

# ■ ¿Cuáles son los factores de riesgo y protección para el bienestar de adolescentes con FQ?

Ana Torralba-García, Selene Valero-Moreno, Laura Lacomba-Trejo, & Marián Pérez-Marín  
Universidad de Valencia, España

## Resumen

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad crónica y hereditaria que compromete la vida de quienes la padecen, y se hace especialmente importante su impacto en la adolescencia. El afrontamiento que estos pacientes y sus familiares hagan de estas circunstancias que les han tocado vivir, puede mejorar o empeorar el curso y desenlace de la enfermedad. El objetivo es conocer los factores de riesgo y protectores que influyen en el bienestar de los adolescentes con FQ. Para ello se realizó una búsqueda bibliográfica de la literatura científica siguiendo la guía PRISMA en las siguientes bases de datos: Web of Science, ProQuest y Scopus. Se incluyeron artículos centrados en factores psicológicos de adolescentes con FQ, de entre 9 y 18 años, cuyo texto completo fuera accesible. Se encontraron 1192 estudios, se incluyeron finalmente 33 para la revisión (según los criterios de inclusión y exclusión). En los resultados se observa que la salud mental en el momento de la evaluación de los adolescentes, los problemas de sueño, el estrés, el dolor, las relaciones familiares y con los pares, tienen una gran influencia en el cumplimiento terapéutico, pudiendo modificar la calidad de vida, así como el curso y evolución de la enfermedad. Los principales factores asociados al ajuste a la FQ en adolescentes están relacionados con la salud mental y el apoyo social y familiar. Nuestro estudio señala la relevancia de atender estos elementos para intentar promover una realidad cotidiana de la mayor calidad posible a estos adolescentes y sus familias.

*Palabras clave:* fibrosis quística; adolescente; bienestar; ajuste psicológico.

## Abstract

*What are the risk and protective factors for the well-being of adolescents with CF? Cystic fibrosis (CF) is a chronic, inherited disease that compromises the lives of those who suffer from it, and its impact in adolescence is especially important. Coping with these circumstances can improve or worsen the course and outcome of the disease. The goal is to understand the risk and protective factors that influence the well-being of adolescents with CF. For this purpose, a bibliographic search of the scientific literature was carried out following the PRISMA guide in the following databases: Web of Science, ProQuest and Scopus. Articles focusing on psychological factors of adolescents with CF, aged 9-18 years, were included, whose full text was accessible. We found 1192 studies, 33 were finally included for the review (according to the inclusion and exclusion criteria). In the results, it is observed that mental health at the time of the evaluation of the adolescents, sleep problems, stress, pain, family and peer relationships, have a great influence on the therapeutic compliance, being able to modify the quality of life, as well as the course and evolution of the disease. The main factors associated with adjustment to CF in adolescents are related to mental health and social and family support. Our study points out the relevance of attending to these elements in order to try to promote a daily reality of the highest possible quality for these adolescents and their families.*

*Keywords:* cystic fibrosis; adolescent; well-being; adjustment.

La adolescencia es una etapa de cambios, crecimiento y desarrollo humano que ocurre entre la niñez y la edad adulta, entre los 10 y los 19 años (Arias & Sanabria, 2018; Organización Mundial de la Salud (OMS), 2020). La familia, la escuela, los iguales y los servicios de salud resultan cruciales para la adecuada adquisición de las competencias socioemocionales, así como para lograr una transición satisfactoria a la edad adulta (OMS, 2020; Papalia, Feldman, & Martonell, 2015). Si a esta etapa llena de desafíos, se une el padecimiento de una enfermedad crónica (EC), aún pueden darse mayores complicaciones

(Lacomba-Trejo, Valero-Moreno, Casaña-Granell, Pérez-Marín, & Montoya-Castilla, 2018). La forma en que una EC puede afectar a una persona dependerá del diagnóstico, del pronóstico, de la evolución y del tratamiento requerido (Kidshelth, 2020) pero también de otros factores psicológicos como las estrategias de afrontamiento, capacidad de resiliencia, apoyo social, estilos familiares y recursos personales (Cohn et al., 2020). En el caso del padecimiento de una EC que puede llegar a ser mortal, como es la fibrosis quística (FQ), el impacto emocional en la vida de los adolescentes puede ser mayor (Cronly et al., 2019).

## Correspondencia:

Marián Pérez-Marín

Departamento de personalidad, intervención y tratamientos psicológicos.

Facultad de Psicología. Universidad de Valencia. Avenida Blasco Ibáñez, 21, 46010, Valencia, España.

E.mail: marian.perez@uv.es

Por favor, cite este artículo en prensa como:

Torralba-García, A., Valero-Moreno, S., Lacomba-Trejo, L., & Pérez-Marín, M. (en prensa). ¿Cuáles son los factores de riesgo y protección para el bienestar de adolescentes con FQ? *Revista de Psicología Clínica con Niños y Adolescentes*. Recuperado de <http://www.revistapcna.com/sites/default/files/2032.pdf>

La FQ es una EC poco frecuente, hereditaria autosómica recesiva y grave. Su incidencia es aproximadamente de 1 de cada 4.500 recién nacidos y la frecuencia de portadores es de 1 por cada 25 personas en población caucásica. Quienes la padecen producen un moco espeso y viscoso que obstruye los conductos del órgano donde se localiza (Farrell et al., 2017), lo que provoca una afectación multiorgánica (Castellani & Assael, 2017). Los órganos más afectados suelen ser el páncreas y los pulmones, concretamente, el deterioro pulmonar marca el pronóstico y la esperanza de vida en estas personas porque son pacientes más predispuestos a las infecciones, con mayor riesgo de bronquiectasias, con función pulmonar reducida, y en algunos casos, con necesidad de trasplante pulmonar (Farrell et al., 2017). En este momento la FQ no tiene cura, por ello, el tratamiento médico (fármacos y fisioterapia respiratoria) que reciben de por vida las personas con FQ, va destinado a la protección pulmonar (Cuidate Plus, 2020; Ratien & Gamboa, 2020).

