



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"FEDERICO GOMEZ"

CALIDAD DE VIDA Y SU RELACIÓN CON LA
CONDICIÓN FUNCIONAL RESPIRATORIA VEF1 EN
PACIENTES CON FIBROSIS QUÍSTICA EN UN
HOSPITAL DE TERCER NIVEL

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
NEUMOLOGIA PEDIATRICA

P R E S E N T A:
DRA. MINERVA BERENICE JUAREZ MEAVEPEÑA

DIRECTOR DE TESIS
DR. JOSE LUIS LEZANA FERNANDEZ

MEXICO D.F. JULIO DE 2009



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO
FEDERICO GÓMEZ
Instituto Nacional de Salud
65 AÑOS DE EXCELENCIA EN PEDIATRÍA
Salud para las Nuevas Generaciones

HOJA DE FIRMAS



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. RUTH SARAI ALDANA VERGARA
JEFE DEL SERVICIO DE LA UNIDAD DE
NEUMOLOGIA Y FISIOLOGIA PULMONAR

DIRECTOR DE TESIS
DR. JOSE LUIS LEZANA FERNANDEZ
MEDICO ADSCRITO A LA UNIDAD DE
NEUMOLOGIA Y FISIOLOGIA PULMONAR
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"

SUSTENTANTE
DRA. MINERVA BERENICE JUAREZ MEAVEPEÑA

AGRADECIMIENTOS

Leonardo en esta linda espera por conocerte.

Javier por ser mi compañero de vida, mi mejor amigo, tu apoyo incondicional y tu paciencia.

Ceci, Aldo, Mariano y Rufino por acompañarme en este largo camino.

Oscar por tu amistad, gran apoyo y todas tus enseñanzas.

A todos mis maestros de Neumología por su paciencia y apoyo.

A los niños portadores de Fibrosis Quística esperando esta tesis sea de utilidad en su atención.

ÍNDICE

I. INTRODUCCIÓN	6
II. ANTECEDENTES	7
2. 1 FIBROSIS QUISTICA	7
2.1.1 ANTECEDENTES HISTORICOS	7
2.1.2 FISIOPATOLOGIA	7
2.1.3 CUADRO CLINICO	8
2.2 FUNCION PULMONAR EN FIBROSIS QUISTICA	8
2.3 CALIDAD DE VIDA EN FIBROSIS QUISTICA	8
III. JUSTIFICACION	9
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	9
V. OBJETIVO	10
VI. HIPÓTESIS	10
VII. METODOLOGÍA	10
VIII. RESULTADOS	13
IX. DISCUSION	15
X. CONCLUSION	16
XI. ANEXOS	17
11.1 Carta de consentimiento informado	17
11.2 Carta de asentimiento	19
11.3 Cuestionario de calidad de vida	21
XII. REFERENCIAS	27

I. INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad hereditaria, multisistémica crónica, que afecta en forma principal pulmones y páncreas, siendo éstas las que determinan la gravedad del proceso así como su pronóstico y mortalidad. A pesar de los grandes adelantos de la ciencia que han permitido identificar la mutación específica en el brazo largo del cromosoma 7, lo cual condiciona una alteración en la función del CFTR no se ha logrado encontrar un tratamiento curativo para esta entidad.

Dentro del manejo de acuerdo al estado clínico del paciente se encuentra la oxigenoterapia, así como la terapia inhalada a base de mucolíticos y fármacos que favorecen el aclaramiento mucociliar, así mismo se han empleado fármacos que permiten inmunomodulación para disminuir el daño celular a nivel pulmonar inducido por la perenne secreción de sustancias proinflamatorias inducido en su mayor parte por los microorganismos que suelen colonizar a este tipo de pacientes.

Toda esta terapia prolongada y compleja suele condicionar modificaciones en los hábitos de los pacientes y en el estilo de vida, que necesariamente influye de manera significativa en la calidad de vida de los sujetos que la padecen.

La función pulmonar, es el parámetro más objetivo para determinar la progresión y avance de la enfermedad¹, por lo que un mayor deterioro respiratorio podría influir en forma negativa en la calidad de vida del individuo.

Por lo anterior consideramos de importancia determinar la relación existente entre la función pulmonar determinada como el volumen espiratorio forzado del primer segundo (VEF1) y la calidad de vida de estos pacientes, lo cual quizá a posteriori nos permitirá realizar intervenciones más específicas.

II. ANTECEDENTES

2.1 FIBROSIS QUISTICA

La Fibrosis Quística es una enfermedad hereditaria autonómica recesiva grave, más frecuente en la población blanca. Tiene una incidencia aproximada de 1 por cada 2500 recién nacidos y de portadores de 1 por cada 25 en España², sin embargo no se cuentan con estadísticas confiables en nuestra población. Es una enfermedad de las células epiteliales exócrinas. Los pacientes producen moco espeso que condiciona obstrucción de los conductos de los órganos en los que se localiza, afectando principalmente pulmón, páncreas e hígado.

2.1.1 ANTECEDENTES HISTORICOS

Fue descrita por primera vez en 1938 por Dorothy Andersen³, patóloga del hospital de niños de Nueva York, atribuyendo esta enfermedad a una deficiencia de vitamina A. Unos años antes en Europa, Fanconi (1936) había descrito un síndrome celiaco con insuficiencia pancreática y bronquiectasias que correspondía a pacientes con FQ. Farber, en 1943 propuso el término de mucoviscidosis. Andersen y Hodges (1945) concluyeron que la incidencia familiar observada era concordante con una herencia autonómica recesiva. Bodian, en 1952, elaboró la teoría patogénica de que las lesiones en hígado, páncreas, pulmón y conductos deferentes se debían a secreciones anormalmente espesas que taponaban los conductos excretores de las glándulas exócrinas, produciéndose secundariamente, la dilatación quística, fibrosis y destrucción de la glándula. Este autor describió por primera vez la cirrosis biliar focal. Di'Saint Agnese, determinó que la alteración se debía a una eliminación anormal de cloro por el sudor, siendo hasta 1959 que Gibson y Cook diseñaron el test de iontoforesis con pilocarpina.

