



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO.
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO.**



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.
DELEGACION REGIONAL MICHOACÁN.
UNIDAD MEDICINA FAMILIAR N° 80.**

**TESIS
PARA OBTENER EL GRADO DE
ESPECIALISTA EN MEDICINA FAMILIAR.**

PRESENTA:

Jesús Arellano Garibay.
MÉDICO CIRUJANO Y PARTERO.
CURP: AEGJ750723HMNRRS07
MATRICULA: 99177890.

TITULO

**SOSPECHA DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN NIÑOS DE 1 A 7
AÑOS DE EDAD MEDIANTE LA ESCALA PRIDE Y SU CORRLACIÓN CON LA
FUNCIONALIDAD FAMILIAR.**

ASESOR DE TESIS:

DR. ALAIN R RODRIGUEZ OROZCO.

Doctor en Ciencias, División de Posgrado, Facultad de Medicina
"Dr. Ignacio Chávez" Universidad Michoacana, San Nicolás de Hidalgo, Morelia,
Michoacán.
México

CO-ASESOR DE TESIS:

DRA LETICIA DUARTE PEDRAZA.

Especialista en Medicina Familiar.
Profesora Titular de la Residencia en Medicina familiar en la Unidad de medicina Familiar
N° 80 Morelia Mich.

ASESOR ESTADISTICO:

MAT. CARLOS GOMEZ ALONSO.

Matemático Analista. Centro de Investigación Biomédica. Instituto Mexicano
Del Seguro Social, Michoacán

N° DE AUTORIZACION DEL COMITE LOCAL DE INVESTIGACION: R-2010-1602-30.

Morelia, Michoacán, México, Marzo 2011



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.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL.

DR BENIGNO FIGEROA NÚÑEZ.
COORDINADOR DELEGACIONAL DE INVESTIGACIÓN.

DR LUIS ESTRADA SALAZAR.
COORDINADOR DELEGACIONAL DE EDUCACION.

DR RUBEN RICARDO GARCÍA JIMENEZ.
DIRECTOR DE LA UNIDAD DE MEDICINA FAMILIAR N° 80.

DRA OLIVA MEJÍA RODRÍGEZ.
COORDINADORA CLÍNICA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD DE
UNIDAD DE MEDICINA FAMILIAR N° 80.

DRA LETICIA DUARTE PEDREZA.
PROFESORA TITULAR DE LA ESPECIALIDAD EN MEDICINA FAMILIAR DE LA
UNIDAD DE MEDICINA FAMILIAR N° 80



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA.**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
DR PELAYO VILAG PUIG.**

**SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIONES MÉDICAS
DR CARLOS LAVALLA MONTALVO**

**DEPARTAMENTO DE MEDICINA FAMILIAR
DR FRANCISCO JAVIER F. GOMEZ CLAVELINA.**

PRÓLOGO

Este trabajo se realizó en el área de consulta externa de la Unidad de Medicina Familiar N° 80 del Instituto Mexicano del Seguro Social, en la ciudad de Morelia Michoacán México.

ASESOR DE TESIS:

DR. ALAIN R RODRIGUEZ OROZCO.

Doctor en Ciencias.

División de Posgrado, Facultad de Medicina "Dr. Ignacio Chávez" Universidad Michoacana, San Nicolás de Hidalgo, Morelia, Michoacán. México

CO-ASESOR DE TESIS:

DRA LETICIA DUARTE PEDRAZA.

Especialista en Medicina Familiar.

Profesora Titular de la Residencia en Medicina familiar en la Unidad de medicina Familiar N° 80 Morelia Mich.

ASESOR ESTADISTICO:

MAT. CARLOS GOMEZ ALONSO.

Matemático Analista. Centro de Investigación Biomédica.
Instituto Mexicano Del Seguro Social, Michoacán

AGREDECIMIENTOS:

A Dios por darme la fuerza para seguir adelante a pesar de la adversidad.

A mis compañeros y amigos de residencia que con su apoyo y palabras de aliento pude salir delante de muchos problemas durante la residencia.

A mis tutores que con su enseñanza aprendí los valores del ser humano de la medicina familiar y de la vida.

A la Dra. Lety y a la Dra. Oliva ya que en el momento de mi vida en que me sentí perdido me indicaron el camino a seguir y con su apoyo pude salir adelante gracias por ser estrictas conmigo ahora soy un mejor médico y un mejor ser humano y espero nunca defraudarlas y llevar muy en alto a la Medicina Familiar.

A mis hijos Montserrat y Marco Tulio que son y han sido mis dos grandes motores en la vida que gracias a su amor y su alegría me dan la fuerza para no desistir.

A mis padres que a pesar de la adversidad e contado con su apoyo incondicional y que gracias a ellos estoy aquí en este tiempo.

Y en especial a mi esposa Josefina que con su amor y apoyo pude superar todos los obstáculos durante estos 3 años de especialidad ya que siempre ha estado a mi lado compartiendo mis logros y fracasos y siempre ha tenido una palabra de aliento para no caer solo puedo decirte: "gracias y este logro no es solo mío es de los dos".

INDICE:

| CONTENIDO | PAG |
|---------------------------------------|------------|
| I. RESUMEN..... | 2 |
| II. SUMMARY..... | 3 |
| III. ABREVIATURAS Y GLOSARIO..... | 4-11 |
| IV. RELACION DE TABLAS Y FIGURAS..... | 12-13 |
| V. INTRODUCCION..... | 14 |
| VI. ANTECEDENTES..... | 15-23 |
| VII. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA..... | 24 |
| VIII. JUSTIFICACION..... | 25 |
| IX. HIPOTESIS..... | 26 |
| X. OBJETIVOS..... | 27 |
| XI. MATERIAL Y METODOS..... | 28-37 |
| XII. RESULTADOS..... | 38-65 |
| XIII. DISCUSION..... | 66-68 |
| XIV. CONCLUSIONES..... | 69 |
| XV. SUGERENCIAS..... | 70 |
| XVI. ASPECTOS ETICOS..... | 71-72 |
| XVII. RECURSOS..... | 73 |
| XVIII. BIBLIOGRAFIAS..... | 74-76 |
| XIX. RELACION DE ANEXOS..... | 77-84 |

I.-RESUMEN

SOSPECHA DE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN NIÑOS DE 1 A 7 AÑOS DE EDAD MEDIANTE LA ESCALA PRIDE Y SU CORRELACION CON LA FUNCIONALIDAD FAMILIAR. Arellano G: J, Orozco R: A, Duarte P. L, Gómez A.C.

Antecedentes.-Las Inmunodeficiencias Primarias (IDP) son trastornos inmunológicos en donde hay una deficiente producción de anticuerpos que propicia infecciones frecuentes y puede afectar la funcionalidad familiar. Tener un instrumento que nos oriente a identificar a niños con alguna IDP es de gran ayuda en la atención primaria **Objetivo:-** Identificar IDP en niños de 1 a 7 años por medio de la escala PRIDE y evaluar el funcionamiento familiar. **Material y Métodos:-** es un estudio transcepcional-descriptivo se aplico a 400 niños de la UMF No 80 la escala PRIDE para sospecha de IDP y la escala FF-SIL para evaluar la funcionalidad familiar. **Análisis estadístico:-** se evaluó la desviación estándar para variables continuas, correlación de variables mediante tablas de contingencia y se analizo la fiabilidad del instrumento. **Resultados:-** al aplicar la escala PRIDE 9 niños obtuvieron más de 25 puntos y 391 menos de 25 puntos, la fiabilidad de la escala fue de .717 (Alfa de Crombach) se encontró significancia estadística en niños con antecedentes de consanguinidad con edad de 1 a 3.11 años ($p=.002$) y en los niños de 4 a 5.11 años ($p=.003$) en la frecuencia de infecciones respiratorias agudas en los tres grupos de edad presento una $p=.001$ se encontró 8(2.0%) niños n el grupo de riesgo de IDP y 58 (14.5%) niños en el grupo sin riesgo de IDP, se observa afectación en la funcionalidad familiar en los dominios de rol ($p=.009$) y Adaptabilidad($p=.033$). **Conclusiones:-** se encontró significancia importante entre los factores de riesgo para IDP con puntaje en escala PRIDE mayor de 25 lo que significa una alta sospecha de IDP no se encontró afectación en la funcionalidad familiar importante solo en los dominios de Armonía, Adaptabilidad y Rol. **Palabras clave:** - Inmunodeficiencias Primarias, PRIDE, Funcionalidad Familiar.

II: ATRACT.

SUSPICION OF PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES IN CHILDREN OF 1 TO 7 YEARS OF AGE BY MEANS OF SCALE PRIDE AND ITS CORRELATION WITH THE FAMILIAR FUNCTIONALITY. Arellano G. J, Orozco R. A, Duarte P. L, Gómez A.C.

Antecedents. – The primary immunodeficiency (IDP) is immunological upheavals in where there is a deficient production of antibodies that causes frequent infections and can affect the familiar functionality. To have an instrument that orients to us to identify to children with some IDP is helpful in the primary attention Objective: - To identify IDP in children of 1 to 7 years by means of scale PRIDE and to evaluate the familiar operation.

Material and Methods: - it is a transcepcional-descriptive study I am applied to 400 children of 80 UMF scale PRIDE for suspicion of IDP and scale FF-SIL not to evaluate the familiar functionality **Statistical analysis:** - I evaluate the standard deviation for continuous variables, correlation of variables by means of contingency tables and I analyze the reliability of the instrument

Results: - when applying scale PRIDE 9 children obtained more than 25 points and 391 less than 25 points, the reliability of the scale was of,717 (Alpha of Crombach) was statistical significance in children with antecedents of consanguinity with age of 1 to 3,11 years ($p=.002$) and in the children of 4 to 5,11 years ($p=.003$) in the frequency of acute respiratory infections in the three groups of age I present/display one $p=.001$ was 8 (2,0%) young n the group of IDP risk and 58 (14,5%) young ones in the group without IDP risk, are observed affectation in the familiar functionality in the roll dominions ($p=.009$) and Adaptability ($p=.033$). **Conclusions:** - was important significance between the factors of risk for IDP with score on a scale greater PRIDE of 25 what means a high suspicion of IDP not found affectation in the single important familiar functionality in the dominions of Harmony, Adaptability and Roll.

Key words: - Primary Immunodeficiency, PRIDE, Familiar Functionality.

III.-ABREVIATURAS Y GLOSARIO:

ABREVIATURAS.

FF-SIL:- prueba de percepción de funcionamiento familiar.

IDP:- inmunodeficiencias primarias.

IgA:- inmunoglobulina A.

IgAD:- deficiencia de inmunoglobulina A.

IgG:- inmunoglobulina G.

IgM:- inmunoglobulina M.

MHC:- complejo mayor de histocompatibilidad.

PRIDE: - primary immunodeficiency disease evaluation.

TCR: -receptor de células T.

VIH:- Virus de la inmunodeficiencia adquirida humana.

GLOSARIO.

Absceso:- es una infección e inflamación del tejido del organismo caracterizado por la hinchazón y la acumulación de pus. Puede ser externo y visible, sobre la piel, o bien interno.

Adaptabilidad:- es la habilidad de la familia para cambiar de estructura de poder, relación de roles y reglas, ante una situación que lo requiera.

Afectividad:- es la capacidad de los miembros de la familia para vivenciar y demostrar sentimientos y emociones positivas unos a los otros.

Agamaglobulinemia congénita ó de Bruton:- Es una enfermedad hereditaria, caracterizada por niveles muy bajos de inmunoglobulinas protectoras y las personas afectadas desarrollan infecciones repetitivas. La agamaglobulinemia es un trastorno poco común que afecta principalmente a los varones. Es el resultado de una anomalía genética que bloquea el desarrollo de células del sistema inmunitario maduras y normales, llamadas linfocitos B.

Albinismo:- es una condición genética en la que hay una ausencia congénita de pigmentación (melanina) de ojos, piel y pelo en los seres humanos y en otros animales causado por una mutación en los genes. El albinismo es hereditario, (cromosoma 11q) y se transmite de forma autosómica recesiva

Síndrome de Chediak-Higashi:- Es una rara enfermedad hereditaria de los sistemas inmunitario y nervioso, caracterizada por una colocación pálida del cabello, los ojos y la piel. En personas con esta enfermedad, no se produce apropiadamente un gránulo de la

piel que normalmente contiene melanina, ocasionando disminución en su color (pigmentación). Una anomalía en los gránulos encontrados en ciertos tipos de glóbulos blancos causa problemas en el sistema inmunitario.

Anemia de Fanconi:- es una enfermedad hereditaria rara con una frecuencia de 1 por cada 350.000 nacimientos. Tiene un patrón de herencia autosómica recesiva. Esta enfermedad está asociada a mutaciones en alguno de los 13 genes FANC actualmente descritos. Es una enfermedad hematológica que se desarrolla de forma gradual con una disminución de las tres series celulares sanguíneas (pancitopenia) eritrocitos (glóbulos rojos), leucocitos (blancos) y plaquetas, durante la infancia, es más frecuente en varones con una relación de 1,3:1. Se asocia con frecuencia a otras anomalías congénitas: anomalías del esqueleto, corazón y riñones, malformaciones del sistema nervioso central con retraso mental y pigmentación anormal de la piel. Los pacientes con AF presentan cierta disposición a desarrollar tumores, principalmente hematológicos.

Anemia:- es una enfermedad hemática que es debida a una alteración de la composición sanguínea y determinada por una disminución de la masa eritrocitaria que condiciona una concentración baja de hemoglobina. La anemia es una definición de laboratorio que entraña un recuento bajo de eritrocitos y un nivel de hemoglobina menor de lo normal.