El proceso de esta enfermedad durante la adolescencia puede suponer interferencias en las rutinas, además los exigentes tratamientos y los continuos ingresos hospitalarios, intensifican las preocupaciones y temores de los adolescentes, influyendo en el proceso de adquisición de la independencia, perturbando sus relaciones sociales, escolares, sus planes de futuro y su salud mental (Stanford Children's Health, 2019; Valero-Moreno, Lacomba-Trejo, Castillo-Corullón, & Montoya-Castilla, 2019). Así, los meta-análisis recientes sobre EC se han centrado principalmente en analizar los factores de riesgo y protección ante la enfermedad como por ejemplo el impacto emocional en pacientes, especialmente trastornos de ansiedad y depresión (Cohn et al., 2020; Pinquart, 2020); la sobrecarga del cuidador (Pinquart, 2018), la importancia del cumplimiento terapéutico y el apoyo social. Dada la importancia de este tema, sorprende la escasez de revisiones sistemáticas que con criterios contrastados de calidad científica analicen la evidencia existente en adolescentes con FQ. Por ello, el objetivo de la presente investigación es conocer los principales factores que influyen en el bienestar y ajuste de los adolescentes con FQ, empleando una revisión sistemática.

## Método

Esta revisión sistemática cualitativa se realizó de acuerdo con el estándar PRISMA (Moher et al., 2015).

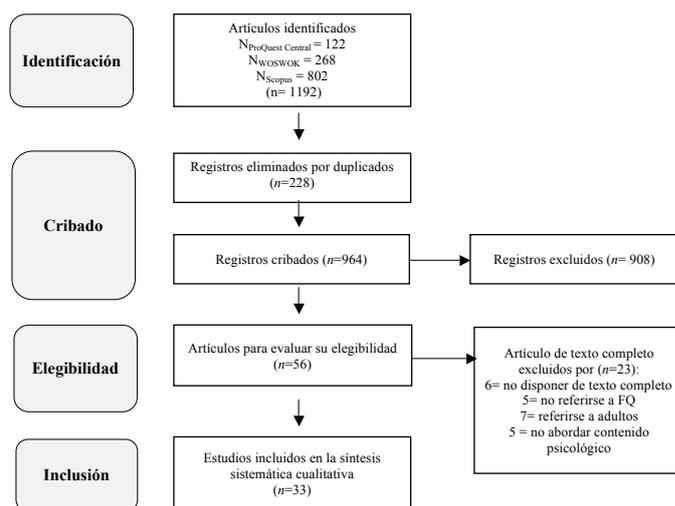
### Búsqueda bibliográfica

Se consultaron las bases de datos: Web Of Science (WOS), ProQuest Central y Scopus en busca de registros relevantes publicados hasta el 2 de febrero de 2020. Basándonos en la estrategia PICO (Sackett, Rosenberg, Gray, Haynes, & Richardson, 2007), se plantearon las siguientes preguntas: ¿Cuáles son los factores de riesgo y protección para el bienestar de adolescentes con FQ? La búsqueda final combinó los términos MeSH, claves. Así, se utilizó la siguiente expresión booleana (en inglés y español): ((cystic fibrosis) AND (adolesc\*) AND (psychol\*)) en ProQuest y Scopus, y en la WOS se utilizó la siguiente: TS=((cystic fibrosis) AND (adolesc\*) AND (psychol\*)).

Todos los artículos recuperados se subieron a Covidence (2018), una herramienta de cribado y extracción de datos en línea, donde se eliminaron los artículos duplicados. Posteriormente, dos investigadoras independientes revisaron los títulos y los resúmenes de los trabajos, excluyendo aquellos que no cumplían los criterios de inclusión. Los artículos seleccionados fueron leídos en profundidad de forma individual y cegada, y reevaluados para juzgar su elegibilidad de acuerdo con los criterios de inclusión y exclusión. Los desacuerdos entre las dos autoras se resolvieron mediante el debate.

Después, se examinaron las listas de referencias de los estudios seleccionados para evaluar la inclusión de referencias de calidad no encontradas inicialmente. El diagrama de flujo de la información manejada para responder a la pregunta de investigación se encuentra en la Figura 1. Para evaluar el índice de acuerdo entre jueces se utilizó el Kappa de Cohen ( $\kappa$ ) (Orwin, 1994) teniendo en cuenta que los valores entre -1 y 0,40 se consideran insatisfactorios, los valores entre 0,41 y 0,75, satisfactorios y los valores de  $\geq$  de 0,76 muy satisfactorios (Hernández-Nieto, 2002).

Figura 1. Diagrama de flujo en la revisión sistemática.



### Criterios de inclusión y exclusión

Los estudios se incluyeron si cumplían los siguientes criterios: (a) la investigación abordaba aspectos psicológicos, (b) en adolescentes con FQ (de edades entre 9 y 18 años), (c) estaba publicado en inglés o español (d), su texto completo era accesible a través de las bases de datos de la Universidad de Valencia, y (e) había sido publicado entre 2014 y 2020; (f) Se contemplaron artículos principales de investigación publicados. Se excluyeron aquellos artículos que no cumplían con alguno de los criterios de inclusión.

### Extracción de datos

Se desarrolló un formulario de extracción de datos para obtener información relevante de los estudios incluidos, basándonos en las recomendaciones Cochrane (Higgins & Green, 2011) (Tabla 1).