Durante los años 50-60 Shwachman estableció un sistema de puntuación clínico de gravedad. Siendo 40 años más tarde de la primera descripción que se descubrió que la alteración se encuentra en el brazo largo del cromosoma 7¹. En 1989 Kerem y Romens⁴ identifican el gene responsable, así como su derivado proteico, el Factor de Conductancia Transmembranal (CFTR), una proteína compuesta de 250 kb que actúa como canal de cloro activado por AMPc en la membrana apical de las células epiteliales.

2.1.2 FISIOPATOLOGIA

El mecanismo fisiopatológico de la enfermedad está dado por la disfunción en la proteína CFTR, lo cual ocasiona un defecto en la apertura del canal epitelial de cloro, generando una disminución en la eliminación del cloro intracelular y un aumento en la absorción de sodio y agua. Esta anomalía en el transporte de iones lleva a una alteración en la composición de las secreciones epiteliales, que causa las principales manifestaciones clínicas de la enfermedad¹.

La mutación mas frecuente en la mayoría de los grupos etéreos es la $\Delta F508$ y consiste en la delección de 3 pares de bases que codifican para una fenilalanina en la posición 508 de la proteína. Sin embargo, se han identificado mas de 1,400 mutaciones del gene CFTR, lo cual dificulta establecer una relación fenotipo – genotipo⁵.

2.1.3 CUADRO CLINICO

Clínicamente FQ se caracteriza por la eliminación de grandes cantidades de cloro y sodio en sudor, lo cual ha servido como la herramienta diagnóstica principal⁶, insuficiencia pancreática exócrina en el 85% de los casos y que se relaciona con síndrome de malabsorción intestinal, así como desnutrición secundaria. Su principal característica y que ocasiona el 95% de la morbimortalidad, es la enfermedad pulmonar obstructiva y progresiva, con infección crónica por gérmenes específicos que colonizan la vía aérea en una secuencia dependiente de la edad, siendo *Staphylococcus aureus* y *Haemophilus influenzae* los gérmenes mas frecuentes en etapas tempranas de la vida y posteriormente *Pseudomonas aeruginosa*^{2,7-8}. Se ha descrito además esteatosis hepática, cirrosis biliar focal, así como infertilidad en el sexo masculino⁹.

Cada una de estas manifestaciones tiene diferente expresividad de acuerdo al genotipo específico, así como de acuerdo a la edad del paciente.

2.2 FUNCION PULMONAR EN FIBROSIS QUISTICA

El método más eficaz y universalmente disponible para valorar la progresión de la enfermedad pulmonar es la espirometría, fundamentalmente el análisis de la curva flujo-volumen en la maniobra de espiración forzada¹⁰⁻¹². Las pruebas más sensibles para diagnosticar las alteraciones más tempranas son aquellas que valoran las alteraciones en el flujo de las pequeñas vías aéreas, tales como el FEF 25-75, MEF 50 o MEF 25 que son las primeras que se alteran, aunque tienen poco valor en el seguimiento del paciente por su gran variabilidad. El principal parámetro evolutivo en la FQ es el VEF1¹³⁻¹⁵.

Riekert et al¹⁶ reporta en pacientes adultos una asociación directamente proporcional entre una mala función pulmonar y una calidad de vida mala. Sin embargo existen pocos estudios en población pediátrica, no concluyentes con respecto a la correlación entre la función pulmonar y la calidad de vida.

2.3 CALIDAD DE VIDA EN FIBROSIS QUISTICA

Muchos instrumentos y cuestionarios se han desarrollado en los últimos 20 años para determinar la calidad de vida en pacientes pediátricos crónicos¹⁷⁻²². Algunos de estos cuestionarios han sido ya validados en diferentes idiomas²²⁻²⁵. Originalmente se desarrollaron en Francia en 1996 tanto para niños como para adultos²⁶.

La calidad de vida de los pacientes con neumopatía crónica es un buen indicador de la gravedad de la enfermedad y se ha visto que se relaciona significativamente con la frecuencia de las exacerbaciones, así como con la evolución de los pacientes^{16,27,28}. En estudios recientes, se ha observado que la calidad de vida es peor en los pacientes que presentan una mayor frecuencia de exacerbaciones^{29,30}, que las exacerbaciones sucesivas limitan marcadamente la recuperación de la calidad de vida³¹ y que la prevención de las exacerbaciones puede hacer más lento el deterioro progresivo del estado de salud³². Además, la calidad de vida ha sido un predictor independiente de mortalidad en varios estudios^{33,34}, por lo que tiene una gran importancia como factor pronóstico de la enfermedad.

La Organización Mundial de la Salud considera que la calidad de vida relacionada con enfermedad pulmonar crónica, estos pacientes se encuentra lejos de lo ideal recientemente se ha hecho hincapié en la literatura internacional acerca de la importancia del seguimiento tanto con fines clínicos como de investigación de la calidad de vida de niños con FQ²⁷.

Los cuestionarios de calidad de vida tanto en pacientes pediátricos como en adultos evalúan en forma general 5 aspectos relacionados con la salud: salud (aspecto o condición) física, mental funcionamiento social, roles funcionales y percepción general de la salud.

Por lo anterior es de importancia la correlación entre la función pulmonar como determinante de la calidad de vida en los pacientes con Fibrosis Quística.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Existe una relación entre la función pulmonar y la calidad de vida de pacientes pediátricos portadores de FQ?