Antibiótico:- es una sustancia química producida por un ser vivo o derivada sintética de ella que a bajas concentraciones mata o impide el crecimiento de ciertas clases de microorganismos sensibles, generalmente bacterias. Se dice que un antibiótico es bacteriostático si impide el crecimiento de los gérmenes, y bactericida si los destruye

Armonía:- es la correspondencia entre los intereses y necesidades individuales con los de la familia en un equilibrio emocional positivo

Ataxia telangectasia:- es hereditaria, lo cual significa que se trasmite de padres a hijos. Es un rasgo autosómico recesivo, lo cual significa que ambos padres tienen que aportar un gen defectuoso para que el niño tenga síntomas del trastorno es una enfermedad de inmunodeficiencia primaria que afecta a un número de diversos órganos en el cuerpo.

Atopia:- se emplea el término «atopía» para referirse al tipo de mecanismo inmunitario que presentan las enfermedades atópicas, las cuales constituyen un grupo de trastornos alérgicos mediados por el efecto y acción de anticuerpos IgE sobre las células.

Bacteria:- Son seres generalmente unicelulares que pertenecen al grupo de los protistas inferiores. Son células de tamaño variable cuyo límite inferior está en las 0,2m y el superior en las 50m; sus dimensiones medias oscilan entre 0,5 y 1m. Las bacterias tienen una estructura menos compleja que la de las células de los organismos superiores: son

células procariotas su núcleo está formado por un único cromosoma y carecen de membrana nuclear

Linfocitos B:- son los leucocitos de los cuales depende la inmunidad mediada por anticuerpos con actividad específica de fijación de antígenos. Las células B, que constituyen un 5 a 15% del total de linfocitos dan origen a las células plasmáticas que producen anticuerpos.

Célula:- del latín cellula, diminutivo de cellam, celda, cuarto pequeño es la unidad morfológica y funcional de todo ser vivo es el elemento de menor tamaño que puede considerarse vivo. De este modo, puede clasificarse a los organismos vivos según el número de células que posean: si sólo tienen una, se les denomina unicelulares como pueden ser los protozoos o las bacterias, organismos microscópicos; si poseen más, se les llama pluricelulares.

Linfocitos T:- pertenecen al grupo de leucocitos que son conocidos como linfocitos, estas células tienen núcleos de forma ovoide que ocupan la mayoría del espacio intracelular. Los linfocitos T son los responsables de coordinar la respuesta inmune celular constituyendo el 70% del total de los linfocitos que segregan proteínas o citoquinas. También se ocupan de realizar la cooperación para desarrollar todas las formas de respuestas inmunes, como la producción de anticuerpos por los linfocitos B.

Celulitis:- es una infección bacteriana de la capa más profunda de la piel. Las bacterias pueden penetrar al cuerpo a través de una ruptura de la piel, como una cortadura, un arañazo o una mordida. Las infecciones en la piel suelen ser en la capa superior y desaparecen con los cuidados adecuados.

Cohesión:- es la unión física y emocional al enfrentar diferentes situaciones y en la toma de decisiones de las tareas domésticas.

Comunicación:- es cuando los miembros de la familia son capaces de transmitir sus experiencias y conocimientos de forma clara y directa

Consanguinidad:- es la relación de sangre entre dos personas: los parientes consanguíneos son aquellos que comparten sangre por tener algún pariente común.

Cromosoma X:- es uno de los cromosomas sexuales del ser humano y otros mamíferos. En seres humanos está situado en el llamado par 23. Cuando en el par 23 se da XX el sexo del individuo es cromosómicamente llamado hembra. En caso de que sea XY el sexo del individuo será cromosómicamente macho. Si es XX se determinará femenino. También se encuentran otras distribuciones cromosómicas.

Defectos de adhesión leucocitaria:- es una alteración de las fagocitosis caracterizadas por la deficiencia de una o varias integrantes a la superfamilia de receptores de la superficie celular y de moléculas de adhesión.

Deficiencia de mieloperoxidasa:- provoca una inmunodeficiencia primaria cuya frecuencia es muy baja en la población. Este es un defecto hereditario autosómico recesivo. A pesar del papel primario que desempeña el sistema mieloperoxidasa dependiente de oxígeno en la destrucción de diversos microbios fagocitados, los individuos con una deficiencia de mieloperoxidasa total o parcial no presentan generalmente un aumento en la frecuencia de infecciones, probablemente porque otros mecanismos independientes de esta enzima, importantes en la actividad microbicida, compensan la falta de esta proteína.

Diarrrea:- del griego antiguo διάρροια (diárrhoia), es decir, διά (día) «a través» y ῥέω (rhein) «corriente o flujo»— es una alteración de las heces en cuanto a volumen, fluidez o frecuencia en relación anormal a la fisiológica,¹ lo cual conlleva una baja absorción de líquidos y nutrientes, pudiendo estar acompañada de dolor, fiebre, náuseas, vómito, debilidad o pérdida del apetito. Además de la gran pérdida de agua que supone las evacuaciones diarréicas, los pacientes, por lo general niños, pierden cantidades peligrosas de sales importantes, electrolitos y otros nutrientes.

Displasia ectodérmica:- es un trastorno genético que se caracteriza por hipohidrosis, hipotricosis e hipodoncia. Comúnmente afecta a varones con una herencia recesiva ligada al X, aunque existen otras formas con herencia autosómica dominante y recesiva. Los pacientes afectados pueden presentar intolerancia al calor, fiebre, hipertermia grave e incluso muerte súbita.

Eczema severo:- es la denominación con la que se conoce una erupción de carácter crónico que se da en ciertas personas con una piel sensible. Bajo la denominación de eczema o dermatitis se incluyen todas las lesiones cutáneas que causan picor y son rojas, descamativas y exudativas.

Enfermedad granulomatosa crónica.- es una enfermedad genéticamente determinada caracterizada por una incapacidad de las células fagocíticas del cuerpo de destruir ciertos microorganismos. Como resultado de este defecto de las células fagocíticas para destruir, los pacientes con CGD tienen una susceptibilidad mayor a infecciones provocadas por ciertas bacterias y hongos.

Esplenomegalia:- es un agrandamiento patológico del bazo o estructura esplénica más allá de sus dimensiones normales (11cm). También podría considerarse en función del peso (el peso normal es de 450-750g, considerándose aumentado si es mayor de 750g.)

Estomatitis:- Inflamación de la mucosa oral debida a factores locales o sintéticos, que puede afectar a la mucosa bucal y labial, paladar, lengua, suelo de la boca y encías.

Funcionalidad familiar:- se refiere a la forma en cómo la se llevan a cabo la dinámica interactiva y sistémica entre los miembros de la familia, la forma en cómo enfrentan los problemas, así también la funcionalidad familiar evalúa la forma en cómo se permiten la expresión de afecto el crecimiento individual de cada uno de los miembros de la familia y la forma de interacción entre ellos teniendo como base el respeto, la autonomía y el espacio del otro.

Gingivitis:- es una enfermedad bucal bacteriana que provoca inflamación y sangrado de las encías, causada por los restos alimenticios que quedan atrapados entre los dientes.

Hepatomegalia:- es un aumento patológico del tamaño del hígado es el aumento del tamaño del hígado, por sobre los límites estimados como normales para cada grupo de edad.

Hipoplasia de pelo-cartílago:- es un conjunto de alteraciones caracterizadas por cabellos cortos, finos, claros y escasos. Hay un enanismo de la variedad de miembros cortos, con manos pequeñas y regordetas, laxitud articular en dedos muñecas y pies, proyección posterior de los talones, defectos de absorción intestinal y susceptibilidad para infecciones virales, poliomielitis, varicela, etc. Esta vulnerabilidad parece estar en dependencia con graves alteraciones en la inmunidad celular con neutropenia crónica

Infeción:- es el término clínico para la colonización de un organismo huésped por especies exteriores. En la utilización clínica del término infección, el organismo colonizador es perjudicial para el funcionamiento normal y supervivencia del huésped, por lo que se califica al microorganismo como patógeno.

Leucocitosis:- es el aumento en el número de células de la serie blanca de la sangre (leucocitos). Se dice que hay leucocitosis cuando la cifra de glóbulos blancos es superior a 10.000 por mm³.

Linfadenitis:- es un término que se refiere a una inflamación de los ganglios linfáticos, por lo general causada por drenaje directo de microorganismos, haciendo que aparezcan nódulos aumentados de tamaño y dolorosos.

Linfadenopatía:- es el término que se usa en medicina para referirse a un trastorno inespecífico de los ganglios linfáticos.

Linfopenia:- Se habla de linfopenia cuando el número absoluto de linfocitos en sangre se encuentra por debajo del rango esperable para la edad. En general en adultos se habla de linfopenia cuando hay menos de $1,0 \times 10^9$ /l linfocitos

Meningitis:- es una emergencia médica , caracterizada por inflamación de las meninges. La causa más frecuente de este tipo de inflamación son las bacterias, es decir, cuando a las meninges y al líquido cerebroespinal llegan estos agentes por medio de la nariz o la boca.

Neumonía:- es una enfermedad infecciosa e inflamatoria que consiste en la infección de los espacios alveolares de los pulmones.

Neutropenia cíclica:- A pesar de ser una enfermedad rara, es probablemente el más conocido de los síndromes neutropénicos. Se presenta clínicamente por episodios recurrentes aproximadamente cada 3 a 4 semanas de fiebre e infecciones orofaríngeas o cutáneas. Puede ocurrir de forma esporádica o tener un patrón de herencia autosómica dominante. Los estudios familiares indican que un tercio de los casos tienen un patrón hereditario.

Neutropenia congénita severa:- es un desorden innato del granulopoiesis. Las mutaciones de ELA2, elastasa de codificación del neutrófilo, están presentes en el aproximadamente 50% de casos de la neutropenia congénita severa y de casi todos los casos de la neutropenia cíclica, un desorden relacionado del granulopoiesis

Neutropenia:- es una condición poco frecuente pero potencialmente severa (fatal en un 30%) caracterizada por una disminución del número de neutrófilos por debajo de $1,000 - 1,500 \text{ cel./mm}^3$.

Osteomielitis:- es una infección de la cortical y medular del hueso, generalmente de origen bacteriano, aunque puede estar producida por cualquier microorganismo.

Otitis media aguda:- es la inflamación del oído medio con o sin perforación timpánica y puede afectar, como estructuras asociadas, a la caja timpánica, la trompa de Eustaquio y la mastoides.

Paladar hendido:- al defecto congénito que consiste en una hendidura o separación en el labio superior se origina por fusión incompleta de los procesos maxilar y nasolateral del embrión y es uno de los defectos de nacimiento más frecuentes (aproximadamente, constituye el 15% de las malformaciones congénitas).

Periodontitis:- es una enfermedad crónica e irreversible que puede cursar con una gingivitis inicial, para luego proseguir con una retracción gingival y pérdida de hueso hasta, en el caso de no ser tratada, dejar sin soporte óseo al diente.

Permeabilidad:- es la capacidad de la familia para brindar y recibir experiencias y ayuda de otras familias e instituciones.

Petequias:- son lesiones pequeñas de color rojo, formadas por extravasación de un número pequeño de eritrocitos cuando se daña un capilar. Las anomalías de las plaquetas o de los capilares se suelen asociar con petequias.

Reflujo Gastroesofágico:- se refieren a una enfermedad que se caracteriza por la presencia de síntomas crónicos y/o daño en la mucosa del esófago a causa de un reflujo anormal del contenido del estómago hacia el esófago.

Rol:- es cuando cada miembro de la familia cumple las responsabilidades y funciones negociadas por el núcleo familiar.

Seborrea:- es una enfermedad de la piel que afecta el cuero cabelludo, la cara y el torso. Se trata de un trastorno funcional de las glándulas sebáceas que producen una hipersecreción de grasa.

Síndrome de Bloom:- es una enfermedad congénita que se hereda de forma autosómica recesiva de manera que para que se manifieste clínicamente la enfermedad es necesario heredar el gen alterado del padre y de la madre. Estos individuos presentan inestabilidad cromosómica y se han localizado alteraciones en el cromosoma 15q26. Clínicamente se caracteriza por retraso del crecimiento intrauterino y postnatal, déficit inmunológico y eritema (enrojecimiento con inflamación persistente de la piel) telangiectásico facial producido por fotosensibilidad.

Síndrome de Chédiak-Higashi:- es una rara enfermedad de carácter autosómico recesivo, caracterizada por graves defectos inmunológicos, hipopigmentación, disfunción neurológica progresiva, tendencia a los sangrados y presencia de gránulos lisosómicos gigantes, peroxidasa positivos, en los granulocitos periféricos

Síndrome de Di George:- se caracteriza por defectos en la embriogénesis del corazón, la glándula paratiroides y del timo, lo cual puede conducir a aplasia tímica.

Síndrome de Down:- un trastorno genético causado por la presencia de una copia extra del cromosoma 21 (o una parte del mismo), en vez de los dos habituales (trisomía del par 21), caracterizado por la presencia de un grado variable de retraso mental y unos rasgos físicos peculiares que le dan un aspecto reconocible.

