobra que se realiza en el Servicio de Neonatología o en la primera consulta de puericultura del policlínico o consultorio del médico de la familia.⁵⁻⁸

A partir del año 2004 se implementa en la provincia de Guantánamo el programa especializado de atención integral al paciente fenilcetonúrico, con 5 pacientes, uno del sexo femenino y 4 masculino, para lo cual se constituyó el equipo multidisciplinario provincial, integrado por nutriólogo, genetista, dietista, psicólogo y el personal paramédico, con el propósito de evaluar mensualmente el estado clínico, bioquímico y psicológico de los pacientes y sus familiares, programa que actualmente se mantiene vigente.

Considerando que, a pesar de ser una enfermedad poco frecuente, es invalidante, porque de no tratarse precozmente cursa con un retraso mental severo y su implicación social y económica motivó a realizar la investigación, para evaluar el nivel de conocimientos que poseían los médicos sobre el manejo integral del paciente fenilcetonúrico.

MÉTODO

Se realiza un estudio cuanti-cualitativo con el objetivo de evaluar los conocimientos acerca del manejo integral del paciente fenilcetonúrico en la atención primaria de salud y el Hospital Pediátrico "Pedro A Pérez" en Guantánamo.

El universo está constituido por 60 médicos perteneciente a la atención primaria de salud y al Hospital Infantil Pedro Agustín Pérez.

Se aplica una planilla encuesta al universo de estudio en las diferentes categorías docentes de especialistas en MGI, especialistas en Pediatría, Residentes en MGI y Pediatría, además de médicos en prácticas profesionalizantes.

Para evaluar el conocimiento que tienen los encuestados se emplea el método de la evaluación cuantitativa del cuestionario, se crea una clave con las respuestas correctas a cada pregunta y se realiza la ponderación de los criterios por un grupo de expertos de acuerdo con la importancia de cada uno de los criterios en el tratamiento de la enfermedad.

El dato primario se obtiene de la planilla encuesta que se aplica a los médicos residentes y especialistas, además se revisaron folletos, boletines, programa nacional de fenilcetonuria, artículos y bibliografía complementarias actualizadas sobre la fenilcetonuria y su manejo integral, tanto nacional como internacional con el uso de Internet, todo ello facilita elaborar el programa de intervención capacitante.

Donde el grupo de expertos de conjunto con los autores definieron la estrategia de intervención, se elabora el formulario y test de competencia a los médicos.

El procesamiento estadístico se realiza utilizando una computadora Pentium Dual Core, con la ayuda del paquete estadístico SPSS ver.11.5 y el procesador de texto utilizado es el Microsoft Word. Para los datos cuantificados se utilizaron los porcentajes y se confeccionaron tablas de distribución de frecuencia, datos de asociación que muestran los resultados.

Una vez analizados y procesados los resultados por medio de la bibliografía revisada y con los criterios de los autores se compararon con otros estudios consultados y se presentaron en tabla de distribución de frecuencia y datos de asociación, los cual permite arribar a conclusiones y emitir recomendaciones.

RESULTADOS

Tabla 1. Universo de estudio según categoría científica y lugar de ocupación

Lugar de ocupación	Internos		Residentes		Especialistas		Total	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
P. A. Pérez	-	-	4	6.7	9	15	13	21.7
APS	3	5	27	45	17	28.3	47	78.3
Total	3	5	31	51.7	26	43.3	60	100

Fuente: Encuesta.

En la Tabla 1 se muestra la distribución de frecuencias de las categorías científicas según el lugar donde se accionó.

Observamos que, del universo de estudio, 26 son especialistas (43.3 %), 31 residentes (51.7 %) y 3 internos (5 %). De los encuestados 13 pertenecen al Hospital Pediátrico P. A. Pérez (21.7 %) y 47 a la atención primaria de salud (78.3 %).