V. OBJETIVO

Relacionar la calidad de vida (CV) con la función pulmonar en niños con FQ.

VI. HIPOTESIS

HIPOTESIS ALTERNA

El deterioro en la función pulmonar se correlaciona en forma directamente proporcional con la Calidad de Vida de pacientes pediátricos portadores de FQ.

HIPOTESIS NULA

La función pulmonar no se correlaciona en ninguna forma con la calidad de vida de pacientes pediátricos portadores de FQ.

VII. METODOS

DISEÑO

Transversal, descriptivo, observacional, prospectivo y prolectivo.

FUENTES PARA OBTENCION DE LOS PACIENTES

Los sujetos fueron reclutados de la Clínica de Fibrosis Quística del Hospital Infantil de México "Federico Gómez". Se invitó a participar a los pacientes que cumplieran con los criterios de selección y el muestreo se realizó por casos consecutivos.

TAMAÑO MUESTRAL

Para este cálculo se utilizó la fórmula descrita por Feinstein para estimación del tamaño muestral con distribución normal para dos colas: $n = \sigma^2 (z_{1-\beta} + z_{1-\alpha/2})^2 / (\mu_0 - \mu_1)^2$. Se determinó con un α de 0.05 y β de 80%; para detectar una diferencia entre grupos de 4 puntos en la escala de calidad de vida en relación con el VEF1, de acuerdo a lo referido en el estudio de Britto et al²⁷, aunque si bien no es el objetivo de dicho estudio, no existen otras referencias que nos permitan determinar el tamaño muestral. La desviación estándar se manejará de 10 en forma empírica al no existir referencias en la literatura que nos permitan determinarla. Lo cual da un total de 17 pacientes, sin embargo para incrementar el poder de la muestra se ingresaron 46 pacientes.

CRITERIOS DE INCLUSION

1. Diagnóstico confirmado de FQ mediante dos pruebas positivas de cloro en sudor por el método de iontoforesis cuantitativa con pilocarpina, o bien mediante la identificación de mutaciones conocidas en ambos alelos del gene CFTR⁶.
2. Mayores de 6 años
3. Sexo indistinto
4. Clínicamente estables antes y durante el estudio, confirmado mediante el interrogatorio y exploración física.
5. Capaces de realizar espirometría.
6. Alfabetizados es decir pacientes que sepan leer y escribir ya que la complementación del cuestionario requiere al menos de lectura adecuada.
7. Aceptación y firma de consentimiento informado para participar en el estudio.

CRITERIOS DE EXLUSION

1. Inestabilidad clínica

CRITERIOS DE ELIMINACION

1. Espirometrías sin adecuada calidad
2. Falla en el llenado del cuestionario ya sea por parte del paciente o de los padres.
3. Exacerbación pulmonar al momento del estudio
4. No acepten participar en el estudio

PROCEDIMIENTO

Se dio a conocer y firmar una carta de consentimiento informado escrito a ambos padres así como al paciente en caso de ser mayor de 8 años.

Registramos los datos clínicos y demográficos en una base de datos, la talla y peso se determinaron por un solo investigador previamente estandarizado (valorado con prueba kappa), para evitar la variabilidad intra e interobservador.

La función pulmonar fue determinada mediante espirometría de acuerdo a los estándares ya establecidos por la Sociedad Americana de Tórax (ATS)³⁵, utilizando las tablas de Knudson³⁶ para calcular el porcentaje del valor predictivo.

Se entregó un cuestionario de calidad de vida para pacientes pediátricos (Child health questionnaire CHQ) el cual fue contestado tanto por el niño como por los padres o en su defecto tutor, de acuerdo a los lineamientos internacionales ya descritos para dicho cuestionario³⁷.

VARIABLES

INDEPENDIENTES

Función pulmonar fue determinada por las variaciones del Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (VEF1) mediante una espirometría. Determinando el porcentaje de caída del VEF1 en el último año. Dicho estudio se realizó mediante un sistema de espirómetro MedGraphics preVent™, realizándose mediciones cuantitativas discretas.

DEPENDIENTES

Calidad de vida (Cuestionario de Calidad de Vida™ CHQ)

El CHQ pertenece a un grupo de cuestionarios para establecer la calidad de vida en niños de 5 a 18 años de edad. Las 14 mediciones del CHQ son únicamente para el estado físico y conceptos psicosociales. Este cuestionario se encuentra debidamente validado en Español (México)³⁷⁻³⁸. Esta variable se midió como cuantitativa discreta.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Este estudio presenta como limitación que es necesaria la alfabetización tanto de los padres como del paciente para su realización, lo cual restringe el criterio de selección y puede comprometer la validez externa de nuestro estudio.

INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCION DE LOS DATOS

Para obtener la función respiratoria se utilizó un sistema de espirometría portátil marca MedGraphics preVent™.

La calidad de vida se determinó mediante un cuestionario de calidad de vida ya debidamente validado de acuerdo a lo descrito en la página web con las especificaciones del mismo, solicitado en la página web www.healthtchq.org³⁷⁻³⁸ para su autorización de uso y envío del mismo, y se evaluó de acuerdo al manual ya establecido para el mismo.

ANALISIS ESTADISTICO

No tuvimos valores perdidos por lo que no fue necesaria ninguna medida agregada.

Para los datos demográficos tales como edad, peso y talla, se realizó estadística descriptiva determinando medidas de tendencia central (media, de no tener distribución normal se presentarán los resultados con mediana, y su respectiva desviación estándar), el género es presentado en porcentajes y frecuencias.

Las asociaciones bivariadas entre las escalas física y psicosocial y las variables independientes se determinó utilizando t de student para variables continuas y prueba de chi cuadrada para las variables categóricas.