Síndrome de Griscelli:- es una enfermedad poco frecuente que se describió por primera vez en 1978. Se hereda en forma autosómica recesiva y se distingue por albinismo parcial, dilución de la pigmentación, inmunodeficiencia celular, afectación neurológica y fases no controladas de activación de macrófagos y linfocitos

Síndrome de Híper IgM:- es un desorden multisistémico raro que se caracteriza por infecciones recurrentes del aparato respiratorio y de la piel producida principalmente por el *Staphylococcus aureus*, eczema crónico, niveles altos de IgE en suero y eosinofilia marcada en sangre y esputo

Síndrome de Omenn:- es una inmunodeficiencia combinada severa de herencia autosómica recesiva, causada por mutaciones que originan una deficiencia parcial de las proteínas RAG1/RAG2, involucradas en los eventos de recombinación somática necesarios para la expresión de los receptores antigénicos de los linfocitos T y B

Síndrome de Shwachman:- está asociado con 3 anomalías fundamentales: insuficiencia pancreática exocrina, neutropenia por fallo medular y alteraciones esqueléticas del tipo de la disostosis metafisaria. Es la segunda forma más común de insuficiencia pancreática después de la fibrosis quística.

Síndrome de Turner:- es una enfermedad genética caracterizada por la presencia de un solo cromosoma X.

Síndrome de Wiskott-Aldrich:- es una inmunodeficiencia primaria que afecta tanto a los linfocitos B como T.

Síndrome velocardiofacial:- es el trastorno genético más conocido, asociado con anomalías cromosómicas, específicamente, en la banda q11 del cromosoma 22 se caracteriza por: anomalías craneofaciales (malformaciones múltiples en la cabeza y la cara), cardiopatías congénitas (enfermedades del corazón que están presentes desde el nacimiento), hipotonía (tono muscular disminuido del músculo), hiperlaxitud articular, talla baja, retraso mental moderado, retraso psicomotor (retraso en la adquisición de las habilidades que requieren la coordinación de la actividad muscular y mental) y de la capacidad de aprendizaje.

Sinusitis aguda:- Se entiende por sinusitis la inflamación de los senos paranasales. Esta afección suele aparecer tras una infección respiratoria alta, un traumatismo facial o una extracción dental. Las infecciones de las vías aéreas superiores constituyen una de las causas más importantes de consulta médica, y la inflamación de los senos paranasales se convierte en una posible complicación debido a que el epitelio nasal se continúa con el de los mismos definida como aquella cuya aparición y evolución es inferior a tres semanas.

Trombocitopenia:- es cualquier situación con un recuento plaquetario inferior a $100.000/\text{mm}^3$, es decir, la disminución de la cantidad de plaquetas circulantes en el torrente sanguíneo por debajo de los niveles normales. En términos generales los valores normales se ubican entre $150.000/\text{mm}^3$ y $450.000/\text{mm}^3$.

IV.- RELACION DE TABLAS Y FIGURAS:

FIGURAS:

| No Figura | Descripción | Pagina |
|------------------|--|---------------|
| Figura I. | Se muestra el porcentaje por sexo de la muestra recolectada, donde se observa una mayor cantidad del sexo masculino. | 38 |
| Figura II. | Distribución por edad del total de los niños con una mayor proporción entre los 3 y 6 años de edad | 39 |
| Figura III. | Distribución del total de muestra por grupo de edad. | 40 |
| Figura IV. | Porcentaje y número total de niños por estado nutricional | 41 |
| Figura V. | Porcentaje de niños por estado nutricional. | 43 |
| Figura VI: | Porcentaje de niños que presentan consanguinidad en los padres y los que no la presentan | 46 |
| Figura VII. | Se muestra los niños con más de 25 puntos en la escala PRIDE en comparación con los que obtuvieron menos de 25 puntos. | 53 |
| Figura VIII. | Muestra número y porcentaje por grado de funcionalidad familiar | 60 |

TABLAS

| No Tabla | Descripción | Página |
|-----------------|---|---------------|
| Tabla 1. | Porcentaje de niños por talla en relación con el grupo de edad y categoría de riesgo no hay significancia estadística. | 42 |
| Tabla 2. | Porcentaje y correlación entre categoría de riesgo de IDP por grupo de edad con el estado nutricional | 44 |
| Tabla 3. | Muestra el porcentaje de los factores de riesgo para IDP presentados en la población estudiada | 45 |
| Tabla 4. | Total de factores de riesgo para IDP por sexo se realiza una distribución por totales y porcentajes | 46 |
| Tabla 5. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con la consanguinidad de los padres. | 47 |
| Tabla 6. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con la caída de cordón umbilical | 48 |
| Tabla 7. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con el No de infecciones respiratorias al año | 48 |
| Tabla 8. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con otitis media aguda. | 49 |
| Tabla 9. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con sinusitis aguda | 49 |
| Tabla 10. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con bronconeumonía | 50 |
| Tabla 11. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con el uso de 2 ó más antibióticos sin mejoría ó 2 veces por año antibióticos IV | 50 |
| Tabla 12. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con dos ó más infecciones profundas al año | 51 |
| Tabla 13. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con la presencia de Infecciones de vías urinarias en el año | 51 |
| Tabla 14. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con Infecciones de sistema nervioso central | 52 |
| Tabla 15. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con enfermedades alérgicas o autoinmunes | 52 |
| Tabla 16. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP con el género | 54 |
| Tabla 17. | Porcentaje por grupo de edad y categoría de riesgo de IDP así como la correlación entre estas variables. | 55 |
| Tabla 18. | Muestra en número y porcentaje de ítem de la escala PRIDE por grupo de edad. | 56-59 |
| Tabla 19. | muestra la correlación entre categoría de riesgo de IDP con el grado de funcionalidad familiar | 61 |
| Tabla 20. | Correlación entre categoría de riesgo de IDP los dominios de la escala FF-SIL. | 62 |
| Tabla 21. | Distribución por número de respuestas contestadas por dominio en el FF-SIL. | 63 |
| Tabla 22. | Distribución por puntaje y dominio del FF-SIL y su correlación con riesgo de IDP. | 64 |
| Tabla 23. | Grado de funcionalidad familiar en los grupos de categoría de riesgo de IDP | 65 |

V.-INTRODUCCION:

Las Inmunodeficiencias Primarias (IDP) son un grupo de patologías o trastornos inmunológicos donde existe una eficiencia en la producción de anticuerpos, inmunidad celular o ambas lo cual ocasiona un mal funcionamiento en la inmunidad de los paciente que las portan lo cual se traduce en una mayor susceptibilidad a procesos infecciosos tanto por patógenos oportunistas como por patógenos virulentos, estos trastornos son raros y tienen una prevalencia de 1:10,000 nacidos vivos a excepción de la deficiencia de inmunoglobulina A (IgA) la cual presenta una prevalencia aproximada de 1:700 nacidos vivos, la variedad de trastornos involucrados con este tema es amplio y desgraciadamente aun bastante desconocido en la práctica médica diaria y principalmente en la medicina familiar, en la atención de primer nivel es donde se captan al grueso de la población y en muchas de las ocasiones se pasan por alto o no se sospecha este tipo de trastornos por no tener el conocimiento sobre su presentación o no contar con un método rápido y fácil de aplicar para sospechar de este tipo de trastornos. En nuestro estudio se basa en la aplicación de la encuesta PRIDE a niños de 1 a 7 años de edad en los que se sospecha que sean portadores de aun tipo de IDP en base a una encuesta de pesquisa en niños con más de 8 infecciones respiratorias en el último año, más de seis otitis en un año, dos o más sinusitis graves en un año, dos o más meses tomando antibiótico sin mejoría o dos veces al año necesidad de antibióticos intravenosos para tratar infecciones, dos o más neumonías en un año, infecciones por hongos persistentes en boca o piel después de un año de vida, dificultad para ganar talla o pesos de acuerdo a la edad, historia familiar de IDP, dos ó más infecciones profundas severas, mas de 4 infecciones urinarias en un año, más de 6 infecciones digestivas en un año; se les aplicó la encuesta PRIDE y los niños que presenten un puntaje mayor a 25 en la encuesta tienen una posibilidad muy alta de presentar algún tipo de IDP posteriormente se realizará seguimiento a fin de confirmar la IDP y el tipo o variedad que presenta también se aplicara un instrumento llamado prueba de percepción del funcionamiento familiar (FF-SIL) para evaluar la funcionalidad familiar en los niños con estas características y correlacionar los datos entre puntaje en PRIDE y funcionalidad familiar.

Se espera que los portadores de cuadros infecciosos repetidos sean integrantes de familias con disfunción familiar, comparado con niños que aparentemente pertenezcan a familias funcionales.

VI. ANTECEDENTES:

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son un grupo de trastornos inmunológicos, donde existe una deficiencia en la producción de anticuerpos, inmunidad celular ó ambos, así como un mal funcionamiento de los fagocitos y proteínas del complemento. Los diferentes defectos moleculares en las IDP pueden causar un Fenotipo similar entre ellas. Dependiendo del defecto celular y el tipo de error genético pueden ocurrir más de 80 diferentes tipos de inmunodeficiencias primarias (IDP).¹

Con la excepción de la deficiencia de IgA (IgAD), todas las otras formas de IPD son raras y tienen una prevalencia aproximada de 1:10,000 nacidos vivos se observa una tasa mucho más alta entre la población con tasa alta de consanguinidad o entre poblaciones aisladas genéticamente. La deficiencia de IgA es la forma más común de IDP con aproximadamente 1:700 individuos afectados en el mundo.²

Se han clasificado en inmunodeficiencias humorales en un 50-60%, en celulares 10-15%, en las combinadas 15-20%, en defectos fagocíticos 10-15% y del complemento 1-3%.³

Estos trastornos se han visto con mayor frecuencia en el sexo masculino 5:1 en niños y 1:1.4 en el adulto.⁴

El defecto del mal funcionamiento de las células B incrementa el riesgo de infecciones piógenas. Los niños con deficiencia en la producción de inmunoglobulinas están protegidos contra las infecciones durante los primeros meses de vida por los anticuerpos IgG transmitidos por vía materna cuándo se trata de una inmunodeficiencia no grave.

En los defectos de células T se incrementa la susceptibilidad a infecciones oportunistas y las infecciones persistentes con *Candida albicans*, *P.carinii*, varicela, adenovirus, virus sincitial respiratorio, virus de parainfluenza, citomegalovirus, Epstein-Barr pueden ser fatales. Existen anomalías genéticas bien identificadas en algunos tipos de inmunodeficiencia, existiendo un claro dominio del cromosoma X, sin algunas mutaciones del gen ligado a X son relativamente frecuentes. Las deficiencias de los receptores de la célula B son causadas por

mutaciones de los genes de las cadenas pesadas y ligeras, esta alteración se asocia con la ausencia de células B circulantes.⁵

En los linfocitos T se han encontrado alteraciones del receptor de la célula T (TCR), moléculas de clase I y II del MHC, co-receptores celulares, enzimas citoplasmáticas y receptores de citoquinas. En el sistema fagocítico se han encontrado defectos generalmente a nivel enzimático, mientras que en el sistema del complemento se han llegado a detectar deficiencias en casi todos sus componentes. Debido al amplio espectro de las IDP, la biología molecular esclarece estas patologías, su diagnóstico y la apertura de nuevas estrategias terapéuticas. La Historia clínica y la exploración física ofrecen datos importantes para sospechar ó excluir una inmunodeficiencia primaria ó secundaria y los datos a valorar son:

A.-Edad:

Los pacientes con agamaglobulinemia congénita presentan infecciones a partir de los seis meses de vida, cuando los anticuerpos transferidos por vía materna desaparecen. En el caso de una inmunodeficiencia combinada severa las infecciones están presentes desde el nacimiento, ó en las primeras semanas de vida, con sobrevivencia al año ó 2 años de edad. Otras inmunodeficiencias pueden presentarse antes de los 5 años de edad, incluyendo el síndrome (Sx) de Wiskott-Aldrich, defectos de adhesión leucocitaria, enfermedad granulomatosa crónica, síndrome de hiper IgM, ataxia-telangiectasia y deficiencias del complemento. Las inmunodeficiencias que pueden aparecer en forma tardía es la inmunodeficiencia común variable, deficiencia selectiva de IgA, deficiencia de subclases de IgG, ciertas inmunodeficiencias del complemento y algunas inmunodeficiencias secundarias.⁶

B.-Infecciones:

La severidad, el tipo de germen, la frecuencia de las infecciones, la persistencia de la infección en una región anatómica, respuesta pobre al tratamiento y sus complicaciones nos orienta a sospechar el tipo de inmunodeficiencia. En general mayor de 8 infecciones al año de vías respiratorias altas y en algunos casos se requiere hasta 3 esquemas de antibiótico para erradicar una infección, más de 4 cuadros de otitis por año, dos infecciones serias de sinusitis en un año, dos infecciones bacterianas sistémicas como

sepsis, meningitis u osteomielitis, dos cuadros de neumonía en un año, diarrea prolongada ó recurrente, presencia de abscesos, celulitis y linfadenitis requieren una detallada investigación.^{7,8}

En los pacientes que no tienen una función inmune adecuada hay ciertas condiciones que facilitan las infecciones ó que estas se prolonguen, siendo las principales la atopia, exposición a tabaquismo, irritantes, cambios de clima, reflujo gastroesofágico, defectos anatómicos obstrucción del complejo osteomeato, paladar hundido ó síndrome velocardiofacial. Las infecciones sinopulmonares recurrentes o infecciones enterovirales sugieren defectos humorales ó defectos del complemento, en este último también asociado con las infecciones causadas por bacterias Gram-negativas o por *Neisseria*. Las infecciones virales, fúngicas y *Pneumocystis carinii*, son más comunes en los defectos de células T. En problemas de piel, gingivitis de repetición y separación tardía del cordón umbilical (mayor de un mes) sugieren defectos de los fagocitos.⁹

C.- Historia Familiar:

Es importante valorar el antecedente de consanguinidad, historia de enfermedades similares ó muertes neonatales no explicadas, así como respuesta anormal a la aplicación de vacunas propias de la edad y factores de riesgo para VIH. Se debe de tomar en cuenta la edad y el sexo ya que las IDP pueden ser ligadas a X, de estas tenemos al Sx de Wiskott-Aldrich, defectos de la properdina, agamaglobulinemia ligada a X y la combinada severa, síndrome de Híper IgM, enfermedad granulomatosa crónica y síndromes linfoproliferativos. Cuando se trata de padecimientos autonómicos recesivos incluyen la ataxia-telangiectasia, neutropenia congénita severa, neutropenia cíclica, deficiencia de adhesión leucocitaria, Chédiak-Higashi, deficiencia de mieloperoxidasa, defectos micobactericidas de leucocitos, defectos del complemento, algunas variantes de enfermedad granulomatosa crónica y la inmunodeficiencia combinada. El síndrome Di George es un desorden autosómico dominante¹⁰. En los pacientes inmunodeficientes y en sus familiares se ha encontrado incremento en la incidencia de enfermedades autoinmunes, desórdenes hematológicos y neoplásicos¹¹.