Tabla 1. Principales resultados de los estudios incluidos en la revisión sistemática (k = 33)

Primer autor y año	País e idioma	Tamaño muestral	Variables evaluadas	Tipo de estudio	Factor protector	Factor de riesgo
Beinke, (2015)	Australia (Inglés)	49 (16-25 años)	Autocompasión Ajuste psicológico Afecto positivo y negativo	Estudio cuantitativo Diseño transversal	Apoyo social en el ajuste a la FQ Apoyo emocional ayuda a comportamientos saludables	
Benett (2015)	EEUU (Inglés)	44 (9-23 años)	Ansiedad y depresión Problemas comportamentales	Estudio cuantitativo- Diseño transversal	Estrategias de procesamiento de la información favorecen un mejor estado de salud integral	Altas tasas de ansiedad por la incertidumbre y el tratamiento Síntomas psicológicos empeoran la función pulmonar
Blackwell (2015)	EEUU (Inglés)	95 (12-16 años)	Calidad de vida Dolor	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Dolor como barrera para el cumplimiento terapéutico y la calidad de vida Asociación positiva entre dolor y clínica emocional
Branch-Smith (2018)	Australia (Inglés)	26 (10-16 años)	Apoyo compañeros y intimidación y victimización Salud mental Ansiedad Generalizada	Diseño mixto (cualitativo y cuantitativo) de tipo transversal	Apoyo social afecta positivamente en la salud física	Sobrecarga diaria por el tratamiento generando estrés, ansiedad y depresión Burlas o insultos en el contexto escolar asociados a las consecuencias físicas de la FQ
Catastiniet (2016)	Italia (Inglés)	1178 pacientes (Mayores de 11 años) y sus cuidadores	Ansiedad y depresión	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Ansiedad y depresión impacta negativamente en la calidad de vida y cumplimiento terapéutico Mayor sintomatología emocional en las chicas y en las madres El estado emocional del cuidador afecta a la salud física del paciente
D'Emden, (2019)		33 (15-25 años)	Bienestar y angustia emocional Calidad de vida Resiliencia Apoyo social Estrés percibido Percepción enfermedad	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Niveles elevados de ansiedad y depresión Deterioro de calidad de vida en pacientes con FQ Asociación entre bienestar emocional y calidad de vida
Failo (2018)	Italia (Inglés)	47 (7-14 años)	Dolor Afrontamiento del dolor Funcionamiento emocional	Estudio observacional	Apoyo familiar influye en autoestima y autoeficacia y estrategias de afrontamiento de dolor	
Faint (2017)	Australia (Inglés)	39 díadas cuidador-adolescente (12-17 años)	Conocimiento de la enfermedad Autoeficacia Ansiedad y depresión	Estudio cuantitativo- Diseño transversal	Más conocimiento y comprensión de la enfermedad, mayor cumplimiento terapéutico Importancia psicoeducación en el ajuste a la FQ	Adopción conductas de riesgo para su salud para sentirse como sus iguales

Primer autor y año	País e idioma	Tamaño muestral	VARIABLES evaluadas	Tipo de estudio	Factor protector	Factor de riesgo
Filigno (2019)	EEUU(inglés)	154 cuidadores	Factores de riesgo psicológicos	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Apoyo social limitado, preocupaciones parentales y problemas paciente son factores de riesgo de adaptación a la FQ Falta de conocimiento mayor riesgo para el paciente
Flume (2019)	EEUU (inglés)	80 (Mayores de 12 años)	Calidad de vida	Estudio cuantitativo Doble ciego		La calidad de vida del paciente está afectada por el nº de exacerbaciones
Forte (2015)	Brasil (inglés)	51 adolescentes-adultos	Calidad de vida Calidad de sueño	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Mala calidad de sueño peor percepción de salud
Friedman (2018)	EEUU (inglés)	41 adolescentes (Mayores de 12 años)	Sobrecarga Ansiedad y suicidio Salud general	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Altas tasas de síntomas psicológicos y físicos en pacientes con FQ Mayor sintomatología emocional se asocia con más síntomas respiratorios y gastrointestinales Mayor angustia emocional se asocia con peor cumplimiento terapéutico, baja calidad de vida y mayor uso de recursos sanitarios
García (2018)	EEUU (inglés)	36 díadas cuidador-adolescente (8-18 años)	Depresión y ansiedad Suicidio	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Pacientes con depresión, mayores tasas de hospitalización Función pulmonar se asocia negativamente con clínica emocional
Gérardin (2018)	Francia (inglés)	100(0-18 años)	Autocuidado Habilidades afrontamiento	Estudio cuantitativo diseño longitudinal	Importancia de apoyo psicológico en la transición a la etapa adulta	Mayores problemas de cumplimiento terapéutico en la adolescencia
Gundogdu (2019)	Turquía (inglés)	32 (8-16 años) con FQ y 33 grupo control	Depresión y ansiedad Apoyo social Calidad de vida	Estudio cuantitativo con grupo control		Peor calidad de vida Mayor presencia de clínica emocional Aumento TDAH Gravedad enfermedad asociado a clínica emocional
Helms (2015)	EEUU (inglés)	42 (12-18 años)	Cumplimiento terapéutico Funcionamiento general de salud Calidad de vida	Estudio cuantitativo- Diseño transversal	Asociación entre apoyo iguales y cumplimiento terapéutico	
Iturralde (2017)	EEUU (inglés)	109 (12-22 años)	Salud física, psicológica y social	Estudio cuantitativo- Diseño transversal		Presencia de síntomas emocionales influye negativamente en la salud física
Keyt (2019)	Reino Unido (inglés)	10 (12-18 años)		Estudio cualitativo		Adopción conductas de riesgo para su salud para sentirse como sus iguales Impacto negativo de la enfermedad en la identidad del adolescente