Se utilizó regresión lineal múltiple para identificar las variables independientes que expliquen mejor el modelo.

Para dicho fin se empleó el paquete estadístico SPSS 15.

CONSIDERACIONES ETICAS

Se trata de un estudio con riesgo menor al mínimo, se trabajó bajo los lineamientos internacionales para la investigación con humanos. Aprobado por el comité de ética del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" (HIM/2008/028).

CONSIDERACIONES DE BIOSEGURIDAD

Este estudio no contempló toma de ninguna muestra biológica, y se encuentra aprobado por el comité de bioseguridad del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" (HIM/2008/028).

VIII. RESULTADOS

Se reclutaron 46 pacientes de los cuales no se excluyó ni eliminó ningún paciente. 52% fueron mujeres y 48% hombres, la edad al momento del estudio tuvo una media de 10.5 años (± 3.63).

De estos pacientes la mediana de edad al diagnóstico fue de 28 meses con una desviación estándar de 45.76.

En cuanto a las pruebas de función pulmonar VEF1% la mediana fue de 56% con una desviación estándar de 30.4.

El cuestionario de calidad de vida se dividió en 14 apartados entre los cuales se encuentra:

1. Salud general, 2. Función física, 3. Papel social de las limitaciones emocionales, 4. Papel social de las limitaciones conductuales, 5. Papel social de las limitaciones físicas, 6. Dolor o malestares, 7. Conducta, 8. Comportamiento general, 9. Salud mental, 10. Autoestima, 11. Percepción de la salud general, 12. Modificaciones en la salud, 13. Actividades de la familia y 14. Cohesión familiar; los cuales arrojaron los resultados mostrados en la siguiente tabla.

	Media	Mediana	Desviación Estándar (DE)	Rango
Salud general (GGH)	54.56	60	25.11	30-100
Función física (PF)	83.89	85.05	15.10	33.11-100
Papel social de las limitaciones emocionales (RE)	86.33	100	22.34	11-100
Papel social de las limitaciones conductuales (RB)	90.15	88.66	11.82	55-100
Papel social de las limitaciones físicas (RP)	85.29	88.67	17.85	33-100
Dolor o malestares (BP)	70.22	70	26.28	0-100
Conducta (BE)	74.11	74.22	13.85	31.25-100
Comportamiento general (GBE)	61.95	60	24.82	30-100
Salud mental (MH)	73.27	73.44	10.65	50-96.88
Autoestima (SE)	77.76	76.79	13.61	50-100
Percepción de la salud general (GH)	45.56	44.79	13.74	16.67-75
Modificaciones en la salud (CH)	3.89	4	1.06	1-5
Actividades de la familia (FA)	66.58	70.83	26.69	8.33-100
Cohesión familiar (FC)	67.50	85	27.76	0-100

El análisis bivariado para variables cuantitativas continuas con distribución normal se realizó mediante prueba t de student y para las variables categóricas o sin distribución normal, determinada mediante la prueba de Shapiro Wilk; obteniendo los siguientes resultados:

	Sig. (2 colas)	IC 95%	
		Menor	Mayor
Salud general (GGH)	.112	5.55	20.18
Función física (PF)	.000	5.19	-9.86
Papel social de las limitaciones emocionales (RE)	.000	5.73	-11.22
Papel social de las limitaciones conductuales (RB)	.000	4.79	-16.94
Papel social de las limitaciones físicas (RP)	.000	5.04	-11.58
Dolor o malestares (BP)	.275	6.02	5.47
Conducta (BE)	.046	5.13	-.22
Comportamiento general (GBE)	.785	5.86	13.41
Salud mental (MH)	.041	4.59	-.44
Autoestima (SE)	.005	4.82	-4.49
Percepción de la salud general (GH)	.000	4.48	27.03
Modificaciones en la salud (CH)	.000	4.47	68.68
Actividades de la familia (FA)	.625	6.11	9.30
Cohesión familiar (FC)	.476	5.48	7.10

Para determinar las variables en que influye directamente el deterioro del VEF1 se realizó un modelo de regresión lineal detectando los siguientes resultados:

	P>[t]	IC 95%	
Función física (PF)	0.836	-.89	.73
Papel social de las limitaciones emocionales (RE)	0.822	-.47	.59
Papel social de las limitaciones conductuales (RB)	0.949	-.89	.96
Papel social de las limitaciones físicas (RP)	0.854	-.65	.78
Conducta (BE)	0.033	-2.29	-.11
Salud mental (MH)	0.309	-.57	1.76
Autoestima (SE)	0.703	-.86	1.27

Percepción de la salud general (GH)	0.116	-.15	1.33
Modificaciones en la salud (CH)	0.582	-8.39	14.73
Cohesión familiar (FC)	0.022	.09879	1.1720

IX. DISCUSION

En la actualidad no existen estudios que determinen como objetivo primario la relación entre la función pulmonar y la calidad de vida, sin embargo existen estudios como el de Britto et al²⁷ que demuestra que no hay asociaciones significativas del VEF1 con la calidad de vida, pero al dividir la función respiratoria (VEF1) en dos grupos > y <70% se observa una diferencia de tres puntos en los puntajes físicos de la calidad de vida, al analizar nuestros datos mediante el análisis bivariado observamos repercusión importante tanto en la función física como psicosocial, sin embargo para determinar las variables que mejor explican el modelo mediante regresión lineal encontramos un impacto significativo de la función respiratoria medida como VEF1 tanto en la conducta como en la cohesión familiar.

Lo anterior nos lo podemos explicar, ya que el detrimento en la función pulmonar pudiese condicionar modificaciones a nivel de conducta, incidiendo principalmente en la dificultad que presentan estos pacientes para ser aceptados por otros niños de su edad, manifestándose también con mal manejo del enojo.