D.-Exploración física:

Evaluar el peso y la talla, ya que puede haber signos de desnutrición y talla baja. La marcha atáxica ó telangiectasias son importantes para descartar Sx de Ataxia-Telangiectasia. Observar si existe una facies anormal, que nos indique una malformación asociada a una IDP tal es el caso del Sx. de Di George, Sx Down, Sx velocardiofacial. Si existe albinismo parcial y fotofobia se debe de sospechar del Sx Chédiak-Higashi y Sx Griscelli cuándo los cabellos son plateados.¹²

Cuándo existe una alteración musculoesquelética asociada se deberá de descartar el Sx de Bloom, anemia de fanconi, trisomía 21, Sx de Turner, hipoplasia de pelo-cartílago, Sx de Shwachman y algunas displasias ectodérmicas.¹³ A nivel de piel se deberá de valorar la presencia de infecciones fúngicas (defectos de la célula T), eczema severo (Sx Wiskott-Aldrich, Sx Híper IgE), la presencia de furúnculos ó abscesos (defectos de la fagocitosis), seborrea generalizada (Síndrome de Omenn), petequias ó sangrados a otros niveles (Síndrome Wiskott-Aldrich). La infección por cándida y herpes se observa en los defectos de la célula T y en los defectos de las células B se asocian con infecciones bacterianas piógenas. La presencia de cándida oral y periodontitis son comunes en los defectos de la fagocitosis. Las úlceras orales, estomatitis y abscesos perirrectales con neutropenia se debe de descartar Síndrome de Híper IgM. Otros signos que se deben de valorar son: la separación tardía del cordón umbilical, ausencia de amígdalas, nódulos linfáticos pequeños, presencia de alergia a nivel conjuntival, nasal, faringe, ótica, piel y bronquial, linfadenopatías, esplenomegalia, hepatomegalia, anormalidades cardiacas y enfermedad pulmonar crónica.¹⁴

Cuando el paciente cursa con infecciones crónicas y sospecha de una inmunodeficiencia se debe valorar que tipo de inmunizaciones debe recibir ya que en algunos tipos de IDP se contraindican la introducción de vacunas de virus vivos.¹⁵

E.- Laboratorio:

La evaluación de la biometría hemática nos puede revelar la presencia de linfopenia, anemia, trombocitopenia, neutropenia, y en algunas ocasiones leucocitosis dependiendo del tipo de inmunodeficiencia presente en el paciente. En caso de anemia se debe evaluar estado nutricional o sangrado. La leucocitosis puede sugerir infección aguda o síndrome de adhesión leucocitaria. Ante una leucopenia persistente se debe valorar el total de células T y células B. La eosinofilia puede estar presente en el Síndrome de Wiskott Aldrich, síndrome de hiper IgE, enfermedad alérgica, infestación por parásitos o neoplasias. La trombocitopenia puede estar presente en el Wiskott Aldrich, el síndrome de hiper IgM. Se presentan inclusiones citoplasmáticas prolongadas en Chediak- Higashi.¹⁶

F.- Cultivos:

Los cultivos pueden ser requeridos para evaluar un proceso infeccioso no habitual del cual se sospecha clínicamente.

G.- Radiológico:

Las radiografías pueden ser útiles para evaluar sitio de infección como en el caso de sinusitis o neumonía, silueta cardiaca, sombra tímica, tamaño ganglionar y en caso de sospecha de bronquiectasias se debe solicitar la tomografía computarizada de alta resolución.

Si el paciente presenta datos clínicos, laboratorio, radiológicos que hagan sospechar la presencia de una inmunodeficiencia se deben solicitar como parte indispensable para el abordaje diagnóstico de las inmunodeficiencias; en caso de alteración humoral se deben solicitar inmunoglobulinas séricas (IgA, IgG, IgM, IgE) y en algunos casos subclases de IgG (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4), IgA (IgA1, IgA2).

Si se sospecha de alteración celular solicitar recuento de linfocitos (CD3, Cd4, Cd8, CD19, CD11, CD18, CD40, CD45, CD16-56). Cuando se sospecha de otro tipo de inmunodeficiencias solicitar complemento (C3, C4, Ch50), y en los casos de alteración de la fagocitosis solicitar NBT, quimioluminiscencia, migración al azar quimiotaxis.¹⁷

Los pacientes con inmunodeficiencias primarias requieren de un cuidado grande con el fin de mantener un buen estado de salud general, para prevenir problemas emocionales relacionados a su enfermedad y para tratar los múltiples procesos infecciosos que pueden sufrir.¹⁸

Usualmente los paciente con alguna IDP no necesitan de condiciones nutricionales especiales, sin embrago su desarrollo de peso y talla debe ser evaluado cada 3 a 6 meses. Si se observa un retraso en el crecimiento o una pérdida de peso acelerada, puede ser que no se lleve un adecuado control de las infecciones o como consecuencia de tratamiento con antibiótico prolongado que es muy frecuente que produzca pérdida del apetito y diarrea, en muchos paciente con IDP se debe considerar una evaluación nutricional y se es necesario suplementos alimenticios.¹⁹

Actualmente se están estudios a fin de encontrar un instrumento aplicable a nivel de la consulta diaria en la cual se ha utilizado ya en 2do nivel de atención y ha mostrado una fiabilidad importante.²⁰

FUNCION FAMILIAR

La funcionalidad familiar se refiere a la forma en cómo la se llevan a cabo la dinámica interactiva y sistémica entre los miembros de la familia, la forma en cómo enfrentan los problemas, así también la funcionalidad familiar evalúa la forma en cómo se permiten la expresión de afecto el crecimiento individual de cada uno de los miembros de la familia y la forma de interacción entre ellos teniendo como base el respeto, la autonomía y el espacio del otro.²¹

Conocer el funcionamiento de la familia implica tomar en cuenta un contexto amplio de tipo sociocultural en el que la familia se desenvuelve, refleja su pasado, confianza, lealtades, su independencia y dinamismo en sus miembros y su espacio en la sociedad.²²

La familia como grupo debe cumplir una serie de funciones básicas en su contexto como son: satisfacer las necesidades afectivas de los miembros de la familia, satisfacer la necesidades físicas de los mimos, instaurar patrones positivos de relación entre cada uno de los miembros, permitir en desarrollo individual de cada uno de sus miembros, favorecer

y promover un adecuado patrón psicosexual, fomentar la socialización de los miembros de la familia y por ultimo promover que cada uno de los miembros de la familia tenga un adecuado aprendizaje.(19).²³

DIAGNOSTICO DE DISFUNCION FAMILIAR.

Para poder evaluar el funcionamiento de una familia tenemos que apoyarnos en la aplicación de instrumentos previamente validados y para ello existen varios con este propósito. Uno de los que pueden usarse por su integración en cuanto a las funciones básicas de la familia es la prueba de percepción del funcionamiento familiar (FF-SIL) el cual fue diseñado para que se aplique de forma sencilla y evalúa las relación al interior de la familia y el cual se puede aplicar en la consulta de medicina familiar y puede en ese mismo momento evaluar el grado de disfunción familiar.²⁴

Los procesos implicados en la relación de la familia medidos por esta prueba son:

| DOMINIO | CONCEPTO | PREGUNTA | VALOR |
|---------------------|---|-----------------|--------------|
| Cohesión | Es la unión física y emocional al enfrentar diferentes situaciones y en la toma de decisiones de las tareas domésticas | 1 y 8 | 10 |
| Rol | Es cuando cada miembro de la familia cumple las responsabilidades y funciones negociadas por el núcleo familiar. | 3 y 9 | 10 |
| Armonía | Es la correspondencia entre los intereses y necesidades individuales con los de la familia en un equilibrio emocional positivo. | 2 y 13 10 | |
| Comunicación | Es cuando los miembros de la familia son capaces de transmitir sus experiencias y conocimientos de forma clara y directa- | 5 y 11 | 10 |
| Afectividad | Es la capacidad de los miembros de la | 4y 14 | 10 |

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

| | | | |
|----------------------|---|--------|----|
| | familia para vivenciar y demostrar sentimientos y emociones positivas unos a los otros | | |
| Permeabilidad | Es la capacidad de la familia para brindar y recibir experiencias y ayuda de otras familias e instituciones. | 7 y 12 | 10 |
| Adaptabilidad | Es la habilidad de la familia para cambiar de estructura de poder, relación de roles y reglas, ante una situación que lo requiera | 6 y 10 | 10 |

Estos procesos son evaluados por la prueba mediante 14 preguntas las cuales son contestadas por la persona a quien se le aplica dicha prueba en forma individual, cada pregunta tiene cinco opciones de respuesta y a cada una se le otorga un valor.²⁵

Casi nunca=1.

Pocas veces=2.

A veces=3.

Muchas veces=4.

Casi siempre=5.

Este puntaje se suma y la puntuación obtenida del total de las preguntas se corresponde con el diagnóstico de disfunción familiar:

57-70 puntos= Familia Funcional.

43-56 puntos= Familia Moderadamente Funcional.

28-42 puntos= Familia Disfuncional.

14-27 puntos= Familia Severamente Disfuncional.²⁶

En cuanto la funcionalidad familiar y como se ve afectada en las familias de los niños portadores de una IDP no hay aun estudios que en este sentido, se han estudiado la funcionalidad familiar en edades pediátricas en infecciones respiratorias alta en las cuales se ha observado que las situaciones críticas en núcleo familiar ocasionan inestabilidad al interior de la familia y disfunción familiar como en el caso de las infecciones respiratorias.

27

VII. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

Actualmente se desconoce la prevalencia de la IDP en niños en etapa preescolar en nuestra institución y en la comunidad. Un gran porcentaje de estos niños son multitratados sin sospechar que sea portador de una deficiencia en su sistema inmunológico esto favorece una respuesta inmunológica deficiente o insuficiente para el manejo de las infecciones de cualquier tipo principalmente las infecciones de las vías respiratorias. Por lo tanto contar con un instrumento que sea útil para sospechar la presencia de IDP en estos pacientes sería de gran ayuda para nosotros poder encaminar medidas de apoyo diagnóstico y terapéutico a fin de mejorar el estado inmunológico del paciente, así también observar como las IDP impactan en la dinámica de la familia del paciente y en qué áreas de la dinámica familiar se ven más afectadas de ello surge la pregunta:

¿La escala PRIDE nos permite estimar el riesgo de ser portador una inmunodeficiencia primaria y descarta el riesgo de esta en niños de 1 a 7 años de edad? Así también ¿la funcionalidad familiar está afectada en pacientes con sospecha de IDP?

VIII. JUSTIFICACIÓN:

Se estima que la incidencia a nivel mundial de inmunodeficiencias primarias corresponde aproximadamente de entre 1 por cada 10,000 nacidos vivos y se observa una tasa mucho más alta entre la población con tasa alta de consanguinidad o entre poblaciones aisladas genéticamente. En nuestro país se desconoce la prevalencia lo cual podría considerarse por no tener sospecha de estas enfermedades. Consideramos importante que en este tipo de enfermedades se identifiquen factores de riesgo que orienten a descartar IDP desde las clínicas de atención médica primaria para su detección oportuna y envío a tercer nivel con el propósito de conducirlos a un diagnóstico de certeza y tratamiento oportuno que asegure una mejor calidad de vida en estos pacientes, reduciendo el número de infecciones respiratorias ya que en muchas ocasiones regresan a hospitalización por lo que consideramos que debe existir un instrumento que nos permita identificar a los pacientes con sospecha de estas enfermedades, y relacionar cómo afecta la presencia de inmunodeficiencias primarias en los niños de 1 a 7 años con la funcionalidad familiar y en que dominios se afecta esta con mayor proporción mediante la aplicación del test FFSIL a los miembros de la familia del niño. Identificar la disfuncionalidad y las áreas afectadas podrían orientarnos al tratamiento integral de la familia con niños portadores de IDP.

IX. HIPOTESIS:

La escala PRIDE es un instrumento útil para sospechar la presencia de inmunodeficiencias primarias en niños de 1 a 7 años de edad que presentar infecciones respiratorias repetidas.

La funcionalidad de las familias de niños de 1 a 7 años de edad con sospecha de inmunodeficiencias primarias está afectada.

X. OBJETIVO

GENERAL:

- Identificar la frecuencia de sospecha de IDP en niños de 1 a 7 años de edad y su relación con la funcionalidad familiar.

ESPECIFICO:

- Conocer en que rango edad es más frecuente que se sospeche IDP.
- Identificar en que sexo es más frecuente que se sospeche de IDP.
- Conocer la relación o asociación de disfuncionalidad familiar en aquellas familias con niños en que se sospecha la presencia de IDP.