Primer autor y año	País e idioma	Tamaño muestral	VARIABLES evaluadas	Tipo de estudio	Factor protector	Factor de riesgo
McKinzie, (2017)	EEUU (Inglés)	5 (12-17 años)	Estado de ánimo	Estudio observacional		Presencia de sintomatología emocional (ansiedad y depresión)
Neri (2016)	Italia (Inglés)	168 adolescentes (13-17 años) y cuidadores	Tensión y estrés Calidad de vida	Estudio cuantitativo Diseño transversal		Sobrecarga y angustia emocional del cuidador ante la FQ Mayor estrés parental, deterioro calidad de vida del paciente
Nicolais (2019)	EEUU (Inglés)	43 participantes (29 padres y 14 adolescentes (11-20 años))		Estudio cualitativo	Apoyo social y estados emocionales positivos favorecen el cumplimiento terapéutico	
O'Toole (2019)	Reino Unido (Inglés)	6 díadas cuidador-adolescente (11-16 años)	Cumplimiento terapéutico	Estudio cualitativo		Preocupación parental por el cumplimiento terapéutico Excesivo control parental en la adolescencia
Pop-Jordanova (2016)	Macedonia (Inglés)	25 con FQ y 25 grupo control (sanos)	Funcionamiento intelectual Personalidad Problemas comportamiento Ansiedad Perfil emocional	Estudio cuantitativo Diseño transversal		Clínica emocional se asocia a disminución de función pulmonar, IMC bajo, peor cumplimiento terapéutico, pero CVRS, más ingresos y más costes de atención médica). Problemas de identidad y sentirse diferentes a su grupo de iguales
Quittner et al. (2016)	Canadá (Inglés)			Revisión sistemática		Síntomas psicológicos asociados a la disminución de función pulmonar, calidad de vida y mayor número de hospitalizaciones Elevadas tasas de depresión
Runions (2019)	Australia (Inglés)			Revisión narrativa	Contexto escolar factor promotor de salud Aceptación de sus iguales en el ajuste psicológico del paciente	Dificultades de inclusión en el contexto escolar por absentismo escolar
Senses-Dinc (2018)	Turquía (Inglés)	103(7-16 años) 35 con FQ	Calidad de vida Ansiedad y depresión Trastornos afectivos	Estudio cuantitativo Diseño transversal		Mayor presencia de trastornos psicológicos Función pulmonar y calidad de vida se asocian negativamente con clínica emocional
Tointon (2016)	Reino Unido (Inglés)	1 adolescente		Caso único	Abordaje multidisciplinar de la enfermedad Relación bidireccional entre cuidador y paciente	

Primer autor y año	País e idioma	Tamaño muestral	Variables evaluadas	Tipo de estudio	Factor protector	Factor de riesgo
Tomaszek. (2019)	Polonia (Inglés)	95 (14-25 años)	Calidad de vida y sueño Ansiedad y depresión Dolor	Estudio cuantitativo Diseño transversal	Mejor función pulmonar se asocia con calidad de vida y negativamente con la angustia emocional	Mayor dolor, ansiedad y peor calidad de sueño, mayor deterioro en la calidad de vida
Vandeleur (2018)	Australia (Inglés)	47 preadolescentes (7-12 años) y 40 adolescentes (13-18 años) y grupo control	Depresión Calidad de vida y sueño	Estudio cuantitativo Diseño transversal		Más problemas de sueño Mala calidad de sueño, peor calidad de vida Peor ajuste emocional en pacientes Cumplimiento terapéutico se reduce con la edad
Van Horck (2017)	Países bajos (Inglés)	49 (5-19 años)	Cuestionario de calidad de vida	Estudio cuantitativo-observacional Diseño longitudinal		Mayores exacerbaciones se asocian a mayor sobrecarga y peor calidad de vida
Verkleij (2018)	Reino Unido (Inglés)	96 (79 cuidadores, 17 adolescentes) (12 años)	Cuestionario de Salud Ansiedad generalizada	Diseño mixto (cualitativo y cuantitativo) de tipo transversal	Importancia de acompañamiento en la salud mental del adolescente y su familia	Presencia de ideas suicidas en pacientes Peor función pulmonar y calidad de vida asociados a un peor estado de ánimo
Vines (2018)	Reino Unido (Inglés)	9 (12-19 años)		Estudio cualitativo		Aislamiento social aumenta la sensación de amenaza Existencia de preocupaciones y miedo por la enfermedad a largo plazo
Wicksell (2015)	Suecia (Inglés)			Revisión sistemática	Contexto familiar influye en la adaptación a la enfermedad	Angustia parental afecta negativamente en el afrontamiento del paciente

## Resultados

En la selección inicial se incluyeron 964 estudios teniendo en cuenta su título y resumen, obteniéndose una fiabilidad interjueces excelente ( $\kappa=0,72$ ), después de lo anterior, se leyó el texto completo de 56 trabajos, contando finalmente 33 artículos; en este paso el grado de consistencia interjueces también fue excelente ( $\kappa=0,91$ ). Todos los estudios seleccionados estaban publicados en inglés y contaban con participantes cuya edad media era de 9 a 18 años. La mayoría se habían realizado en EE. UU. ( $n=10$ ), Australia ( $n=5$ ) o Reino Unido ( $n=5$ ), el resto, se realizaron principalmente en países europeos, pero ninguno en España. El diseño de estudios incluidos fue en su mayoría cuantitativo de corte transversal ( $n=17$ ) seguido de tipo cualitativo ( $n=4$ ) y dos estudios eran revisiones sistemáticas. En la Tabla 1 se puede encontrar información más detallada al respecto. Se presentan los resultados de la revisión divididos en factores de riesgo y de protección para el bienestar del adolescente con FQ.

### Factores de riesgo

Los principales resultados de nuestra revisión señalan cómo padecer una enfermedad como la FQ puede impactar en la salud mental de los adolescentes. En 5 de los estudios analizados, se indicó la presencia de síntomas y trastornos de

ansiedad y depresión (Branch-Smith et al., 2018; Bennet, Kane, Aramburo, & Varlotta, 2015; D'Emden, McDermott, Poulson, & McGahan, 2019; García, Snell, Sawicki, & Simons, 2018; McKinzie, Goralski, Noah, Retsch-Bogart, & Prieur, 2017). Un estudio analizó las ideas autolíticas, ocupando el suicidio un 1,60% de las causas de las muertes de estos adolescentes (Verkleij, de Winter, Hurley, & Abbott, 2018). Un estudio concluyó que los problemas emocionales fueron más frecuentes en las adolescentes con FQ y sus madres, que en los adolescentes con FQ y los padres (Catastini et al., 2016).