Probablemente la función pulmonar incida sobre la cohesión familiar, entendida como la capacidad para llevarse bien entre los miembros de la familia, debido a que a mayor deterioro de la función respiratoria condiciona mayores modificaciones en las actividades de la vida diaria, generando desacuerdos que detrimentan la unión de la familia, por ello el apoyo psicológico tanto para el entendimiento de la enfermedad como del enfermo tal vez favorecerían este punto, siendo una herramienta que podría implementarse en forma rutinaria en estos pacientes.

Consideramos que la falta de asociación de la función pulmonar con los puntajes de la función física se debe a la falta de comprensión de los pacientes pediátricos de su enfermedad y limitantes físicas.

Es notorio que en diversos estudios realizados en población adulta no se ha podido dilucidar el mecanismo preciso mediante el cual el deterioro de la función respiratoria produce disminución en la calidad de vida, siendo así que al menos nuestro estudio permite una asociación específica con dos factores (conducta y cohesión familiar) los cuales aún no habían sido estudiados por otros autores.

X. CONCLUSIONES

Este tipo de estudios nos permite observar el impacto de la función respiratoria sobre los factores tanto sociales como físicos, sin embargo consideramos necesario realizar estudios prospectivos longitudinales para determinar si la progresión de la disfunción respiratoria realmente tiene un impacto en la calidad de vida de los pacientes pediátricos portadores de FQ, lo cual nos permitiría establecer estrategias adecuadas que nos permitan mejorar la calidad de vida de estos niños.

XI. ANEXOS

11.1 CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Hospital Infantil de México "Federico Gómez" Unidad de Neumología y Fisiología Pulmonar

Titulo del estudio: Calidad de vida y su relación con la condición funcional respiratoria VEF1 en pacientes con fibrosis quística en un Hospital de tercer nivel.

Investigadores: Dra. Minerva Berenice Juárez Meavepeña y Dr. José Luis Lezana Fernández

Lugar de realización del estudio: Hospital Infantil de México "Federico Gómez"
Este estudio pretende determinar la relación entre la calidad de vida de los pacientes portadores de Fibrosis Quística con su función pulmonar y la presencia de exacerbaciones pulmonares. Se cree que la disminución en la función pulmonar e incremento en las exacerbaciones deterioran la calidad de vida de estos pacientes.

La participación en el estudio es completamente voluntaria. Podré participar o retirarme del estudio en cualquier momento sin afectar o poner en peligro mi atención médica futura.

Si acepto participar sucederá lo siguiente:

1. Responderé una historia clínica completa
2. Permitiré el uso de mi expediente clínico para fines de investigación
3. Le realizarán una espirometría a mi hijo, lo cual determinara volúmenes pulmonares y no conlleva ningún riesgo para mi hijo.
4. Contestaremos mi hijo y yo un cuestionario de calidad de vida, el cual no representa ningún riesgo a la salud de mi hijo.
5. El participar en este estudio no genera riesgo alguno para mi salud, y en caso de que lo represente el equipo de investigación se compromete a absorberlos con el presupuesto de la investigación.

Beneficios.

1. Se me dará a conocer mi estado de salud.
2. Conoceré si mi hijo tiene alteraciones en su calidad de vida relacionadas a deterioro en su función respiratoria y/o exacerbación pulmonar.
3. En caso necesario tendré asesoría de la especialidad médica que así lo requiera.

Confidencialidad.

Los resultados de todas las pruebas del estudio se me informarán. La información obtenida en este estudio será considerada confidencial y será usada solo para efectos de investigación. Mi identidad será mantenida confidencial en la medida en que la ley lo permita.

Los médicos investigadores han contestado personalmente, a mi satisfacción, todas las preguntas respecto a este estudio y se han comprometido a mantenerme informado oportunamente de mis resultados. Si tengo más

preguntas, puedo ponerme en contacto con la Dra. Minerva Juárez al Tel 044 55 39 93 49 34 las 24 hrs del día.

Acepto que mi hijo_____ participe en esta investigación en forma voluntaria y libremente. He recibido una copia de este impreso y he tenido la oportunidad de leerlo.

Nombre y firma del padre o tutor del participante

Nombre y firma del Testigo _____
Parentesco con el paciente _____
Dirección y teléfono del Testigo _____

Nombre y firma del Testigo _____
Parentesco con el paciente _____
Dirección y teléfono del Testigo _____

Nombre y firma del Investigador _____

Fecha _____

11.2 FORMA DE ASENTIMIENTO PARA PACIENTES PEDIÁTRICOS

Calidad de vida y su relación con la condición funcional respiratoria VEF1 en pacientes con fibrosis quística en un hospital de tercer nivel.

Código del Estudio: _____ **Iniciales** _____ **del**
Paciente: _____

No. Protocolo HIM: _____ **Código de**
enrolamiento: _____

Responsable del Estudio: Dra. Minerva Berenice Juárez Meavepeña
Dr. José Luis Lezana Fernández.
Unidad de Neumología y Fisiología Pulmonar
Hospital Infantil de México "Federico Gómez"
Dr. Márquez 162 Col. Doctores, CP 06720
México D.F.

Estamos realizando un estudio de investigación sobre la relación de la condición funcional respiratoria VEF1, exacerbación pulmonar y la calidad de vida en pacientes portadores de Fibrosis Quística. Un estudio de investigación es una forma especial de averiguar algo. Estamos tratando de averiguar si la calidad de vida de los pacientes con FQ se ve afectada por la función respiratoria y los eventos de exacerbación pulmonar.