XI. MATERIAL Y MÉTODOS:

Características del lugar donde se realizó el estudio:

Este estudio se realizó en la UMF No 80 de Morelia Mich, así como en la consulta externa de pediatría, urgencias pediátricas del HGR No 1 de Morelia Mich.

Diseño del estudio:- es un estudio transeccional descriptivo ya que es una investigación que redacta datos en un solo momento y explora la medición de variables en una población determinada.

Determinación del tamaño de muestra: - para esto se recabó la cifra de niños de 1 a 7 años de edad al corte de 30 de Julio de 2010 en la UMF No 80 de Morelia lo cual arrojó una cifra de 24,220 niños de 1 a 7 años lo cual represente el 12.68% del total de la población derechohabiente de la UMF No 80, para el cálculo de la muestra se aplicó la siguiente fórmula para población finita:

$$N = \frac{N}{1 + (e)^2 (N)}$$

Lo cual nos da un resultado de tamaño de muestra de 400 niños para este estudio. La recolección de datos se realizó entre los meses de octubre y noviembre de 2010.

CRITERIOS DE SELECCIÓN

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Sujetos de sexo indistinto
- De 1 a 7 años de edad.
- Que sean derechohabientes del IMSS y pertenezcan a la Unidad de Medicina Familiar No. 80 y Hospital General Regional No. 1, de la ciudad de Morelia, Michoacán.

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN:

- Sujetos con diagnóstico de inmunodeficiencias secundarias.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- Niños que no cumplan con el rango de edad establecido.
- Que los papás de los niños no acepten que participen en el estudio.
- Que el padre o tutor no sepa contestar las preguntas que la encuesta contiene o que el conocimiento sobre la historia médica del niño sea insuficiente.

VARIABLE DEPENDIENTE:

Resultado de escala PRIDE.

VARIABLE INDEPENDIENTE:

Niños de 1 a 7 años de edad con infecciones respiratorias de repetición.

VARIABLES RELACIONADAS:

Universales

EDAD

Definición Conceptual:

Duración de la existencia de un individuo medida en unidad de tiempo.

Definición Operacional:

Se tomara la edad de 1 a 7 años de edad independientemente del sexo del niño.

Tipo de variable: numérica

Escala de medición: numérica.

SEXO

Definición Conceptual:

Característica genotípica que distingue al hombre de la mujer.

Definición Operacional:

Se denomina por sus características fenotípicas si se trata de un hombre o una mujer.

Tipo de variable: categórica dicotómica.

Escala de medición: Femenino (2), Masculino (1).

Independientes

Diagnóstico

Definición Conceptual:

Se refiere a la evaluación de los un grupo de enfermedades caracterizados por alteraciones individuales o combinadas del sistema inmune (humoral, celular, fagocítico o del complemento)

Dependientes.

Puntaje de la escala PRIDE

Definición Conceptual:

Se refiere al puntaje obtenido a los sujetos estudiados después de la aplicación de la escala PRIDE del cual se puede obtener el valor mínimo de 6 y máximo de 50.

Definición Operacional:

Se aplicó la escala de estimación de riesgo de IDP PRIDE al grupo de sujetos enfermos y sanos, el puntaje total se obtendrá después de sumar los puntos de cada pregunta del cuestionario el cual consta de los siguientes elementos: Si la edad de presentación de los síntomas lo inicia el sujeto es menor de dos años 2 puntos si es mayor de dos años 1 punto; si el sexo del sujeto es masculino 3 puntos y si es femenino 1 punto; si al valorar el peso y talla se encuentra en la percentil tres o por debajo se da 1 punto y si se encuentra en la percentil diez o más se dan 0 puntos; si presenta más de ocho infecciones respiratorias altas durante un año se dan 3 puntos y si se presentan menos de ocho infecciones respiratorias altas durante un año se da 1 punto; si tiene cuadro de meningitis o antecedentes se dan 3 puntos y si está ausente 0 puntos; si presenta dos o más infecciones respiratorias bajas al año 3 puntos y si se presentan menos de dos infecciones respiratorias bajas al año se dan 0 puntos; si presenta dos o más cuadros de sinusitis al año se dan 3 puntos y si son menos de dos cuadros de sinusitis al año 0 puntos; si se presentan cuatro o más cuadros de otitis al año se dan 3 puntos y si se presentan menos de cuatro cuadros de otitis al año se dan 0 puntos; si persiste una infección en una misma región anatómica se dan 3 puntos y si no se dan 0 puntos; si tiene cuadros de diarrea recurrente o que se prolonga se dan 2 puntos y si no lo hay se da 1 punto; si hay antecedentes de abscesos se dan 2 puntos y si no 0 puntos; si tiene antecedentes de dermatitis recurrente se dan 2 puntos y si no se dan 0 puntos; si tiene antecedentes de enfermedades alérgicas o autoinmunes se dan 2 puntos si no se dan 0 puntos; si presento o tiene antecedentes de hepatomegalia o esplenomegalia se dan 2 puntos si no se dan 0 puntos; si la caída de cordón umbilical tarda más de treinta días se da un punto y si es menor de treinta días se dan 0 puntos; si tiene o hay antecedentes de fiebre sostenida sin causa aparente se da 1 punto y si no se dan 0 puntos; si tiene antecedentes o presenta artralgias o artritis se da 1 punto y si no se dan 0 puntos; si tiene antecedentes de cuadros de estomatitis o la presenta se da 1 punto y si no 0 puntos; si tiene neoplasias linfáticas se de 1 punto y si no 0 puntos; si requiere de tres o más esquemas de antibiótico para controlar una infección se dan 3 puntos y si

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

requiere de menos de tres esquemas se da 1 punto; si hay antecedentes en la familia de de muertes neonatales, inmunodeficiencias, consanguinidad o factores de riesgo para VIH se dan 3 puntos si no se dan 0 puntos; si tiene antecedentes de complicaciones pos-vacunación se da 1 punto y si no 0 puntos; si se presentan estudios radiológicos que confirman los diagnósticos clínicos (sinusitis, neumonías, artritis, etc.) se da 1 punto y si no 0 puntos; si hay alguna alteración en la biometría hemática (leucocitosis, linfopenia, linfocitosis, eosinofilia, neutropenia, neutrofilia, trombocitopenia, anemia) se da 1 punto si no 0 puntos; si hay presencia de una infección por un germen no habitual con un cultivo (cándida, pseudomona, Kleibeselia) para este se dan 3 puntos pero si solo se tiene la sospecha clínica se dan 0 puntos.

Tipo de variable: cuantitativa continúa.

Escala de medición: 6 a 50.

| Puntaje obtenido en la escala PRIDE | Interpretación. |
|--|---------------------------|
| 6 a 24 puntos | Sin riesgo de IDP |
| 25 a 50 puntos | Con riesgo de IDP. |

Puntaje en la escala FF-SIL:

Puntaje que se obtiene al evaluar la funcionalidad familiar mediante la escala FF_SIL la cual se aplica a la persona responsable del niño de estudio en la cual puede obtener un valor mínimo de 14 puntos y un máximo de 70 puntos.

Definición operacional de la variable:

se aplicó la escala FF-SIL a persona para evaluar la funcionalidad familiar la cual consta de 14 preguntas mediante escala tipo liker el puntaje total se obtiene posterior a sumar el total de puntos por pregunta contestada consta de las siguientes preguntas: se toman decisiones para cosas importantes de la familia en la cual se da un puntaje según la respuesta que se obtiene casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos,

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, en mi casa predomina la armonía casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, en mi casa cada uno cumple con su responsabilidad casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, las manifestaciones de cariño forman parte de nuestra vida cotidiana casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, nos expresamos sin insinuaciones de forma clara y directa casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, podemos aceptar los defectos de los demás y sobrellevarlos casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, tomamos en consideración las experiencias de otras familias ante situaciones difíciles casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, cuando alguno de la familia tiene un problema los demás lo ayudan casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, se distribuyen las tareas de forma que nadie este sobrecargado casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, las costumbres familiares pueden modificarse ante determinadas situaciones casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, podemos conversar diversos temas sin temor casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, ante una situación familiar difícil, somos capaces de buscar ayuda en otras personas casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, los intereses y necesidades de cada cual son respetados por el núcleo familiar casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, nos demostramos el cariño que nos tenemos casi nunca 1 punto, pocas veces 2 puntos, a veces 3 puntos, muchas veces 4 puntos, casi siempre 5 puntos, la suma del puntaje clasifica la funcionalidad familiar de acuerdo a puntaje obtenido: familia funcional puntaje de 70 a 57 puntos, moderadamente funcional de 56 a 43 puntos, disfuncional de 42 a 28 puntos, severamente disfuncional de 27 a 14 puntos, esta escala evalúa siete áreas en siete dominios los cuales son: cohesión que es la unión física y emocional al enfrentar diferentes situaciones y en la toma de decisiones de las tareas domésticas se evalúa en la pregunta 1 y 8, armonía que es la correspondencia entre los intereses y necesidades individuales con los de la familia en un equilibrio emocional positivo se evalúa en las preguntas 2 y 13, comunicación en la cual

los miembros de la familia son capaces de transmitir sus experiencias y conocimientos de forma clara y directa se evalúa en las preguntas 5 y 11, adaptabilidad es la habilidad de la familia para cambiar de estructura de poder, relación de roles y reglas, ante una situación que lo requiera y se evalúa en las preguntas 6 y 10, afectividad es la capacidad de los miembros de la familia para vivenciar y demostrar sentimientos y emociones positivas unos a los otros y se evalúa en las preguntas 4 y 14, rol es cuando cada miembro de la familia cumple las responsabilidades y funciones negociadas por el núcleo familiar y se evalúa en las preguntas 3 y 9, permeabilidad es la capacidad de la familia para brindar y recibir experiencias y ayuda de otras familias e instituciones y se evalúa en las preguntas 7 y 12.

En base a los resultados de la prueba de funcionalidad familiar se clarificará la funcionalidad familiar de acuerdo al puntaje obtenido de acuerdo con la escala de medición:

- 1).-Familia funcional de 70 a 57 puntos.
- 2).-Familia moderadamente funcional de 56 a 43 puntos.
- 3).-Familia disfuncional de 42 a 28 puntos.
- 4).-Familia severamente disfuncional de 27 a 14 puntos

METODOLOGIA DEL ESTUDIO.

La escala PRIDE así como la encuesta de pesquisa se aplicó a los padres o responsable en ese momento de los niños de estudio esto en la sala de espera de la consulta de medicina familiar, pediatría medica, y en el servicio de urgencias pediátricas a todos aquellos niños que presenten más de 8 infecciones en el año esto en base a la pregunta que formula a la madre o al responsable del menor en ese momento esto preguntando si el niño a presenta síntomas de infecciones respiratorias tanto altas como bajas como son rinorrea tanto hialina como verdosa amarillenta o purulenta, tos tanto seca como productiva, fiebre, ojo rojos y llorosos, si el niños a presentado pérdida del apetito durante esos periodos, astenia y adinamia, así también si el menor ha presentado dificultad para respirar como son aumento de la frecuencia respiratoria, sibilancias audibles, estridor al respirar o al toser, tiros intercostales, retracción tanto suplavicular como xifoidea los cual e son síntomas comunes en infecciones respiratorias bajas, otros para la inclusión de los niños son dificultad para crecer o ganar peso esto no en base a la estimación de la madre ya que eso sería un sesgo pero en base si al menor en sus anteriores atenciones medicas presente talla baja o dificultad para crecer aso como desnutrición y si en esto momento lo presente esto en base a medir y pesar al menor y estimar su talla y grado nutricional con las tablas de peso para la edad y talla para la edad las cuales están descritas en la guía de práctica clínica del IMSS y de la OMS, antecedentes de inmunodeficiencias primarias en algún otro familiar cercano del niño, uso de múltiples esquemas de antibióticos para tratar infecciones en el niños independientemente de donde se encuentren o sin son de vías respiratorias esto cuestionando al responsable del menor en este caso en la mayoría de las veces a la madre que medicamento se le dio al niño para infección se le mencionan los antibióticos del cuadro básico vigente en el IMSS como son ampicilina, eritromicina, trimetoprima con sulfametoxazol, penicilina G procainica de 400, 000 UI y 800,000 UI, amoxicilina así como otros fuera del cuadro básico del IMSS pero que se pueden adquirir fuera entre ellos la cefalexina, entre otros, para que el o la responsable del menor tuviera una idea de lo que se le preguntaba se le solicito mencionar los medicamentos que el niño recibió así como si los que les mencionamos alguno de ellos se le prescribió, otra de las estrategias que se siguieron para saber que medicamentos tomaba el niño fue por medio de su número de afiliación se exploro en el expediente electrónico las notas de las consultas que el menor acudió en el último año así como el diagnostico que se le dio y el tratamiento instaurado