Además, otros estudios ( $n=7$ ) indicaron que estos síntomas suelen aparecer junto con otros problemas de salud mental como el trastorno por déficit de atención e hiperactividad (Gundogdu, Eralp, & Karadag, 2019), el estrés (Branch-Smith, et al. 2018), dolor (Blackwell & Quittner, 2015), problemas de sueño (Forte et al., 2015; Tomaszek et al., 2019; Vandeleur et al., 2018) y afectación del bienestar (D'Emden, et al., 2019).

Aunque estos resultados pueden estar asociados con la percepción que el adolescente tiene de su enfermedad (Beinke, O'Callaghan, & Morrisey, 2015), todos se asocian con peor calidad de vida relacionada con la salud (Senses-Dinc et al., 2018; Van-Horck et al, 2017), peor cumplimiento terapéutico, mayor sintomatología física, peores resultados de salud, mayor uso de los recursos sanitarios, y peor curso y desenlace de la enfermedad (Bennet et al., 2015; Flume, Suthoff, Kosinki, Marigowda, & Quittner, 2019; Friedman et al, 2018; Iturralde et al., 2017;

Pop-Jordanova & Demerdzieva, 2016). Además, a medida que aumenta la edad, las dificultades en el tratamiento suelen ser mayores (Gérardin et al., 2018). En línea con lo anterior, los estados emocionales positivos favorecen el cumplimiento terapéutico y la salud física (Nicolais et al., 2019).

### Factores de protección

La familia puede influir en el estado de salud físico y emocional de los adolescentes con FQ. Los familiares están sometidos a grandes preocupaciones acerca del cumplimiento terapéutico, por lo que suelen ejercer un gran control parental sobre los adolescentes. Por ello, los padres suelen presentar gran afectación de la salud mental (Neri et al., 2016), lo que impacta en el afrontamiento de la enfermedad de estos jóvenes, su salud física y mental (O'Toole et al., 2019; Wickesell, Kanstrup, Kemani, Holmstrom, & Olsson, 2015).

Un mayor conocimiento de la FQ por parte de los cuidadores y los adolescentes, así como un mayor apoyo emocional de amigos y cuidadores se asocia con mejores resultados médicos (Filigno et al., 2019; Helms, Dellon, & Prinstein, 2015; Nicolais et al., 2019). Por otra parte, el contexto escolar puede ser un factor importante de promoción de la salud (Runions et al., 2019), ya que la aceptación por parte de los iguales se relaciona con un mejor ajuste emocional en los adolescentes con FQ (Beinke et al., 2015). No obstante, estos adolescentes suelen tener dificultades de inclusión en el grupo de iguales ya que son continuas sus ausencias (principalmente, por aspectos ligados al tratamiento/seguimiento médico y las hospitalizaciones) (Runions et al., 2019). Su aislamiento social suele aumentar la sensación de amenaza de la enfermedad (Vines, Fisher, Conniff, & Young, 2018) así como la asunción, en ocasiones, de conductas de riesgo con el objetivo de sentirse más próximos a sus iguales (Faint, Stanton, Stick, Foster, & Schultz, 2017; Keyte, Egan, & Mantzios, 2019).

### Discusión

En respuesta al objetivo de este estudio, encontramos que los principales factores asociados al ajuste a la FQ en la adolescencia son aquellos relacionados especialmente con la salud mental, el apoyo social y familiar. El impacto en la calidad de vida relacionada con la salud y en el cumplimiento terapéutico es mayor cuanto mayores son los síntomas emocionales, el estrés, el dolor y los problemas de sueño (Forte et al., 2015; Senses-Dinc et al., 2018; Tomaszek et al., 2019; Vandeleur et al., 2018; Van-Horck et al., 2017). Especialmente importantes son las ideas de suicidio y los suicidios consumados en estos adolescentes. No obstante, estos resultados se pueden ver amortiguados por la presencia de cuidadores principales con una buena salud mental, que conocen la enfermedad y su manejo, y apoyan a estos adolescentes (Neri et al., 2016; O'Toole et al., 2019; Wickesell et al., 2015). Del mismo modo, el grupo de iguales puede ser un factor determinante en el ajuste de los adolescentes con FQ. Así, aquellos que tienen relaciones positivas con los pares, presentan un mayor cumplimiento terapéutico y unos mejores resultados de salud física y mental (Filigno et al., 2019; Helms et al., 2015). Otro de los aspectos a reseñar es que un mayor conocimiento de los adolescentes, sus familiares y los iguales, acerca de la enfermedad se asocia