Si tu decides que quieres formar parte de este estudio, realizarás una prueba de función respiratoria (espirometría) y contestarás un cuestionario de calidad de vida lo cual no conlleva ningún riesgo para tu salud, así mismo obtendremos de tu expediente los datos inherentes a los eventos de exacerbación pulmonar durante el último año.

Los resultados nos permitirán realizar maniobras específicas para mejorar la calidad de vida de los niños con Fibrosis Quística.

No es obligatorio que participes en este estudio, tú lo decides voluntariamente. Si decides no participar en este estudio, continuaremos tu atención habitual en este Hospital.

Puedes hacer las preguntas que tú quieras al médico responsable del estudio o su equipo de trabajo, pero tus padres (o tutor) deben estar de acuerdo en que tú participes en este estudio.

El estudio no le costará dinero a ti o a tus padres.

Cuando termine el estudio, escribiremos un reporte sobre lo que encontramos, pero no usaremos tu nombre en este reporte.

Si deseas formar parte de este estudio, por favor escribe tu nombre y firma. Te entregaremos una copia de esta forma para que la conserves.

Yo, _____, quiero participar en este estudio de investigación.
(escribe aquí tu nombre)

(Firma aquí)

(Fecha)

Firma de quien administra el asentimiento

Fecha de la firma

Nombre de quien administra el asentimiento

Firma del Testigo 1

Fecha de la firma

Nombre del Testigo 1

Dirección del Testigo 1

Parentesco con el paciente

Firma del Testigo 2

Fecha de la firma

Nombre del Testigo 2

Dirección del Testigo 2

Parentesco con el paciente

11.3 CUESTIONARIO DE CALIDAD DE VIDA.

CHILD HEALTH QUESTIONNAIRE (CHQ-CF87)

CHILD SELF-REPORT FORM – 87 SPANISH (MEXICO)

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

NÚMERO DE IDENTIFICACIÓN

--	--	--	--	--	--	--	--

LA FECHA DE HOY

DÍA

MES

AÑO

INSTRUCCIONES: Este cuestionario pregunta tu opinión acerca de tu salud y bienestar. Las contestaciones que usted dé a las mismas son consideradas confidenciales. No hay respuestas correctas ni incorrectas. Si no sabes qué decir, por favor da la mejor respuesta posible. Por favor responde a cada pregunta. Por favor use la tinta azul o negra.



Marcas correctas:

SECCIÓN #1: TU SALUD

Excelente Muy buena Buena Regular Mala

1.1. En general, ¿cómo es tu salud?

SECCIÓN #2: TUS ACTIVIDADES FÍSICAS

Las siguientes preguntas se refieren a actividades físicas que podrías hacer en un día.

	Sí, muy difícil	Sí, algo difícil	Sí, un poco difícil	No, nada difícil
2.1. Durante las últimas 4 semanas, ¿te ha sido difícil hacer las siguientes cosas a causa de tu salud?				
a. Hacer cosas que requieren mucha energía, como jugar al fútbol, correr o caminar lejos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b. Cosas que requieren cierta energía, como andar en bicicleta o patines	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c. Caminar varias cuadras o subir varios pisos por las escaleras	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d. Caminar en tu escuela, vecindario o campo de juegos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e. Caminar una cuadra o subir un piso por las escaleras	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f. Hacer tus labores de la casa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g. Agacharte, levantar algo o ponerte en cuclillas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h. Comer, vestirse, bañarte o ir al baño tú solo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i. Acostarte y levantarte de la cama	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SECCIÓN #3: LA ESCUELA Y LAS ACTIVIDADES SOCIALES

- 3.1. Durante las últimas 4 semanas, ¿te ha sido difícil hacer los trabajos escolares o las actividades normales con los amigos a causa de problemas como SENTIRSE TRISTE O PREOCUPADO(A)?
- | | Si, muy difícil | Si, algo difícil | Si, un poco difícil | No, nada difícil |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| ¿Te ha sido difícil: | | | | |
| a. Hacer ciertas CLASES de trabajo escolar o actividades con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| b. Dedicar la CANTIDAD de tiempo acostumbrado al trabajo escolar o las actividades con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| c. Conseguir HACER aunque sea algo del trabajo escolar o hacer alguna actividad con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
- 3.2. Durante las últimas 4 semanas, ¿te ha sido difícil hacer los trabajos escolares o las actividades normales con los amigos a causa de problemas relacionados con tu COMPORTAMIENTO?
- | | Si, muy difícil | Si, algo difícil | Si, un poco difícil | No, nada difícil |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| ¿Te ha sido difícil: | | | | |
| a. Hacer ciertas CLASES de trabajo escolar o actividades con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| b. Dedicar la CANTIDAD de tiempo acostumbrado al trabajo escolar o las actividades con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| c. Conseguir HACER aunque sea algo del trabajo escolar o hacer alguna actividad con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
- 3.3. Durante las últimas 4 semanas, ¿te ha sido difícil hacer los trabajos escolares o las actividades normales con los amigos a causa de problemas relacionados con tu SALUD?
- | | Si, muy difícil | Si, algo difícil | Si, un poco difícil | No, nada difícil |
|--|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| ¿Te ha sido difícil: | | | | |
| a. Hacer ciertas CLASES de trabajo escolar o actividades con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| b. Dedicar la CANTIDAD de tiempo acostumbrado al trabajo escolar o las actividades con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| c. Conseguir HACER aunque sea algo del trabajo escolar o hacer alguna actividad con los amigos? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

SECCIÓN #4: DOLOR

4.1 Durante las últimas 4 semanas, ¿cuánto dolor físico o molestia has tenido?

Ninguno	Muy poco	Poco	Regular	Mucho	Muchísimo
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

4.2 Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia has tenido dolor físico o molestia?