Tabla 2. Calificación promedio de los encuestados por especialidad y por preguntas

Especialidad	Preguntas			Total
	1	2	3	
Internos	23.3	23.7	25.0	72.0
Residentes	23.3	22.1	17.9	63.4
Especialistas	26.2	25.6	18.4	70.2
Calificación general	23.4	23.3	17.6	64.3

Fuente: Encuesta.

La calificación de las encuestas aparece en la Tabla 2. La misma arrojó como resultado una calificación general promedio de 64.3 puntos de 100. Mostrando también 72.0 para los internos de la práctica profesionalizante, 63.4 puntos como promedio para los residentes y 70.2 puntos para los especialistas.

Tabla 3. Calificación de las respuestas por criterio a evaluar en la encuesta aplicada y porcentaje con respecto a la calificación máxima

Criterio a evaluar en la encuesta	Valor de la pregunta	Puntuación	%
Diagnóstico precoz**	5	5	100.0
Necesidad de capacitación**	5	4.9	98.3
Conocimiento de la enfermedad	5	4.7	93.3
Manifestaciones clínicas	10	9.3	93.3
Programas	5	3.9	78.3
Conocimiento del manejo	5	3.8	76.7
Tratamiento dietético	5	3.8	76.7
Alimentos que puede ingerir	20	13.6	67.9
Medicamentos	10	4.9	49.2

Origen de la enfermedad	10	4.5	45.0
Fuentes nat. del aminoácido**	10	3.8	38.3
Permisión de la lactancia**	10	2	20.0
Total	100	64.3	64.3

Fuente: Encuesta.

Al observar la Tabla 3 se puede apreciar la distribución de las respuestas de los encuestados por criterios de interés contenidos en el cuestionario.

En este análisis se destacan los valores más alejados de la media, a los cuales hay que prestarles atención, en la tabla aparecen señalados con dos asteriscos.

En este caso se encuentran los dos primeros y los dos últimos criterios, es decir, existe un consenso general acerca de la importancia del diagnóstico precoz y de la necesidad de la capacitación del personal médico en el tratamiento de la enfermedad.

Tabla 4. Comportamiento de los criterios más significativos por categoría científica

Criterios de interés	Especialistas		Residentes		Internos	
	No.	%	No.	%	No.	%
Tratamiento dietético	4.6	92	4.8	96	5	100
Fuentes naturales de la proteína	4.2	42	2.9	29	10	100
Permisión de la lactancia	2.1	42	2.1	42	-	-

Fuente: Encuesta.

La Tabla 4 que muestra el nivel de conocimiento que existe entre los encuestados según su categoría científica, en la misma se aprecia que existen fuertes lagunas en los criterios de tratamiento dietético, al igual que un desconocimiento total por parte de los internos acerca de la permisión de la lactancia materna de los pacientes recién nacidos.

DISCUSIÓN

Se puede ver que en este estudio existe predominio de los médicos residentes, seguidos por los especialistas y por último los internos que se encuentran realizando la práctica profesionalizante en la atención primaria de salud.

Las columnas muestran la máxima puntuación otorgada a cada criterio, es decir el valor de cada pregunta, la puntuación promedio alcanzada por todos los encuestados y el porcentaje que representa esta puntuación de la máxima calificación para cada criterio.

Entre los trastornos congénitos del metabolismo sobresale, por su incidencia, la Fenilcetonuria; y a pesar de los logros alcanzados en su diagnóstico precoz y tratamiento, continúa siendo un problema el no haber podido corregir aún el defecto que la produce.⁹

Existe gran desconocimiento por parte del personal médico acerca de las fuentes naturales del aminoácido fenilalanina y acerca de la permisión de la lactancia en pacientes recién nacidos.¹⁰⁻¹¹

El tratamiento dietético es de vital importancia para el manejo de los enfermos. La lactancia materna de los pacientes recién nacidos, es un aspecto en el cual existen problemas en los especialistas y los residentes. Muchos autores hacen énfasis en la importancia de esos aspectos.¹²⁻¹³

CONCLUSIONES

- Se realiza un estudio cuanti-cualitativo acerca del conocimiento de los profesionales en cuanto al manejo integral de la fenilcetonuria.
- Se demostró el insuficiente conocimiento del manejo integral del paciente fenilcetonúrico.
- Con los instrumentos aplicados se identificaron las necesidades de aprendizaje sobre el manejo integral del mismo.