con mejores resultados de salud física y emocional (Beinke et al., 2015). Nuestros hallazgos son congruentes con otras revisiones sistemáticas realizadas en adolescentes con otras enfermedades físicas (Cohn et al., 2020; Pinguart, 2020). En ellas se destaca la importancia de atender la salud mental en estos adolescentes y en sus cuidadores familiares, haciéndose necesario que la intervención que reciban sea integral. Asimismo, señalan la importancia de incluir en el sistema de salud, dentro del circuito de evaluación e intervención, a los psicólogos de la salud. La evaluación temprana de los factores de riesgo y protección en estos adolescentes y sus cuidadores puede mejorar sus ajuste físico y psicológico a la enfermedad, ya que permite detectar aquellos casos que necesitan intervención. Estas intervenciones deben desarrollarse en colaboración con todo el sistema familiar y de forma multidisciplinar (Faint et al., 2017; Quittner et al., 2016). Aunque la presente investigación ha contado con dos investigadoras independientes que han realizado el proceso de búsqueda y cribado de los artículos, y ha alcanzado un gran número de estudios realizados en los últimos 5 años, incluyendo diseños de investigación tanto cuantitativos como cualitativos, cuenta con algunas limitaciones. Los artículos tenidos en cuenta disponen de muestras reducidas y poco homogéneas. No obstante, en general, en los estudios realizados en entornos hospitalarios, las muestras finales obtenidas suelen ser reducidas debido a la dificultad de acceder en investigación a los datos de los pacientes con enfermedades raras, más aún si son de niños o adolescentes con condiciones médicas poco frecuentes como es la FQ. Futuras líneas de investigación en este campo, deberían abordar, además, otras variables de ajuste como son los estilos parentales, la resiliencia o la inteligencia emocional, pues los estudios se han centrado, con mayor frecuencia, en el impacto de la enfermedad, pero no han abordado en tanta profundidad, las variables que podrían amortiguarlo (Arias & Sanabria, 2018; Pinguart, 2020). Es necesario, por tanto, centrar las investigaciones sobre la FQ en un enfoque biopsicosocial donde se tengan en cuenta los factores de riesgo, pero también los de protección ante el padecimiento de una enfermedad física en la etapa infantojuvenil, teniendo en cuenta todo el sistema sanitario y familiar. Dada la escasez de revisiones sistemáticas sobre FQ y, más aún, sobre los factores asociados al bienestar y ajuste de los adolescentes con FQ, nuestro trabajo tiene el mérito añadido de ser pionero en este tipo de estudios. Como resultado de una búsqueda sistemática de la literatura basada en criterios de inclusión precisos y sistemáticos, esta revisión amplía el conocimiento actual sobre una población poco abordada. En base a los resultados obtenidos, las próximas investigaciones deberían evaluar los aspectos psicológicos y médicos, considerando un enfoque integral y multidisciplinar de la salud desde un punto de vista biopsicosocial. También es necesario que este tipo de intervención se dirija no solo al paciente, sino también a su sistema familiar.

Finalmente, podemos concluir que nuestros datos muestran que la presencia de FQ en la adolescencia puede impactar gravemente en la salud emocional de los adolescentes, y que son variables psicológicas, sociales, familiares y médicas las que pueden modificar este impacto. Por ello, es necesario remarcar la importancia de tomar medidas sanitarias preventivas en esta población y establecer las actuaciones psicológicas adecuadas en los casos que así la requieran.

## Agradecimientos

Este estudio ha sido realizado gracias a:

- a) Ayuda para la contratación predoctoral de la Generalitat Valenciana y el Fondo Social Europeo (ACIF/2017/389);
- b) Ayuda de formación de personal investigador predoctoral "Atracción de Talento" de la Universidad de València (0113/2018)