Nunca	Una o dos veces	Algunas veces	Con cierta frecuencia	Con mucha frecuencia	Todos los días o casi todos los días
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SECCIÓN #5: COMPORTAMIENTO

A continuación hay una lista de frases que describen el comportamiento de los niños o los problemas que a veces tienen.

5.1. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia:

	Con mucha frecuencia	Con cierta frecuencia	Algunas veces	Casi nunca	Nunca
a. Te has comportado muy infantil para tu edad?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b. Has discutido?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c. Te ha sido difícil prestar atención?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d. No has hecho lo que tu maestro(a) o tus padres te piden hacer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e. Has querido estar solo(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f. Has mentido o engañado?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g. Te ha sido difícil hacer que otros niños te quieran?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h. Te has sentido torpe en tus movimientos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i. Te has escapado de casa?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j. Has tenido problemas para hablar (por ejemplo, has tartamudeado)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
k. Has robado cosas en casa?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
l. Has robado cosas fuera de casa?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
m. Te has comportado poco amablemente o malhumoradamente si no consigues lo que quieres?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
n. Te has puesto muy furioso/te has enfadado mucho/te ha dado mucha cólera si no consigues lo que quieres?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
o. Estar en compañía de otros te ha resultado difícil?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
p. Te ha sido difícil llevarte bien con otros?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5.2. Comparando tu comportamiento con el de otros niños de tu edad, ¿cómo es tu comportamiento en general:

Excelente	Muy bueno	Bueno	Regular	Malo
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SECCIÓN #6: TU BIENESTAR GENERAL

Las siguientes frases se refieren a la disposición de ánimo y los sentimientos que los niños pueden tener.

6.1. ¿Cuánto tiempo durante las últimas 4 semanas:

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Casi nunca	Nunca
a. Te has sentido triste?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b. Te han dado ganas de llorar?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c. Has tenido miedo o has estado asustado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d. Te has preocupado de cosas?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e. Te has sentido solo(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f. Te has sentido infeliz?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g. Has estado nervioso(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h. Has estado molesto(a) o enfadado(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i. Te has sentido feliz?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j. Has estado alegre?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
k. Has disfrutado de las cosas que haces?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
l. Te has divertido?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
m. Has estado inquieto(a) o intranquilo(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
n. Has tenido problemas para dormir?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
o. Has tenido dolores de cabeza?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
p. Te has querido a ti mismo(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SECCIÓN #7: AMOR PROPIO

¿Qué piensas de ti mismo(a), de la escuela y de otros? Tal vez te ayude si piensas en como otros niños de tu edad puedan sentir sobre estos temas.

7.1. Durante las últimas 4 semanas, ¿qué tan bien o mal has sentido sobre:	Muy bien	Algo bien	Ni bien ni mal	Algo mal	Muy mal
a. Ti mismo(a)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b. Tu trabajo escolar?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c. Tu capacidad para practicar deportes?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d. Tus amistades?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e. Las cosas que PUEDES hacer?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f. Cómo te llevas con otros?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g. Tu cuerpo y tu apariencia física?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h. Cómo te sientes la mayor parte del tiempo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i. Cómo te llevas con tu familia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j. Cómo es tu vida?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
k. Tu capacidad para ser amigo de otros?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
l. Lo que otros piensan de ti?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
m. Tu capacidad para hablar con otros?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
n. Tu salud en general?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SECCIÓN #8: TU SALUD

Las siguientes afirmaciones describen la salud de la gente.

8.1. ¿Qué tan cierta o falsa es cada afirmación para ti?	Absolutamente cierta	Bastante cierta	No sé	Bastante falsa	Absolutamente falsa
a. Mi salud es excelente.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b. Una vez estuve tan enfermo(a) que creí que me moriría.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c. Parece que yo no me enfermo mucho.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d. Parece que yo soy menos sano(a) que otros niños que conozco.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e. Nunca he estado muy, muy enfermo(a).	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f. Parece que siempre me enfermo.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
g. Creo que voy a estar menos sano(a) cuando crezca.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
h. Creo que voy a estar muy sano(a) cuando crezca.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
i. No me preocupo nunca de mi salud.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
j. Creo estar sano(a) ahora.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
k. Creo que yo me preocupo de mi salud más que otros niños de mi edad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

8.2. Comparando tu salud con la de hace un año, ¿cómo la calificarías ahora?

Mucho mejor ahora que hace un año	Algo mejor ahora que hace un año	Más o menos igual ahora que hace un año	Algo peor ahora que hace un año	Mucho peor ahora que hace un año
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SECCIÓN #9: TÚ Y TU FAMILIA

9.1. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia tu salud o comportamiento:

	Con mucha frecuencia	Con cierta frecuencia	Algunas veces	Casi nunca	Nunca
a. Ha limitado los tipos de actividades que ustedes podrían hacer como familia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
b. Ha interrumpido las actividades diarias de la familia (comer, ver la televisión)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
c. Le ha impedido a tu familia salir de improvizo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
d. Ha sido causa de tensión o conflicto en tu hogar?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
e. Ha sido una causa de desacuerdos y argumentos en tu familia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
f. Ha hecho que tu familia cancele o cambie sus planes a última hora?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

9.2. A veces las familias pueden tener dificultades para que sus miembros se lleven bien unos con otros. No siempre se ponen de acuerdo y pueden enojarse. En general, ¿cómo calificarías la capacidad de tu familia para llevarse bien unos con otros?

