PERCEPCIÓN DE LA INFORMACIÓN RECIBIDA EN LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE CUSHING Y RIFSGO CARDIOVASCIII AR

Autores

Martínez MA*, Gómez C**, Santos A***, Resmini E***, Webb S***, Gómez MJ**, Egea L*, Campillo B*, Martínez J**, Ubeda I*.

- * EUI del Hospital de Sant Pau.
- **Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
- ***Servicio de Endocrinología y Centro de Investigación Biomédica y Red de Enfermedades Raras (CIBERER Unidad 747) (1).

Resumen

El síndrome de Cushing (SC) es una enfermedad rara caracterizada por una hipersecreción de cortisol. La principal causa de morbi y mortalidad en el SC es la enfermedad cardiovascular.

- Objetivos generales: El objetivo fue evaluar la percepción del paciente con SC sobre la información recibida en aspectos concretos de la patología y hábitos de vida en un seguimiento realizado entre 2008 al 2009.
- Material y método: Estudio observacional descriptivo desarrollado en la Unidad de Enfermedades Hipofisarias del Centro de Investigación de enfermedades Raras (CIBERER 747) sobre 30 pacientes visitados en el dispensario de endocrinología por SC. La población era de 60 pacientes diagnosticados de SC. La recogida de datos se realizó a través de un cuestionario ad-hoc, contemplando aspectos referentes a la información recibida sobre su patología en las siguientes áreas: SC, síntomas, signos, tratamiento, pruebas complementarias, tratamiento, complicaciones, factores de riesgo, hábitos de vida nutricional, deseo sexual, actividad física y descanso. Se evaluó a través de la escala de Likert siendo 0 ninguna información y 10 la información máxima recibida.
- Resultados: La puntuación superior a 5 en la escala de Likert, suficientemente informados, hace referencia a aspectos generales de su patología (88%), complicaciones (60%) y tratamiento (80%), los valores inferiores a 5. bastante o totalmente desinformados, corresponden a áreas especificas de enfermería, factores de riesgo (76%), hábitos de vida (82%), nutricionales (78%), sexuales (97%), actividad física (93%) y descanso (100%).
- · Conclusiones: La percepción del paciente sobre la información recibida en algunas áreas específicas de enfermería es insuficiente o inexistente.

Palabras clave: Síndrome de Cushing, educación, factores de riesgo cardiovasculares.

PERCEPTION OF THE INFORMATION RECEIVED IN THE PATIENTS WITH CUSHING'S SYNDROME AND CARDIOVASCULAR RISK

Summary

Cushing syndrome (SC) is a rare disease characterized by cortisol hypersecretion. Cardiovascular complications are the main cause of morbidity and mortality in the SC is cardiovascular disease.

- · Objectives: The aim of our study was to evaluate the patient's perception of SC regarding the information received on specific aspects of the disease and living habits.
- Material and methods: Observational descriptive study, conducted from 2008 to 2009, developed in Pituitary Disease Unit of the Research Center for Rare Diseases (CIBERER 747) on 30 patients seen at the endocrine clinic for SC. The population was 60 patients with SC. We used an ad-hoc questionnaire, considering aspects related to information received about their condition in the following areas: SC, symptoms, signs, treatment, diagnostic test, treatment, complications, risk factors, life nutritional habits, sexual desire, physical activity and rest. Was assessed using a Likert scale where 0 is no information and 10 the maximum information received.
- Results: The score above 5 on the Likert scale, sufficiently informed, refers to general aspects of their disease (88%), complications (60%) and treatment (80%), values below 5, fairly or completely uninformed, correspond to specific areas of nursing, risk factors (76%), lifestyle (82%), nutritional (78%), sexual (97%), physical activity (93%) and rest (100%).
- · Conclusions: The patient's perception of information received in some specific areas of nursing is insufficient or nonexistent.

Key words: Cushing syndrome, education, cardiovascular risk factors.