## Referencias

- Arias, M. J. F., & Sanabria, V. M. (2018). La educación para la salud en la adolescencia temprana para afrontar los cambios físicos y emocionales. *Enfermería actual de Costa Rica*, (1). doi:10.15517/REVENF.V011.32298
- \*Beinke, K. L., O'Callaghan, F. V., & Morrissey, S. (2015). The impact of social constraints and sense of coherence on the psychological adjustment of adolescents and young adults with CF. *Cogent Psychology*, 2(1). doi: 10.1080/23311908.2015.1019237
- \*Bennett, D. S., Kane, M., Aramburo, M., & Varlotta, L. (2015). Monitoring and Blunting as Predictors of Internalizing Symptoms Among Youths With Cystic Fibrosis. *Children's Health Care*, 44(2), 155-168. doi: 10.1080/02739615.2014.896214
- \*Blackwell, L. S., & Quittner, A. L. (2015). Daily pain in adolescents with CF: Effects on adherence, psychological symptoms, and health-related quality of life. *Pediatric pulmonology*, 50(3), 244-251. doi: 10.1002/ppul.23091
- \*Branch-Smith, C., Shaw, T., Lin, A., Runions, K., Payne, D., Nguyen, R., ... & Cross, D. (2018). Bullying and mental health amongst Australian children and young people with cystic fibrosis. *American Journal of Orthopsychiatry*, 88(4), 402. doi: 10.1037/ort0000289
- Castellani, C., & Assael, B. M. (2017). Cystic fibrosis: a clinical view. *Cellular and molecular life sciences*, 74(1), 129-140. doi: 10.1007/s00018-016-2393-9
- \*Catastini, P., Di Marco, S., Furriolo, M., Genovese, C., Grande, A., Iacinti, E., ... & Randazzo, R. (2016). The prevalence of anxiety and depression in Italian patients with cystic fibrosis and their caregivers. *Pediatric pulmonology*, 51(12), 1311-1319. doi: 10.1002/ppul.23566
- Cohn, L. N., Pechlivanoglou, P., Lee, Y., Mahant, S., Orkin, J., Marson, A., & Cohen, E. (2020). Health Outcomes of Parents of Children with Chronic Illness: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of Pediatrics*, 218, 166-177.e2. doi: 10.1016/j.jpeds.2019.10.068
- Covidence systematic review software. (2018). Retrieved from www.covidence.org
- Cronly, J. A., Duff, A. J., Riekert, K. A., Fitzgerald, A. P., Perry, I. J., Lehane, E. A., ... Savage, E. (2019). Health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: Physical and mental health predictors. *Respiratory Care*, 64(4), 406-415. doi:10.4187/respcare.06356
- Cuidate plus (2015). Fibrosis Quística. [Fecha de consulta 1 de julio de 2020]. Disponible en: <https://cuidateplus.marca.com/enfermedades/respiratorias/fibrosis-quistica.html>
- \*d'Emden, H., McDermott, B., Poulson, K., & McGahan, G. (2019). Protocol for psychosocial screening of adolescents and young adults with chronic illness. *Internal medicine journal*, 49(9), 1138-1145. doi: 10.1111/imj.14211
- \*Failo, A., Beals-Erickson, S. E., & Venuti, P. (2018). Coping strategies and emotional well-being in children with disease-related pain. *Journal of Child Health Care*, 22(1), 84-96. doi: 10.1177/1367493517749326
- \*Faint, N. R., Staton, J. M., Stick, S. M., Foster, J. M., & Schultz, A. (2017). Investigating self-efficacy, disease knowledge and adherence to treatment in adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Paediatrics and Child Health*, 53(5), 488-493. doi: 10.1111/jpc.13458
- Farrell, P. M., White, T. B., Ren, C. L., Hempstead, S. E., Accurso, F., Derichs, N., ... Sosnay, P. R. (2017). Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *Journal of Pediatrics*, 181, S4-S15.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2016.09.064
- \*Filigno, S. S., Miller, J., Moore, S., Peugh, J., Weiland, J., Backstrom, J., & Borschuk, A. (2019). Assessing psychosocial risk in pediatric cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 54(9), 1391-1397. doi: 10.1002/ppul.24414
- \*Flume, P. A., Suthoff, E. D., Kosinski, M., Marigowda, G., & Quittner, A. L. (2019). Measuring recovery in health-related quality of life during and after pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 18(5), 737-742. doi: 10.1016/j.jcf.2018.12.004
- \*Forte, G. C., Barni, G. C., Perin, C., Casarotto, F. C., Fagondes, S. C., & Dalcin, P. D. T. R. (2015). Relationship between clinical variables and health-related quality of life in young adult subjects with cystic fibrosis. *Respiratory Care*, 60(10), 1459-1468. doi: 10.4187/respcare.03665
- \*Friedman, D., Linnemann, R. W., Altstein, L. L., Islam, S., Bach, K. T., Lamb, C., ... & Sawicki, G. S. (2018). The CF-CARES primary palliative care model: a CF-specific structured assessment of symptoms, distress, and coping. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17(1), 71-77. doi: 10.1016/j.jcf.2017.02.011
- \*Garcia, G., Snell, C., Sawicki, G., & Simons, L. E. (2018). Mental health screening of medically-admitted patients with cystic fibrosis. *Psychosomatics*, 59(2), 158-168. doi: 10.1016/j.psym.2017.08.010
- \*Gérardin, M., Pesle, A., Pougheon-Bertrand, D., Léger, P., Vallet, C., Bihouée, T., & David, V. (2018). A quality improvement program for adolescents with cystic fibrosis: focus on psychosocial skills. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 13(1), 7. doi: 10.1186/s13023-017-0747-5
- \*Gundogdu, U., Fis, N. P., Eralp, E. E., & Karadag, B. T. (2019). Major depression and psychiatric comorbidity in Turkish children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*, 54(12), 1927-1935. doi: 10.1002/ppul.24492
- \*Helms, S. W., Dellon, E. P., & Prinstein, M. J. (2015). Friendship quality and health-related outcomes among adolescents with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Psychology*, 40(3), 349-358. doi: 10.1093/jpepsy/jsu063
- Hernández-Nieto, R. (2002). Contribuciones Al análisis estadístico: Sensibilidad, estabilidad y consistencia de varios coeficientes de variabilidad relativa y el coeficiente de variación proporcional Cvp el coeficiente (CreateSpace Independent Publishing Platform (ed.)).
- Higgins, J., & Green, S. (2011). *Cochrane handbook for systematic reviews of intervention*. John Wiley y Sons.
- \*Iturralde, E., Adams, R. N., Barley, R. C., Bensen, R., Christofferson, M., Hanes, S. J., ... & Tanenbaum, M. L. (2017). Implementation of depression screening and global health assessment in pediatric subspecialty clinics. *Journal of Adolescent Health*, 61(5), 591-598. doi: 10.1016/j.jadohealth.2017.05.030
- \*Keyte, R., Egan, H., & Mantzios, M. (2019). An Exploration into Knowledge, Attitudes, and Beliefs Towards Risky Health Behaviours in a Paediatric Cystic Fibrosis Population. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine*, 13. doi: 10.1177/1179548419849427
- KidsHealth (2020). Vivir con una enfermedad crónica [Fecha de consulta 5 de febrero 2020] Disponible en: <https://kidshealth.org/es/teens/deal-chronic-illness-esp.html>
- Lacomba-Trejo, L., Valero-Moreno, S., Casaña-Granell, S., Pérez-Marín, M., & Montoya-Castilla, I. (2018). Enfermedad crónica pediátrica: estudio comparativo de los niveles de ansiedad, depresión y autoestima. *Revista de Psicología Clínica Con Niños y Adolescentes*, 5(3), 48-53.
- \*McKinzie, C. J., Goralski, J. L., Noah, T. L., Retsch-Bogart, G. Z., & Prieur, M. B. (2017). Worsening anxiety and depression after initiation of lumacaftor/ivacaftor combination therapy in adolescent females with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*, 16(4), 525-527. doi: 10.1016/j.jcf.2017.05.008