Excelente	Muy buena	Buena	Regular	Mala
<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

XII. REFERENCIAS

1. Macri CN, Tepper AM. Enfermedades respiratorias pediátricas. McGraw-Hill Interamericana. México, 2003;43:413-56.
2. (6) Salcedo PA, García NM. Fibrosis Quística. Ediciones Díaz De Santos, S.A. Madrid, España. 1998.
3. Andersen D. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: clinical and pathological study. *Am J Dis Child.* 1938;56:344-49
4. Riordan JR, Rommens JM, Kerem BS et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* 1989;245:1066-72.
5. Cobos BN, González PY. Tratado de neumología infantil. Ergon. Madrid, España. 2003
6. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. *J Pediatr.* 1998;132:589-95.
7. (8) Hill CM, editor. Practical guidelines for cystic fibrosis care. Londres: Churchill Livingstone, 1998.
8. Acton JD, Stark JM. Management of acute exacerbations of cystic fibrosis lung disease. *Clin Pulm Med* 1999; 6: 153-164.
9. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J).* 2006;82:151-6.
10. Ramsey BW. Management of pulmonary disease in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1996; 335: 179-188.
11. Davis PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154: 1229-1256.
12. Grupo de trabajo "Fibrosis Quística" (Sociedad Española de Neumología Pediátrica). Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística. *An Exp Pediatr* 1999; 50: 625-634.
13. Nickerson BG, Lemen RJ, Verdes CB. Within-subject variability and percent change for significance of spirometry in normal subjects and in patients with cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis,* 1980;122:128-34.
14. Wall MA, LaGesse PC, Istvan JA. The worth of routine spirometry in a cystic fibrosis clinic. *Pediatr Pulmonol* 1998 Apr;25(4):231-7.
15. Marostica PJ, Weist AD, Eigen H, Angelicchio C, Christoph K, Savage J, Grant D, Tepper RS. Spirometry in 3- to 6-year-old children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002 Jul;166(1):67-71.
16. Riekert KA, Bartlett SJ, Boyle MP, Krishnan JA, Rand CS. The association between depression, lung function, and health-related quality of life among adults with cystic fibrosis. *Chest.* 2007 Jul;132(1):231-7.
17. Czyzewski DI, Mariotto MJ, Bartholomeu LK, Le Compte SH, Sockrider MM. Measurement of quality of well being in a child and adolescent cystic fibrosis population. *Med Care.* 1994;32:965-72.
18. Staab D, Wenninger K, Gebert N, Rupprath K, Bisson S, Trettin M, et al. Quality of life in patients with cystic fibrosis and their parents: what is important besides disease severity? *Thorax.* 1998;53:727-31.
19. Bradley J, Dempster M, Wallace E, Elborn S. The adaptations of a quality of life questionnaire for routine use in clinical practice: the Chronic

Respiratory Disease Questionnaire in cystic fibrosis. *Qual Life Res.* 1999;8:65-71.

20. Gee L, Abbot J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Development of disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax.* 2000;55: 946-54.

21. Goldbeck L, Schmitz TG. Comparison of three generic questionnaires measuring quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: the 36-item short form health survey, the quality of life profile for chronic disease, and the questions on life satisfaction. *Qual Life Res.* 2001;10:23-36.

22. Henry B, Aussage P, Grosskopf C, Goehrs JM. Development of a cystic fibrosis questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual Life Res.* 2003;12:63-76.

23. Quittner AL, Sweeny S, Watrous M, Munzenberger P, Bearss K, Nitza AG, et al. Translation and linguistic validation of a disease specific quality of life measure for cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2000;25:403-14.

24. Wenninger K, Aussage P, Wahn U, Staab D, the German CFQ Study Group. The revised German cystic fibrosis questionnaire: validation of disease. Specific health-related quality of life instrument. *Qual Life Res.* 2003;12:77-85.

25. Modi AC, Quittner AL. Validation of disease-specific measure of health-related quality of life for children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2003;28:535-46.

26. Henry G, Grosskopf C, Aussage P, the CFQoL Study Group. Construction of a disease-specific quality of life questionnaire for cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1996;14(suppl):337-8.

27. Britto MT, Kotagal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J and Wilmott RW. Impact of recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2002;121:64-72.

28. Xie G, Li Y, Shi P, Zhou B, Zhang P, and Wu Y. Baseline pulmonary function and quality of life 9 years later in a middle-aged chinese population. *Chest* 2005; 128(4):2448-57.

29. Seemungal TAR, Donaldson GC, Paul EA, Bestall JC, Jeffries DJ, Wedzicha JA. Effect of exacerbation on quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 1998;157:1418-22.

30. Miravittles M, Ferrer M, Pont A, Zalacain R, Álvarez-Sala JL, Masa F, et al.. Effect of exacerbations on quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a 2 year follow up study. *Thorax.* 2004;59:387-95.

31. Spencer S, Jones PW, GLOBE Study Group. Time course of recovery of health status following an infective exacerbation of chronic bronchitis. *Thorax.* 2003;58:589-93.

32. Spencer S, Calverley PM, Burge PS, Jones PW. Impact of preventing exacerbations on deterioration of health status in COPD. *Eur Respir J.* 2004;23:698-702.

33. Almagro P, Calbo E, Ochoa de Echaguen A, Barreiro B, Quintana S, Heredia JL, et al. Mortality after hospitalization for COPD. *Chest.* 2002;121:1441-8.

34. Domingo-Salvany A, Lamarca R, Ferrer M, García-Aymerich J, Alonso J, Félez M, et al. Health-related quality of life and mortality in male patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166:680-5.

35. American Thoracic Society. Lung function testing: selection of reference values and interpretative strategies. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144:1202–1218
36. Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, Burrows B. Changes in the normal maximal expiratory flow volume curve with growth and age. *Am Rev Respir Dis* 1983; 127: 725-34.
37. En www.healthctchq.org
38. Weidmer, M.A., Brown, J., & Garcia, L. (1999). Translating the CAHPS™ survey instruments into Spanish. *Medical Care*, 37: 89-96.