Dirección para correspondencia: Mº Antonia Martínez

Momblan

Av Can Cabassa nº 40 1 A

08192 Sant Quirze del Vallés (Barcelona)

Telef; 68773008 o 935567699

Correo electrónic<o: Mmartinezmo@santpau.cat

INTRODUCCIÓN

El término "enfermedades raras" (ER) se introdujo en la década de los setenta del siglo XX cuando diversos autores manifestaron interés en el campo de las enfermedades metabólicas hereditarias(1). La transformación cualitativa de la sanidad del siglo XXI ha venido marcada por pasar de la prevención a la promoción de hábitos saludables como elemento prioritario de atención. Como muy bien indica Nola J. Pender: "el paciente debe liderar el compromiso con las conductas que implican la promoción en su propio estado de salud"(2). Uno de los atributos del modelo Pender es que involucra conductas que fomentan la salud y tiene la posibilidad de ser aplicado a lo largo de la vida. Es un modelo que trabaja de lo general a lo particular, contemplando todos aquellos aspectos fundamentales en la promoción por la salud como puede ser la actividad física, hábitos nutricionales, etc. siendo de especial relevancia en todas aquellas enfermedades crónicas y denominadas raras(2,3,4).

El síndrome de Cushing (SC) es una enfermedad endocrinológica rara. Se caracterizada por una hipersecreción de cortisol y está causada por un tumor en la hipófisis (enfermedad de Cushing), o más raramente por un tumor adrenal o ectópico. El SC se asocia con morbilidad severa y un aumento de la mortalidad, sobre todo si no se recibe tratamiento^(3,4). El pronóstico de la enfermedad está principalmente condicionado por las dificultades en el diagnóstico y tratamiento, que continúan siendo un desafío importante⁽⁵⁾. La principal causa de morbilidad y mortalidad en el SC son la complicaciones cardiovasculares, incluso si los pacientes han sido tratados de manera eficaz (es decir, se ha controlado el hipercortisolismo); se ha visto que estos pacientes presentan un aumento en el riesgo cardiovascular y arteriosclerosis carotídea a los 5 años de su curación⁽⁵⁾. De todos modos los factores de riesgo cardiovascular presentes con el exceso de cortisol son modificables y reversibles si el paciente cuida sus factores de riesgo (elevación de la presión arterial, obesidad central, hiperinsulinemia, hiperglicemia, resistencia a la insulina y dislipemia)(3).

El paciente con SC padece múltiples alteraciones que repercuten negativamente en su calidad de vida. Así, es frecuente la disminución de la masa ósea, comportando mayor riesgo de fracturas por osteoporosis⁽⁶⁾ atrofia muscular y aumento de la grasa corporal, sobre todo en la zona visceral y abdominal⁽⁴⁾. También se ha descrito la tendencia trombótica aumentada⁽⁷⁾ y alteraciones en la vida social y en el estado de ánimo^(8,9). Dentro de estas últimas, la depresión mayor es el trastorno comórbido más frecuente^(9,10). Otros aspec-

tos psicopatológicos del SC en adultos incluyen manía, trastornos de ansiedad y disfunciones vegetativas^(11,12) y cognitivas⁽⁸⁾ pudiendo estas últimas estar relacionadas con una atrofia cerebral en la zona frontal, cerebelar y el hipocampo^(10,11,13). El malestar psicológico no siempre desaparece tras un tratamiento endocrinológico adecuado para el SC. Además, la calidad de vida puede estar también comprometida^(10,11). Varios autores confirman esta afectación en la calidad de vida, y aunque a largo plazo haya una ligera mejoría, no parece revertir completamente^(11,12).

A estos factores de riesgo que inciden sobre el paciente con SC y de todos los elementos que vienen asociados por ser una enfermedad poco prevalente: el retraso en el diagnóstico, detección tardía de determinados factores de riesgo cardiovasculares, déficit en el control y seguimiento y los escasos recursos asignados a la educación. Nos encontramos ante una población desprotegida frente a alternativas educativas como las que ya existen en otro tipo de patologías crónicas (artritis reumatoide, cardiopatía isquémica, diabéticos, obesidad mórbida, etc.) y donde está demostrada la eficacia de la formación^(15,16,17,18).