los niños que cumplieron con los criterios de selección antes mencionados, se les solicitó su consentimiento informado el cual fue firmado por responsable del niño en ese momento que por lo general fue la madre y/o el padre del menor, se realizó somatometría del menor mediante balanza de pie y estadiómetro para obtener peso y talla los cuales se expresan en kilogramos para el peso y en metros para la talla, con cinta métrica en sistema decimal se miden perímetro cefálico, perímetro torácico y perímetro abdominal lo cual se expresa en centímetros, para los niños de 2 a 7 años de edad se calcula el índice de masa corporal con la fórmula $IMC = \text{peso(kg)} / \text{talla(cm)} / \text{talla(cm)} \times 10,000$ y se evalúa el estado nutricional según las tablas de estado nutricional por índice de masa corporal vigentes por la organización mundial de la salud en dichas tablas el estado nutricional en base a IMC tanto en niños como en niñas en diferente el grado nutricional en base a percentil y se describe como sigue: en niños obesidad de la percentil 85 y más, sobrepeso de la percentil 75 a la 84, peso normal de la percentil 74 a la 10, desnutrición leve de la percentil 9 a la 5, desnutrición moderada y severa menos de la percentil 5, en las niñas obesidad de la percentil 85 y más, sobrepeso de la percentil 75 a la 84, peso normal de la percentil 74 a la 25, desnutrición leve de la percentil 24 a la 10, desnutrición moderada de la percentil 9 a la 5 y desnutrición severa menos de la percentil 5, y en los niños de 1 a 11 meses mediante las tablas de peso para la edad y peso para la talla de la organización mundial de la salud, en los cuales se clasifica el estado nutricional según las desviaciones estándar de la media estadística para este grupo de edad el estado nutricional se clasifica en base a peso para la edad como sigue: de +2 a +3 desviaciones estándar obesidad, de +1 a +1.99 desviación estándar sobrepeso, de +1 a -1 desviación estándar normal, de -1 a -1.99 desviación estándar desnutrición leve, de -2 a -2.99 desviación estándar desnutrición moderada, de -3 o más desviaciones estándar negativas desnutrición grave, la talla tanto en los niños de 1 a 2 años como para los de 2 a 7 años se obtiene en base a las tablas de talla para la edad como sigue +2 a +3 desviaciones estándar talla alta, de +1 a +1.99 desviaciones estándar talla ligeramente alta, de +1 a -1 desviaciones estándar talla normal, de -1 a -1.99 talla ligeramente baja, de -2 o más desviaciones estándar negativas talla baja aplicó la primer encuesta la cual consta de variables socioeconómicas, antecedentes heredofamiliares, personales patológicos, perinatales, así como número de infecciones respiratorias altas como bajas en el último año, posteriormente se aplicó la encuesta PRIDE y se evaluó el puntaje, posteriormente se aplicó la escala FF-SIL para evaluar la funcionalidad familiar y se realizó la suma puntaje en dicha escala así como la suma por dominios que evalúa la escala,

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

posteriormente se divide dos grupos de niños los que obtuvieron en la escala PRIDE de 25 a 50 puntos y los niños que obtuvieron menos de 25 puntos en la escala PRIDE con más de 8 infecciones respiratorias en el último año, en ambos grupos se evalúa la funcionalidad familiar y se correlación con la sospecha de IDP, así también a todos los niños que no presentaran más de 8 infecciones respiratorias altas al año se evalúo la funcionalidad familiar y en que dómino se afecta en mayor proporción.

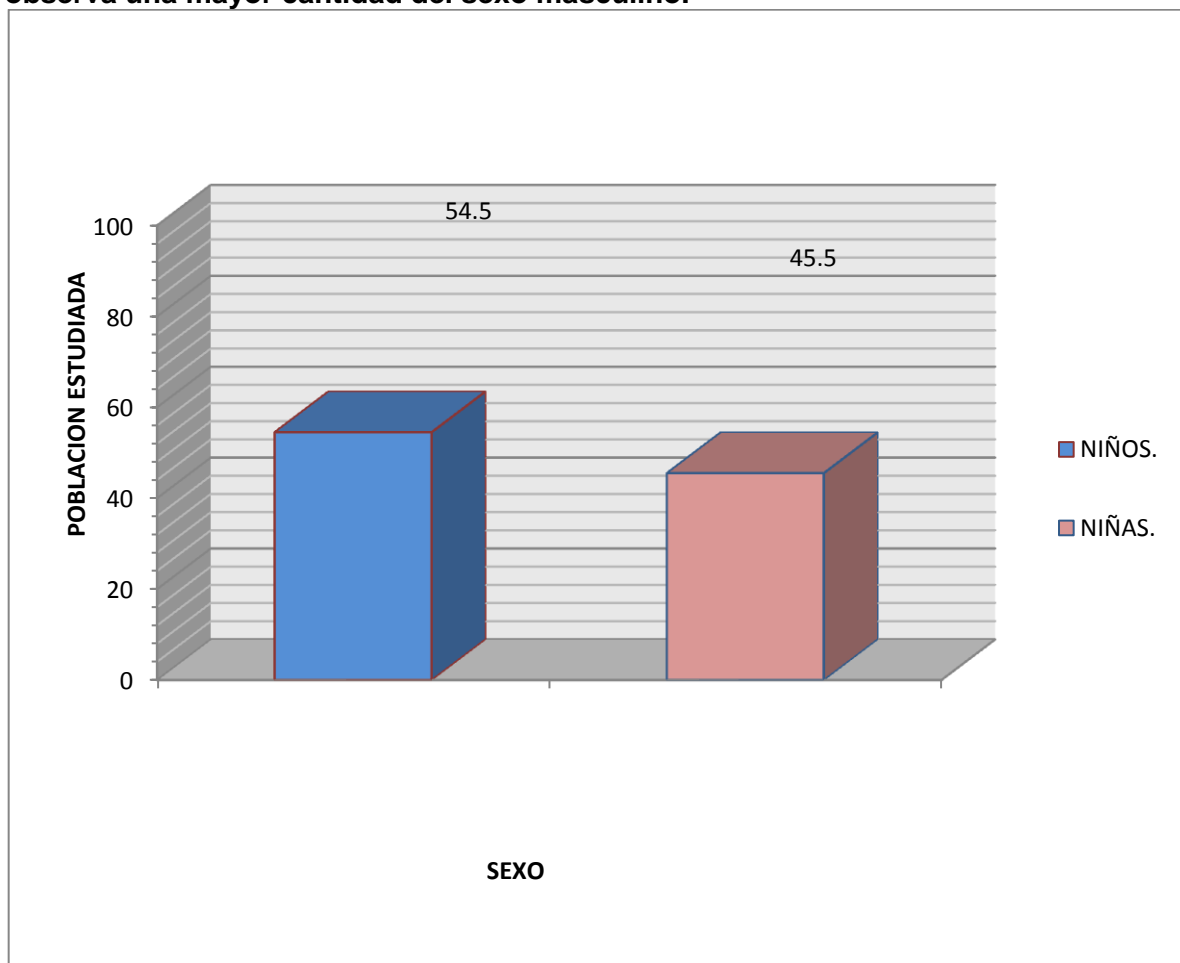
ANÁLISIS DE DATOS ESTADÍSTICO

- 1.- La información fue almacenada en una base de datos empleando el programa de computación SPSS versión 18.0.
- 2.- Análisis exploratorio de datos: distribución de las variables
- 3.- Análisis univariado: media, desviación estándar, frecuencias absolutas y relativas.
- 4.- Análisis bivariado: t de Student o U de Mann Wittney para las variables continuas, χ^2 para y/o prueba exacta de Fisher para variables categóricas, análisis estratificado.
- 5.- se evaluó la fiabilidad de la escala PRIDE mediante prueba Alfa de Crombachs y prueba de mitades.

XIII.- RESULTADOS

Previa firma de consentimiento informado se encuestaron a un total de 400 niños durante el mes de Octubre y Noviembre de 2010, se incluyeron un total de 218 (54.5%) niños y 182(45.5%) niñas. (Figura I)

Figura I.-se muestra el porcentaje por sexo de la muestra recolectada, donde se observa una mayor cantidad del sexo masculino.



Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

De acuerdo a la edad se encontró niños de 1 año 40(10%), 2 años 47(11.75%), 3 años 73(18.25%), 4 años 70(17.5%), 5 años 77(19.25%), 6 años 89(22.25%), y 7 años 4(1%). Se agruparon en tres grupos de edad de 1 año a 3.11 años 101(25.3%), de 4 a 5.11 años 141 (35.3%) y de 6 a 7.11 años 158 (39.5%) la media de edad fue de 4.30 ± 1.70 años. (Figuras II y III)

Figura II.- distribución por edad del total de los niños con una mayor proporción entre los 3 y 6 años de edad.

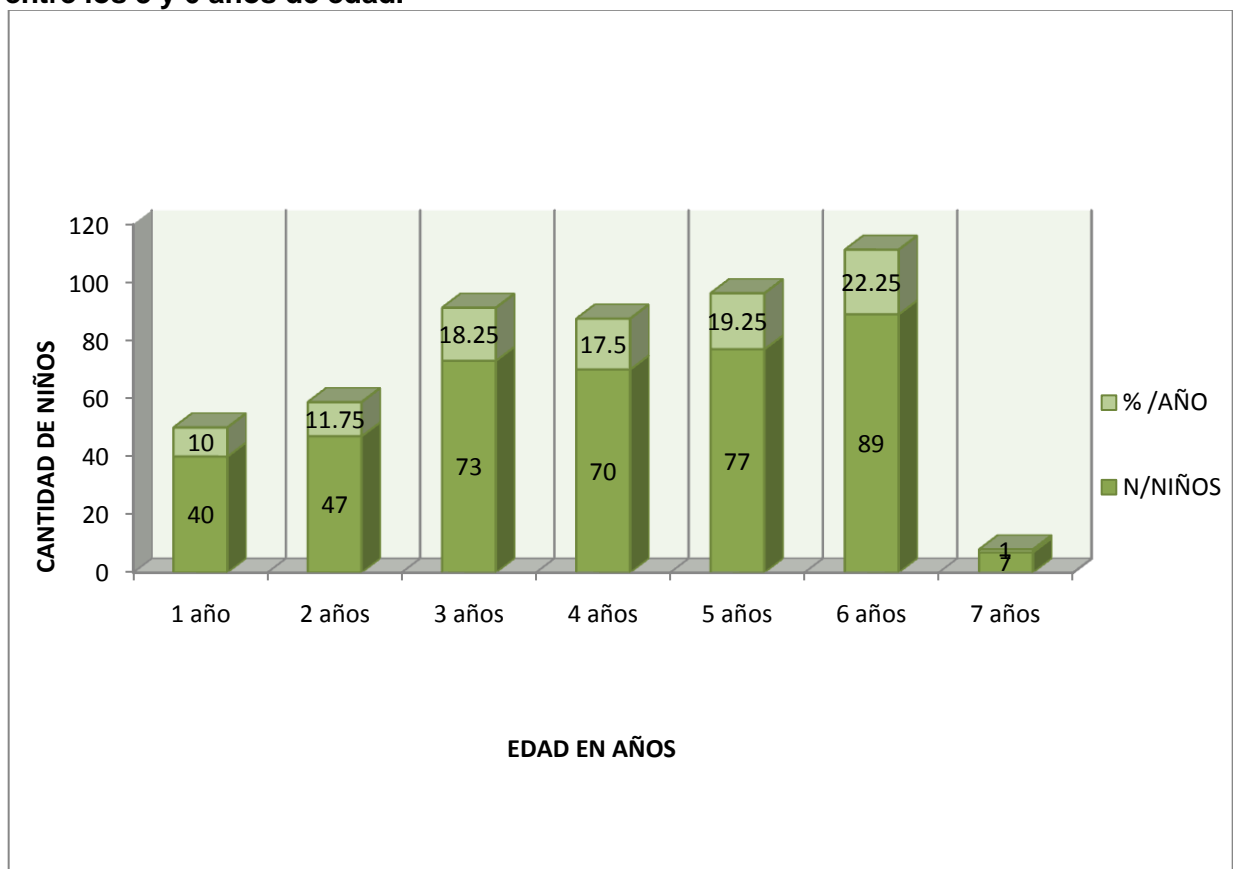
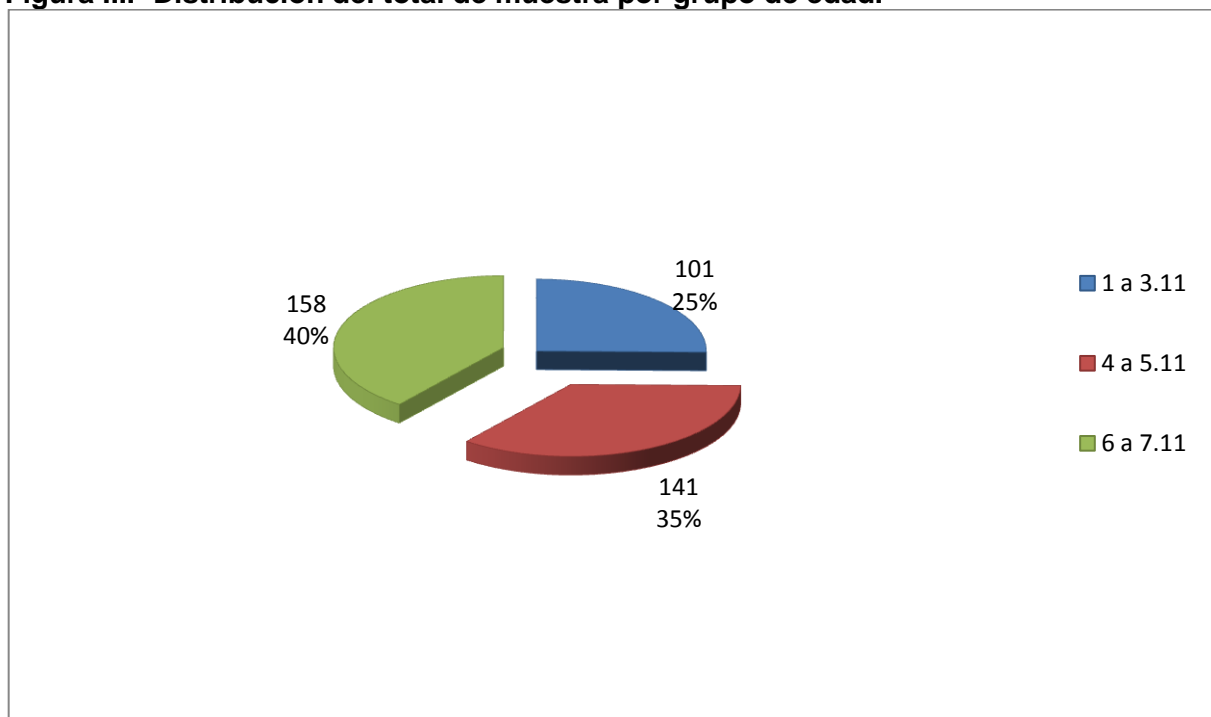
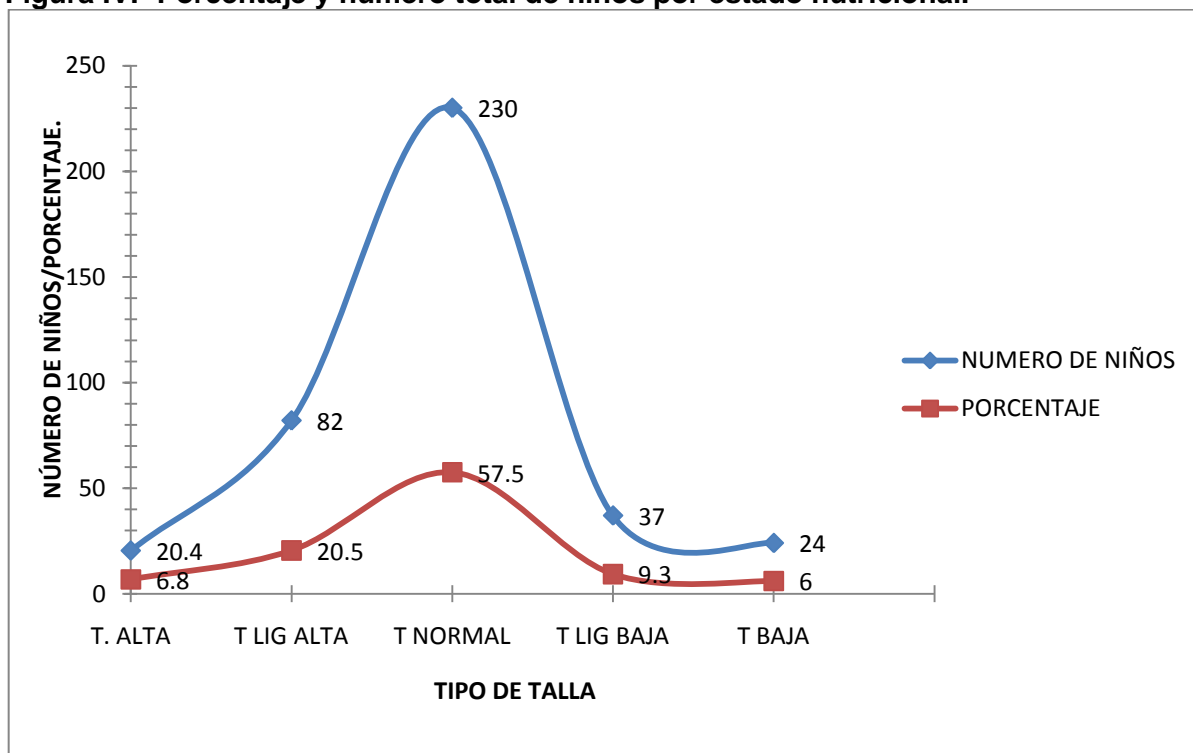