RECOMENDACIONES

- Implementación de un programa de intervención capacitante sobre el manejo integral al paciente fenilcetonúrico dirigidos a los médicos de atención primaria de salud y al Hospital Pediátrico Pedro Agustín Pérez.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guillén-López, L. S., & Vela-Amieva, M. (2011). Actualidades en el tratamiento nutricional de la fenilcetonuria. *Acta Pediátrica de México*, 32(2).
2. Bodamer, O. A. (2010). Detección sistemática de la fenilcetonuria. *Annales Nestlé (Ed. española)*, 68(2), 55-59.
3. Acosta Guio, J., Tamayo, M. L., Bermúdez, M., & Correa, L. N. (2010). Caracterización clínica y bioquímica de una familia con cuatro afectados con fenilcetonuria. *Iatreia*, 23(4-S), S-36.
4. Arcos-Correa, J. H., & Vela-Amieva, M. (2012). El paciente adulto con fenilcetonuria: un nuevo reto para el médico internista en México. *Medicina Interna de México*, 28(3), 256.
5. Borrajo, G. J. (2012). Panorama epidemiológico de la fenilcetonuria (PKU) en Latinoamérica. *Acta Pediátrica de México*, 33(6).
6. Campistol, J., González, M. J., Gutiérrez, A. P., & Vilaseca, M. A. (2012). Tratamiento y control de los pacientes con fenilcetonuria: resultados del Grupo Colaborativo de Unidades de Seguimiento en España. *Medicina Clínica*, 138(5), 185-191.
7. Silva, G. K., & Lamônica, D. A. C. (2010). Desempenho de crianças com fenilcetonúria no Teste de Screening de Desenvolvimento Denver-II. *Pró-Fono R. Atual. Cient*, 22(3), 345-50.
8. Specola, N. (2012). Neuropatología de la fenilcetonuria (PKU). *Acta Pediátrica de México*, 33(6).
9. Vela-Amieva, M., Belmont-Martínez, L., Ibarra-González, I., & Fernández-Lainez, C. (2009). Variabilidad interinstitucional del tamiz neonatal en México. *Boletín médico del Hospital Infantil de México*, 66(5), 431-439.
10. Zschocke, J. (2010). Base molecular de la fenilcetonuria: Del genotipo al tratamiento clínico. *Annales Nestlé (Ed. española)*, 68(2), 50-54.
11. UNICEF. Propuestas de política pública para atender las necesidades de niños y niñas con discapacidad en zonas marginadas del Distrito Federal. [Consultado 2009 mar 25].
12. Vela-Amieva, M., Belmont-Martínez, L., Fernández-Lainez, C., Ramírez-Frías, C., & Ibarra González, I. (2009). Frecuencia de enfermedades metabólicas congénitas susceptibles de ser identificadas por el tamiz neonatal. *Acta Pediátrica de México*, 30(3), 156-162.
13. González-del Ángel, A., Ruiz-García, M., del Carmen Sánchez-Pérez, M., Mejía-Navarro, J., & de la Luz Iracheta-Gerez, M. (2010). Modelo de atención inicial de la fenilcetonuria y otras hiperfenilalaninemias en el Instituto Nacional de Pediatría. *Acta Pediátrica de México*, 31(6).

Recibido: 30 de abril de 2014
Aprobado: 4 de junio de 2014

Dra. María Lissette López Durades. Hospital Pediátrico “Pedro Agustín Pérez”. Guantánamo. Cuba. **Email:** mliset@infosol.gtm.sld.cu