A pesar de las múltiples complicaciones y factores de riesgo cardiovascular que pueden sufrir los pacientes con SC, no existen en la actualidad quías ni programas educativos que den respuesta al déficit educativo. Dicho aspecto permite que enfermería se situe en primera línea de actuación frente a la educación en este grupo de pacientes, a través de la elaboración y el fomento de instrumentos educativos específicos que mejoren la Calidad de vida. Una de las funciones propias en enfermería es la educación. dicho rol adquiere mayor importancia en todos aquellos pacientes crónicos donde la atención integral garantiza una meior calidad de vida. En este contexto. y dada la existencia de una Unidad CIBERER en el Hospital de Sant Pau (Unidad 747 de "Enfermedades de la Hipófisis"). Se diseñó un programa formativo desde la Escuela Universitaria de Enfermería del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau en colaboración con el CIBERER 747, para todos los pacientes afectados del SC. El primer objetivo fue identificar el nivel de conocimientos que tiene los pacientes con SC relacionados con su enfermedad para, posteriormente desarrollar un instrumento (guía educativa) que garantizara unos conocimientos al paciente con SC. El presente artículo corresponde pues a la primera parte de dicho estudio. En enfermería se debería incidir sobre el papel que puede tener la educación sobre la situación de riesgo en la que se encuentran inmersos estos pacientes. Sería de vital importancia disponer de programas e instrumentos (quía educativas) específicos para este grupo de pacientes. Estos recursos educativos podrían ser útiles para ayudar a modificar los hábitos no saludables de los pacientes y reducir los riesgos asociados a la enfermedad, a la vez que mejoraría su pronóstico y calidad de vida a largo plazo como confirman numerosos estudios en otro tipo de patologías(17,18,19,20). El paciente afectado de SC es

quien mejor conoce la complejidad y evolución de su patología. Es en este tipo de enfermedades calificadas como raras donde la evidencia científica se consigue con la participación del usuario dentro de los proyectos de investigación. Como indica Chalmers "tener al usuario de manera próxima y participativa en los proyectos de investigación mejora la calidad resultante de la investigación" (Alison Faulkner 2002). Es por ello que la participación del paciente con SC en dicho estudio ha sido prioritaria y continuada a lo largo de la investigación. En la actualidad no existen guías para el paciente con SC que hayan sido elaboradas en base a su propia experiencia. El objetivo general que nos propusimos fue evaluar en base a la percepción recibida del paciente con SC las necesidades y carencias de información con respecto a su patología a través de su propia experiencia.

SUJETOS Y METODO

DISEÑO: Estudio observacional descriptivo

ÁMBITO: El estudio se llevó a cabo en un centro de referencia de Cataluña donde atienden a pacientes afectados de Síndrome de Cushing, el HSCSP, con 619 camas de hospitalización y con una población de referencia de 300.000 habitantes.

SUJETOS DE ESTUDIO: Los pacientes seleccionados fueron diagnosticados y tratados de SC de origen hipofisario (enfermedad de Cushing) o por adenoma/s suprarrenal/es en el HSCSP de Barcelona en los últimos 30 años, disponiendo en la actualidad de un total de 60 pacientes afectados de SC entre 1980 y 2009. La muestra fue de 30 pacientes a conveniencia:

Los criterios de inclusión fueron: pacientes diagnosticados, tratados e intervenidos de SC por tumor hipofisario o adenoma suprarrenal en los últimos 30 años en nuestro centro de referencia, con uno o más factores de riesgo cardiovascular dentro de sus antecedentes. Se consideraron criterios de riesgo cardiovascular los que establecen las guías de la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y la Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición (SEEN) y que son:

DISLIPEMIAS (DL): Cifra basal de colesterol total (CT) o triglicéridos (TRI) superior a 200 mg/dl. Se ha considerado cumplido el objetivo de la educación cuando, al final de la intervención, se objetiva CT ≤ 200 mg/dl y/o TRI ≤ 200 mg/dl.

HIPERTENSIÓN (HTA): Se consideró HTA controlada aquella por debajo de 140/90 mm Hg.

DIABETES (DM): El objetivo marcado fue obtener a la finalización de la intervención una glucemia basal ≤ 126 mg/dl mantenida

OBESIDAD: Se ha considerado obesidad cuando el índice de masa corporal es > 30.