- Moher, D., Shamseer, L., Clarke, M., Ghersi, D., Liberati, A., Petticrew, M., ... & Stewart, L. A. (2015). Preferred reporting items for systematic review and meta-analysis protocols (PRISMA-P) 2015 statement. *Systematic reviews*, 4(1), 1. doi: 10.1186/2046-4053-4-1
- \*Neri, L., Lucidi, V., Catastini, P., Colombo, C., & LINFA Study Group. (2016). Caregiver burden and vocational participation among parents of adolescents with CF. *Pediatric Pulmonology*, 51(3), 243-252. doi: 10.1002/ppul.23352
- \*Nicolais, C. J., Bernstein, R., Saez-Flores, E., McLean, K. A., Riekert, K. A., & Quittner, A. L. (2019). Identifying Factors that Facilitate Treatment Adherence in Cystic Fibrosis: Qualitative Analyses of Interviews with Parents and Adolescents. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 26(4), 530-540. doi: 10.1007/s10880-018-9598-z
- Organización Mundial de la Salud, OMS (2020). Desarrollo en la adolescencia. [Fecha de consulta 1 de julio de 2020]. Disponible en: [https://www.who.int/maternal\\_child\\_adolescent/topics/adolescence/dev/es/](https://www.who.int/maternal_child_adolescent/topics/adolescence/dev/es/)
- Orwin, R. G. (1994). Evaluating coding decisions. In *The handbook of research synthesis*. (pp. 139-162). Russell Sage Foundation.
- \*O'Toole, D. P., Latchford, G. J., Duff, A. J., Ball, R., McCormack, P., McNamara, P. S., ... & Southern, K. W. (2019). Adherence to aerosol therapy in young people with cystic fibrosis: Patient and parent perspectives following electronic data capture. *Qualitative Health Research*, 29(6), 846-856. doi: 10.1177/1049732318805754
- Papalia, D., Feldman, R. D., & Martorell, G. (2012). *Desarrollo humano*. México: McGraw-Hill.
- Pinquart, M. (2018). Parenting stress in caregivers of children with chronic physical condition—A meta-analysis. *Stress and Health*, 34(2), 197-207. doi:10.1002/smi.2780
- Pinquart, M. (2020). Posttraumatic Stress Symptoms and Disorders in Children and Adolescents with Chronic Physical Illnesses: a Meta-Analysis. *Journal of Child & Adolescent Trauma*, 13(1), 1-10. doi:10.1007/s40653-018-0222-z
- \*Pop-Jordanova, N., & Demerdzieva, A. (2016). Emotional health in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pril (Makedon Akad Nauk Umet Odd Med Nauki)*, 37(1), 65-74. doi: 10.1515/prilozi-2016-0005
- \*Quittner, A. L., Abbott, J., Georgiopoulos, A. M., Goldbeck, L., Smith, B., Hempstead, S. E., & Elborn, S. (2016). International committee on mental health in cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European cystic fibrosis society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax*, 71(1), 26-34. doi: 10.1136/thoraxjnl-2015-207488
- Ratjen, F., & Gamboa, M. E. P. (2020). Cystic Fibrosis: Treatment. In *Pediatric Respiratory Diseases* (pp. 453-466). Springer, Cham
- \*Runions, K. C., Vithiatharan, R., Hancock, K., Lin, A., Brennan-Jones, C. G., Gray, C., & Payne, D. (2019). Chronic health conditions, mental health and the school: A narrative review. *Health Education Journal*, 0017896919890898. doi: 0.1177/0017896919890898
- Sackett, D. L., Rosenberg, W. M., Gray, J. A., Haynes, R. B., & Richardson, W. S. (2007). Evidence based medicine: what it is and what it isn't. 1996. *Clinical orthopaedics and related research*, 455, 3.
- \*Şenses-Dinç, G., Özçelik, U., Çak, T., Doğru-Ersöz, D., Çöp, E., Yalçın, E., ... & Ünal, F. (2018). Psychiatric morbidity and quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. *Turkish Journal of Pediatrics*, 60(1), 32-40. doi: 10.24953/turkjped.2018.01.005
- Stanford Children's Health (2019). Adolescente y temas relativos a la enfermedad crónica y al trasplante. [Fecha de consulta 25 de junio de 2020] Disponible en: <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=chronic-illness-and-transplantation-issues-and-the-adolescent-90-P06170>
- \*Tointon, K., & Hunt, J. (2016). How holistic nursing can enhance the quality of life of children with cystic fibrosis. *Nursing Children and Young people*, 28(8), 22-25. doi: 10.7748/ncyp.2016.e753
- \*Tomaszek, L., Dębska, G., Cepuch, G., Kulpa, M., Pawlik, L., & Broniatowska, E. (2019). Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Heart & Lung*, 48(2), 159-165. doi: 10.1016/j.hrtlng.2018.08.003.
- Valero-Moreno S., Lacomba-Trejo, L., Castillo, S., & Montoya-Castilla, I. (2019). Factores de protección en el ajuste a la fibrosis quística en pediatría. *Revista de psicología de la salud*, 7(1), 87-104.
- \*Vandeleur, M., Walter, L. M., Armstrong, D. S., Robinson, P., Nixon, G. M., & Horne, R. S. (2018). Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: associations with sleep quality. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17(6), 811-820. doi: 10.1016/j.jcf.2017.11.021
- \*van Horck, M., Winkens, B., Wesseling, G., de Winter-de Groot, K., de Vreede, I., Jöbsis, Q., & Dompeling, E. (2017). Factors associated with changes in health-related quality of life in children with cystic fibrosis during 1-year follow-up. *European Journal of Pediatrics*, 176(8), 1047-1054. doi: 10.1007/s00431-017-2928-6
- \*Verkleij, M., de Winter, D., Hurley, M. A., & Abbott, J. (2018). Implementing the International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis (ICMH) guidelines: Screening accuracy and referral-treatment pathways. *Journal of Cystic Fibrosis*, 17(6), 821-827. doi: 10.1016/j.jcf.2018.02.005
- \*Vines, E. E., Fisher, P., Conniff, H., & Young, J. (2018). Adolescents' experiences of isolation in cystic fibrosis. *Clinical Practice in Pediatric Psychology*, 6(4), 375. doi: 10.1037/cpp0000256
- \*Wicksell, R. K., Kanstrup, M., Kemani, M. K., Holmström, L., & Olsson, G. L. (2015). Acceptance and commitment therapy for children and adolescents with physical health concerns. *Current Opinion in Psychology*, 2, 1-5. doi: 10.1016/j.copsy.2014.12.029