Figura III.- Distribución del total de muestra por grupo de edad.



La talla se expresó en metros y se evaluó el tipo de talla en base a las tablas de talla para la edad de la OMS y se agrupó en talla alta 27 niños (6.8%), talla ligeramente alta 82 (20.5%), talla normal 230 (57.5%), talla ligeramente baja 37 (9.3%), talla baja 24 (6.0%), con una media de talla de $1.04 \pm .15$. (Figura IV)

Figura IV.- Porcentaje y número total de niños por estado nutricional.



Se realiza un análisis estadístico mediante tabla de contingencia en relación al tipo de talla de los niños entre en grupo de edad y el riesgo de IDP no encontrándose cifras estadísticamente significativas. (Tabla 1).

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Tipo de talla | | | | | sig. |
|---------------|------------------------------|---------------|------------------------|--------------|------------------------|------------|------|
| | | Talla alta | Talla ligeramente lata | Talla normal | Talla ligeramente baja | Talla baja | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 0(0.00%) | 0(0.00%) | 3(5.4%) | 0(0.0%) | 0(0.00%) | .647 |
| | Sin riesgo | 9(100.0%) | 13(100.0%) | 53(94.6%) | 7(100.0%) | 16(100.0%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 1(11.1%) | 0(0.0%) | 1(1.3%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | .145 |
| | Sin riesgo | 8(88.9%) | 28(100.0%) | 77(98.7%) | 24(100.0%) | 2(100.0%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 0(0.00%) | 0(0.0%) | 3(3.1%) | 0(0.0%) | 1(16.7%) | .168 |
| | Sin riesgo | 9(100.0%) | 41(100.0%) | 93(96.9%) | 6(100.0%) | 5(83.3%) | |

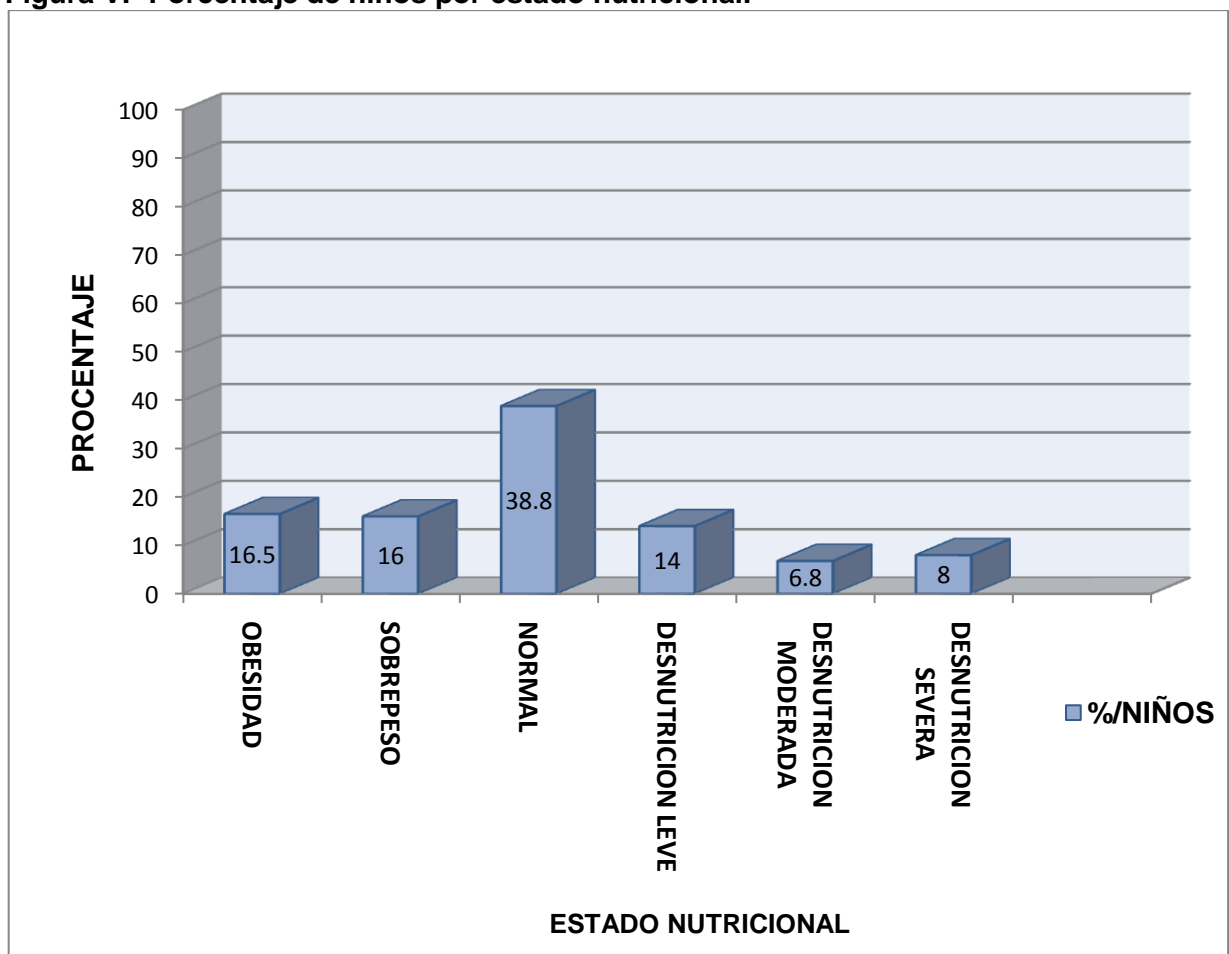
Tabla 1.- Porcentaje de niños por talla en relación con el grupo de edad y categoría de riesgo no hay significancia estadística.

***Cifra estadísticamente significativa (p<0.05).**

****Inmunodeficiencias Primarias.**

En cuanto al estado nutricional en los niños de 1 año a 1 .11 años de edad se valoro en base a las tablas de peso para la edad de la OMS y por IMC en los niños de 2 años en adelante se encontró los siguientes datos niños con obesidad 66(16.5%), niños con sobrepeso 64(16%), niños con peso normal 155(38.8%), niños con desnutrición leve 56(14%), niños con desnutrición moderada 27(6.8%), niños con desnutrición severa 32(8%). (Figura V)

Figura V.- Porcentaje de niños por estado nutricional.



El análisis estadístico por medio de tabla de contingencia entre grado nutricional y riesgo de IDP por grupo de edad no demostró cifras estadísticamente significativas en ningún grupo de edad. (Tabla 2)

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Estado nutricional | | | | | | Sig. |
|---------------|------------------------------|--------------------|------------|------------|------------|----------------|--------------|------|
| | | Obesidad | Sobrepeso | Normal | Desn. leve | Desn. moderada | Desn. severa | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 0(0.00%) | 0(0.00%) | 1(1.0%) | 2(2.0%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | .233 |
| | Sin riesgo | 8(7.90%) | 7(6.90%) | 50(49.50%) | 13(12.90%) | 7(6.90%) | 13(12.90%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 1(0.70%) | 1(0.70%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | .628 |
| | Sin riesgo | 25(17.70%) | 25(17.70%) | 45(31.90%) | 23(16.30%) | 10(7.10%) | 11(7.80%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 0(0.00%) | 2(1.30%) | 2(1.30%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | .568 |
| | Sin riesgo | 32(20.30%) | 29(18.40%) | 57(36.10%) | 18(11.40%) | 10(6.30%) | 8(5.10%) | |

Tabla 2.-porcentaje y correlación entre categoría de riesgo de IDP por grupo de edad con el estado nutricional.

*cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias Primarias.

En cuanto factores de sospecha de IDP 334(83.5%) presentaron menos de 8 infecciones respiratorias en el último año y 66(16.5%) presentaron más de 8 infecciones respiratorias altas en el último año, 87(21.8%) presentaron otitis media aguda, 15(3.8%) sinusitis aguda, 328(82%) hipertrofia de adenoamigdalas, bronconeumonía 34(8.5%),

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

uso de dos o más antibióticos sin mejoría o dos veces por año necesidad de antibióticos intravenosos 40(10%), infecciones micóticas persistentes en piel y mucosas después del año de vida 13(3.3%), dificultad para crecer o ganar peso 206(51.5%), historia familiar de IDP 7(1.8%), dos o más de 4 infecciones profundas severas 8(2%), mas de 4 gastroenteritis en el año 135(33.8%), mas de 6 infecciones urinarias en el año 28(7%), infecciones a sistema nervioso central 3 (0.8%), enfermedades alérgicas o autoinmunes 47(11.8%) de las cuales el total correspondía a asma, rinitis alérgica y dermatitis atópica. (Tabla 3)

| Factor de riesgo | n = | % |
|---|------------|----------|
| Menos de 8 infecciones respiratorias altas en el año. | 334 | 83.5 |
| Hipertrofia adenoamigdalas | 328 | 82 |
| Dificultad para aumentar talla y peso. | 206 | 51.5 |
| Más de 4 gastroenteritis en el año. | 135 | 33.8 |
| Otitis media aguda | 87 | 21.8 |
| Más de 8 infecciones respiratorias altas en el año. | 66 | 16.5 |
| Enfermedades alérgicas o autoinmunes. | 47 | 11.8 |
| Uso de 2 o más antibióticos dos veces por año. | 40 | 10 |
| Bronconeumonía. | 34 | 8.5 |
| Más de 6 infecciones urinarias en el año. | 28 | 7 |
| Sinusitis aguda | 15 | 3.8 |
| Infecciones micóticas persistentes en pile y mucosas. | 13 | 3.3 |
| 2 o más de 4 infecciones profundas severas. | 8 | 2 |
| Historia familiar de IDP** | 7 | 1.8 |
| Infecciones del sistema nervioso central. | 3 | 0.8 |

Tabla 3.-Muestra el porcentaje de los factores de riesgo para IDP presentados en la población estudiada.