TABACO: Se considera alcanzado el objetivo cuando el paciente abandone el hábito por completo durante los 6 meses de la intervención educativa. CONSUMO EXCESIVO DE ALCOHOL: Se consideró consumo excesivo de alcohol una ingesta diaria > 40 gramos/día o 280 gramos/ semana en el hombre, y de 24 gramos/día o 168 gramos/semana

El factor de riesgo, objetivado con CT_≤200 mg/dl y/o TRI ≤ 200

Como criterios de exclusión contemplamos todos aquellos pacientes que por motivos patológicos o de motivación no pudieron asistir a la entrevista, así como todos aquellos que por motivos cognitivos o patología psiquiátrica o neurológica no pudieron contestar el cuestionario.

La captación de los participantes se realizó a través de contacto inicial por teléfono o en las visitas programadas que tuvieron los pacientes en las consultas externas de endocrinología del hospital (HSCSP). En la entrevista se garantizaron las cuestiones éticas de confidencialidad e inocuidad del estudio, proporcionando información completa y solicitando la participación voluntaria a través de la firma del documento de consentimiento informado.

VARIABLES: La recogida de datos se realizó a través de la historia clínica del paciente y contemplamos aspectos concretos de su patología a través de las variables sociodemográficas.

Se elaboró un cuestionario ad-hoc que consta de 12 preguntas. Para la elaboración del instrumento nos basamos en el modelo por Necesidades Humanas Básicas de Virginia Henderson: necesidades de respirar, beber v comer, eliminar, moverse v mantener una buena postura, dormir y descansar, vestirse y desvestirse, mantener la temperatura corporal, de estar limpio. aseado y proteger sus tegumentos, de evitar peligros de comunicarse, de recrearse y aprender. Dicho cuestionario fue administrado a enfermeras expertas en la atención al paciente en todas estas áreas de atención, para finalmente y a través de sus propuestas obtener el cuestionario final. Dicho cuestionario se paso a los pacientes y contemplando las siguientes preguntas:

- A.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre su patología general?
- B.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre signos y síntomas?
- C.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre las complicaciones?
- D.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre los tratamientos?
- E.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre las pruebas realizadas?
- F.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre los factores de riesgo?
- G.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre hábitos de vida en general del paciente con SC?
- H.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre hábitos de alimentación?
- I.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre actividad física?
- K.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre hábitos de descanso?
- J.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre actividad sexual?
- L.- ¿Nivel de conocimientos recibidos sobre alteraciones psicológicas y cognitivas en el paciente con SC?

Todas las preguntas fueron evaluadas a través de una escala Likert con valores del 0 al 10, siendo 0, la percepción de no haber recibido ninguna información referente al indicador preguntado y 10 la percepción de haber recibido la máxima información según la percepción del propio paciente.

ASPECTOS ÉTICOS: El proyecto fue aceptado y aprobado en el Comité de Ética e Investigación del HSCSP. La información se proporcionó verbalmente y por escrito, adjuntando copia al participante y solicitando de forma voluntaria la firma del consentimiento

informado de acuerdo con la ley vigente. La confidencialidad de los datos se aseguró, teniendo sólo acceso a ellos el personal investigador y los profesionales sanitarios que participaron.

ANÁLISIS: Para el análisis estadístico se calcularon porcentajes y medias. Los cálculos se han realizado mediante el programa SPSS 15.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA).

RESULTADOS

Se entrevistaron a 30 pacientes con Síndrome de Cushing diagnosticados entre 1993 al 2008. El 87 % eran de sexo femenino. La edad media de la muestra se calculó en 47'3±1 con rango entre 24 y 59 años.

Los resultados referidos a la percepción del paciente sobre la información recibida en todos aquellos ámbitos concretos de su patología (complicaciones, factores de riesgo, tratamiento, signos y síntomas y pruebas complementarias) se presentan en la **Figura 1**, en la que se puede observar que la mayoría de pacientes presentan un nivel alto (superior a 5 en la escala *Likert*) en referencia a la información recibida en el conocimiento del SC (**A**;88%), los signos y síntomas (**B**;65%),las complicaciones (**C**;60%), el tratamiento (**D**:80%), las pruebas complementaria (**E**;60%) y destaca el bajo conocimiento que tiene el paciente con respecto a los factores de riesgo (**F**;24%).

La **Figura 2** refleja los resultados referentes a la información recibida en todas aquellas necesidades básica de salud. Reflejándose una baja percepción de información recibid sobre ámbitos tan importantes como,

Figura 1. Percepción sobre la información recibida en el paciente con SC

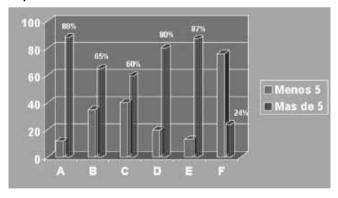
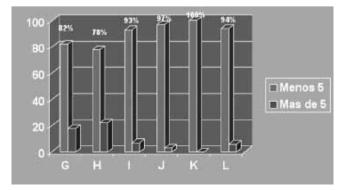


Figura 2. Percepción sobre la información recibida en las necesidades básicas de salud



hábitos de vida (**G**;82%), hábitos nutricionales (**H**;78%), actividad física (**I**;93%), actividad sexual (**J**;97%), patrones de descanso (**K**;100%) y aspectos psicológicos del paciente (**L**;94%). Todos los valores se sitúan en una media según la escala de *Likert* entre 2 y 4.

DISCUSIÓN

El paciente y su familia deben conocer las razones por las que debe cambiar sus hábitos o estilos de vida, así como la forma de lograrlo. Son muchos los autores que defienden que el autocuidado es un elemento fundamental en todas aquellas patologías crónicas de salud y que este no puede realizarse sin una nivel de información amplio, sencillo y adaptado a las características especificas del usuario^(17,18).

Los resultados reflejan un déficit de información en todas aquellas áreas específicas de enfermería y que definen las necesidades básicas del paciente. Nos encontramos que los valores inferiores a 5 en la escala Likert hacen referencia a la percepción de información recibida por el paciente en aspectos tan importantes como los hábitos nutricionales, hábitos de descanso, actividad física y sexual, alteraciones psicologías y todos aquellos aspectos que plantean hábitos saludables para el paciente con SC. De todos ellos destacamos que el 76% de pacientes percibieron con valores inferiores a 5 dentro de la escala de Likert la información recibida en lo referente a los factores de riesgo que presentan por padecer SC. Sorprende dicho dato cuando son pacientes que presentan numerosos efectos colaterales secundarios a la patología (HTA, diabetes, hipercolesterolemia, osteoporosis, depresión, etc.). La literatura encontrada refuerza la importancia y eficacia de controlar dichos factores de riesgo en otro tipo de población (diabéticos, hipertensos, obesos, etc.) para disminuir la morbi-mortalidad de aquellos pacientes que la padecen^(17,18,19,20).

Los valores superiores a 5 en la escala de *Likert* fueron obtenidos en aquellas preguntas que hacen referencia a aspectos concretos de la patología (complicaciones, tratamiento, signos y síntomas, factores de riesgo, etc). Los valores mas elevados en estas áreas puede deberse a dos causas, la primera es que los pacientes tienen una media de años diagnosticados (58 meses), estando sometidos a visitas donde el facultativo ha proporcionado información referente al SC. El segundo motivo, según expresaban los propios pacientes, es que ellos indagaron sobre su propia patología o bien padecieron en primera persona las consecuencias.

Pensamos que el cuestionario refleja la situación actual en cuanto a la percepción que tiene el paciente con Síndrome de Cushing de la información recibida desde su diagnóstico y nos orienta a establecer los contenidos concretos que debe proporcionar la guía educativa para que cubra las expectativas de información del paciente en las diferentes áreas de su patología, el SC.

La existencia de instrumentos (guías educativas, sesiones, etc.) es fundamental frente a cualquier patología crónica, mucho más en el caso de las Enfermedades Raras, poco presentes en la sociedad y por

tanto con poca difusión a través de los medios de comunicación. La "Guía educativa para el paciente con Síndrome de Cushing" se elaboró después de realizar esta primera parte del estudio y representa el primer documento que tanto a nivel nacional como internacional se elabora desde un enfoque enfermero y en colaboración con el paciente. En la actualidad se puede consultar en

http://lohmannbirkner.de/ercusyn/wMedia/pdf/brochure/Guia_educativa_para_pacientes_con_sindrome de Cushing .pdf

BIBLIOGRAFÍA

- Acuerdo del pleno del senado del 23 de febrero del 2007. Consultado el 13 de junio del 2010. Disponible en:
- http://www.orpha.net/actor/EuropaNews/2007/doc/senado-doc.pdf
- Communication from the commission (2997), Luxembourg. Consultado el 3 de marzo del 2010. Disponible en:
- http://ec.europa.eu/health/ph threats/non com/docs/rare com en.pdf
- Pivonello R De Martino MC De Leo M Lombarda G Colao A Cushing's Syndrome Endocrinol Metab Clin North Am 2008 Mar:37(1):135-49
- Nieman LK, Biller BM, Findling JW, Newell-Price J, Savage MO, Stewart PM et al. The Diagnosis of Cushing's syndrome: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2008 May;93(5): 1526-40.Epub 2008 Mar 11.
- Colao A, Pivonello R, Spiezia, S, Faggiano A, Ferone D, Filippella M, et al. Persistence of increased cardiovascular risk in patients with Cushing's disease after five years of successful cure. J Clin Endocrinol Metab.1999 Aug; 84 (8): 2664-72.
- Van der Eerden AW, den Heijer M, Oyen WJ, Hemus AR. Cushing's syndrome and bone mineral density: lowest Z scores in young patients. Neth J Med. 2007

- 7. Fatti LM, Botasso B, Invitti C, Coppola R, Cavagnini F, Mannucci PM. Markers of activation of coagulation and fibrinolysis in patients with Cushing's syndrome. J Endocrinol Invest. 2000 Mar;23(3):145-50.
- Starkman MN, Schteingart DE. Neuropsychiatric manifestations of patients with Cushing's syndrome, Relationship to Cortisol and Adrenocorticotropic Hormone Levels. Arch Intern Med. 1981 Feb:141(2):215-9.
- Sonino N, Fava GA. Psychiatric disorders associated with Cushing's syndrome. Epidemiology, pathophysiology and treatment. CNS Drugs. 2001;15(5):361-73.
- Sonino N, Bonnini S, Fallo F, Buscaro M, Fava GA. Personality characteristics and quality of life in patients treated for Cushing's syndrome. Clin Endocrinol (Oxf). 2006 Mar;64(3):314-8.
- 11. Dorn LD, Cerrone P. Cognitive function in patients with Cushing syndrome: a longitudinal perspective. Clin Nurs Res. 2000 Nov;9(4):420-40.
- 12. Lindsay JR, Nansel T, Bard S, Gumowski J, Nieman LK. Long-term impaired quality of life in Cushing's syndrome despite initial improvement after surgical remission. J Clin Endocrinol Metab. 2006 Feb;91(2):447-53. Epub 2005 Nov 8.
- 13. Heald AH, Ghosh S, Bray S, Gibson C, Anderson SG, Buckler H, Long-term negative impact on quality of life in patients with successfully treated Cushing's disease. Clin Endocrinol (Oxf). 2004 Oct;61(4):458-65.
- 14. Webb SM, Badia X, Barahona MJ, Colao A, Strasburger CJ, Tabarin A. Evaluation of Health-Related Quality of Life in Patients with Cushing's syndrome with a new questionnaire. 2008. Eur J Endocrinol. 2008 May;158 (5):623-30.
- Song Y. Analyses of studies on cardiac rehabilitation for patients with cardiovascular disease in Korea. J Korean Acad Nurs 2009 Jun;39 (3): 311-20.
- 16. Chaves ES, Lúcio IM, de Araújo TL, Damasceno MM. Efficiency of health education programs for adults with high blood pressure. Rev Bras Enferm 2006 Jul-Aug;59 (4):543-7.
- 17. Gervais C. Pain resource nurse and consultant nurse, for an improved management of pain. Soins 2008 Sep;(728):31-2.
- Whittemore R, Melkus G, Wagner J, Dziura J, Northrup V, Grey M. Translating the diabetes prevention program to primary care: a pilot study. Nurs Res 2009;58 (1):
- 19. Yap TL, Davis LS. Physical activity: the science of health promotion through tailored messages. Rehabil Nurs 2008;33(2):55-62.
- Whitworth JA, Williamson PM, Mangos G, Kelly JJ. Cardiovascular consequences of cortisol excess, Vasc Health Risk Manag, 2005; 1(4):291.