****Inmunodeficiencias Primarias.**

Se realizo una distribución de frecuencias con que se presento cada uno de los factores de riesgo de IDP por sexo del total de los niños y encontramos una mayor presentación de estos en el sexo masculino y solo en infecciones de vías urinarias e

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

infecciones del sistema nervioso central se encontró un mayor porcentaje en el sexo femenino. (Tabla 4)

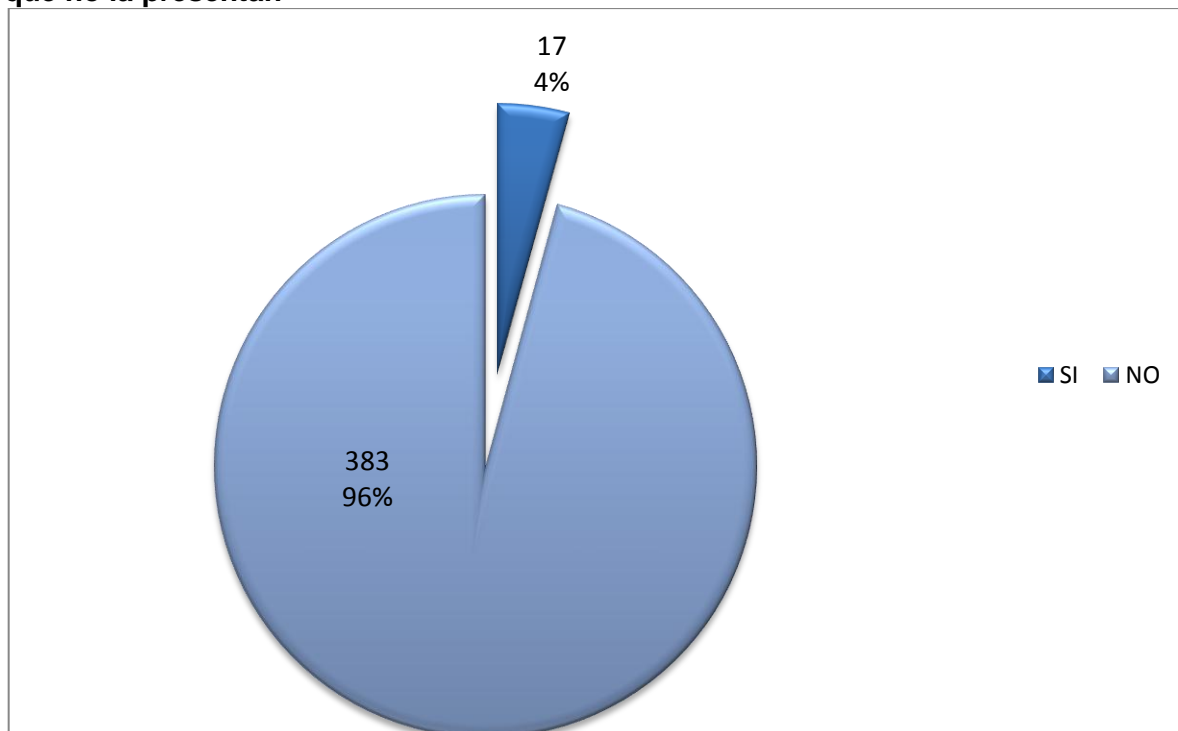
| Factor de riesgo | n = | sexo | |
|---|-----|------------|------------|
| | | Masculino | Femenino |
| Menos de 8 infecciones respiratorias altas en el año. | 334 | 175(52.4%) | 159(47.6%) |
| Hipertrofia adenoamigdalar | 328 | 189(57.6%) | 139(42.4%) |
| Dificultad para aumentar talla y peso. | 206 | 110(53.4%) | 96(46.6%) |
| Más de 4 gastroenteritis en el año. | 135 | 78(57.8%) | 57(42.2%) |
| Otitis media aguda | 87 | 57(65.5%) | 30(34.5%) |
| Más de 8 infecciones respiratorias altas en el año. | 66 | 43(65.2%) | 23(34.8%) |
| Enfermedades alérgicas o autoinmunes. | 47 | 27(57.4%) | 20(42.6%) |
| Uso de 2 o más antibióticos dos veces por año. | 40 | 24(60%) | 16(40%) |
| Bronconeumonía. | 34 | 24(70.6%) | 10(29.4%) |
| Más de 6 infecciones urinarias en el año. | 28 | 11(39.3%) | 17(60.7%) |
| Sinusitis aguda | 15 | 12(80%) | 3(20%) |
| Infecciones micóticas persistentes en pile y mucosas. | 13 | 8(61.5%) | 5(38.5%) |
| 2 o más de 4 infecciones profundas severas. | 8 | 4(50%) | 4(50%) |
| Historia familiar de IDP** | 7 | 4(57.1%) | 3(42.9%) |
| Infecciones del sistema nervioso central. | 3 | 1(33.3%) | 2(66.7%) |

Tabla 4.-Total de factores de riesgo de IDP por sexo se realiza distribución por totales y porcentajes.

****Inmunodeficiencias primarias.**

En lo referente a consanguinidad de los padres 383(95.8%) no presentaron consanguinidad y 17(4.3%) si presentaron consanguinidad. (Figura VI)

Figura VI.- Porcentaje de niños que presentan consanguinidad en los padres y los que no la presentan



Se realizó análisis estadístico de la consanguinidad de los padres por grupo de edad y riesgo de IDP niños con riesgo y niños con riesgo y se encontró en los niños de 1 a 3.11 años una significancia estadística de .002, en el grupo de 4 a 5.11 años de .003 y en los niños de 6 a 7.11 años de .663. (Tabla 5)

| Grupo de edad. | Categoría de riesgo de IDP** | Consanguinidad de los padres. | | Sig. |
|----------------------|------------------------------|-------------------------------|----|-------|
| | | SI | No | |
| 1 A 3.11 AÑOS | Con riesgo | 2 | 1 | .002* |
| | Sin riesgo | 96 | 2 | |
| 4 A 5.11 AÑOS | Con riesgo | 1 | 1 | .003* |
| | Sin riesgo | 133 | 6 | |
| 6 A 7.11 AÑOS | Con riesgo | 4 | 0 | .663 |
| | Sin riesgo | 147 | 7 | |

Tabla 5.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con la consanguinidad de los padres.

* Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$)

** Inmunodeficiencia primaria

En cuanto a la caída de cordón umbilical se dividió a los niños por grupo de edad y en base a los que tenían riesgo de IDP y los que no tenían riesgo y se realizó una división de los niños que se les desprendió el cordón umbilical antes de la primera semana y a los que se le desprendió después de una semana se encontró una cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$) en el grupo de los niños de 4 a 5.11 años ($p = .006$), y de 6 a 7.11 años ($p = .014$). (Tabla 6)

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Caída de cordón umbilical. | | Sig. |
|---------------|------------------------------|----------------------------|-----------------|-------|
| | | 1er semana | Más de 1 semana | |
| 1 A 3.11 AÑOS | Con riesgo | 3(3.0%) | 0(0.0%) | .368 |
| | Sin riesgo | 77(76.2%) | 21(20.8%) | |
| 4 A 5.11 AÑOS | Con riesgo | 0(0.0%) | 2(1.4%) | .006* |
| | Sin riesgo | 111(78.7%) | 28(19.9%) | |
| 6 A 7.11 AÑOS | Con riesgo | 1(0.6%) | 3(1.9%) | .014* |
| | Sin riesgo | 120(75.9%) | 34(21.5%) | |

Tabla 6.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con la caída de cordón umbilical.

*Cifra estadísticamente significativa ($p<0.05$).

**Inmunodeficiencias Primarias.

Se realizó análisis estadístico del número de infecciones respiratorias en el año con el grupo de edad y el riesgo de IDP se encontraron cifras estadísticamente significativas ($p<0.05$) en los tres grupos de edad. (Tabla 7)

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Número de infecciones respiratorias altas en el año | | Sig. |
|---------------|------------------------------|---|--------------------|-------|
| | | Hasta 7 ira's/año | Más de 8 ira's/año | |
| 1 A 3.11 AÑOS | Con riesgo | 0(0%) | 3(3.0%) | .001* |
| | Sin riesgo | 80(79.2%) | 18(17.8%) | |
| 4 A 5.11 AÑOS | Con riesgo | 0(0.0%) | 2(1.4%) | .000* |
| | Sin riesgo | 122(86.5%) | 17(12.1%) | |
| 6 A 7.11 AÑOS | Con riesgo | 1(0.6%) | 3(1.9%) | .001* |
| | Sin riesgo | 131(82.9%) | 23(14.6%) | |

Tabla 7.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con el número de infecciones respiratorias al año.

*Cifra estadísticamente significativa ($p<0.05$).

**Inmunodeficiencias Primarias.

El análisis estadístico entre grupos de edad con riesgo de IDP en relación con presentación de cuadros de otitis media aguda se encontró cifras estadísticamente significativas ($p < 0.05$) en cada uno de los grupos de edad. (Tabla 8)

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Otitis Media Aguda | | Sig. |
|---------------|------------------------------|--------------------|------------|-------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo. | 2(2.0%) | 1(1.0%) | .007* |
| | Sin riesgo | 12(11.9%) | 86(85.1%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 2(1.4%) | 0(0.00%) | .005* |
| | Sin riesgo | 27(19.1%) | 112(79.4%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 3(1.9%) | 1(0.6%) | .033* |
| | Sin riesgo | 41(25.9%) | 113(71.5%) | |

Tabla 8.- Correlación entre categoría de riesgo de IDP con otitis media aguda.

*Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias primarias.

También se realizó análisis estadístico en relación con la sinusitis como factor de riesgo para IDP encontrando una cifra significativa ($p < 0.05$) en el grupo de edad de 4 a 5.11 años ($p = .017$) y de 6 a 7.11 años ($p = .000$). (Tabla 9)

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Sinusitis Aguda | | Sig. |
|---------------|------------------------------|-----------------|------------|-------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 0(0.0%) | 3(3.1%) | .758 |
| | Sin riesgo | 3(100.0%) | 95(96.9%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 1(10.0%) | 1(0.8%) | .017* |
| | Sin riesgo | 9(90%) | 130(99.2%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 1(50.0%) | 3(1.9%) | .000* |
| | Sin riesgo | 1(50.0%) | 153(98.1%) | |

Tabla 9.- Correlación entre categoría de riesgo de IDP con sinusitis aguda.

*Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias primarias.

En relación con bronconeumonía cifra significativa ($p < 0.05$) nuevamente en el grupo de 6 a 7.11 años de edad ($p = .005$). (Tabla 10)

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Bronconeumonía | | Sig. |
|---------------|------------------------------|----------------|------------|-------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 1(11.1%) | 2(2.2%) | .132 |
| | Sin riesgo. | 8(88.9%) | 90(97.8%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 0(0.0%) | 2(1.5%) | .694 |
| | Sin riesgo | 10(100.0%) | 129(98.5%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 2(13.3%) | 2(1.4%) | .005* |
| | Sin riesgo | 13(86.7%) | 141(98.6%) | |

Tabla 10.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con bronconeumonía.

*Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias primarias.

En cuanto al uso de dos o más antibióticos para tratar infecciones o el uso de antibióticos IV dos veces al año como mínimo también se encontró cifras significativas ($p < 0.05$) en los tres grupos de edad pero con mayor énfasis en el grupo de 6 a 7.11 años ($p = .001$). (Tabla 11).

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Uso de dos ó más antibióticos sin mejoría ó dos veces antibióticos IV/año. | | Sig. |
|---------------|------------------------------|--|------------|-------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 1(16.7%) | 2(2.1%) | .042* |
| | Sin riesgo | 5(83.3%) | 93(97.9%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 1(11.1%) | 1(.8%) | .011* |
| | Sin riesgo | 8(88.9%) | 131(99.2%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 3(12.0%) | 1(.8%) | .001* |
| | Sin riesgo | 22(88.0%) | 132(99.2%) | |

Tabla 11.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con el uso de 2 ó más antibióticos sin mejoría ó 2 veces por año antibióticos IV.

*Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias primarias.

Dos o más infecciones profundas en el año presento cifras estadísticamente significativas ($p < 0.05$) en el tercer grupo de 6 a 7.11 años ($p = .000$) y en el grupo de 4 a 5.11 años no se encontró ninguna cifra. (Tabla 12).

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Dos ó más infecciones profundas al año. | | Sig. |
|---------------|------------------------------|---|------------|------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 0(0.0%) | 3(3.0%) | .803 |
| | Sin riesgo | 2(100.0%) | 96(97.0%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | | 2(1.4%) | |
| | Sin riesgo | | 139(98.6%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 2(33.3%) | 2(1.3%) | .000 |
| | Sin riesgo | 4(66.7%) | 150(98.7%) | |

Tabla 12.- Correlación entre categoría de riesgo de IDP con dos ó más infecciones profundas al año.

*Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias primarias.

Por infección de vías urinarias más de 6 en el año se encontró cifras estadísticamente significativas en el grupo de edad de 6 a 7.11 años ($p = .002$). (Tabla 13)

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Más de 6 infecciones de vías urinarias al año. | | Sig. |
|---------------|------------------------------|--|------------|------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 0(0.0%) | 3(3.1%) | .721 |
| | Sin riesgo | 4(100.0%) | 94(96.9%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 0(0.0%) | 2(1.5%) | .679 |
| | Sin riesgo | 11(100.0%) | 128(98.5%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 2(15.4%) | 2(1.4%) | .002 |
| | Sin riesgo | 11(84.6%) | 143(98.6%) | |

Tabla 13.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con la presencia de Infecciones de Vías Urinarias en el año.

*Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias primarias.

En cuanto a infecciones del sistema nervioso central se encontró cifras con significancia estadística en los niños de 6 a 7.11 años de edad ($p=.000$). (Tabla 14)

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Infecciones del sistema nervioso central. | | Sig. |
|---------------|------------------------------|---|------------|------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 0(0.0%) | 3(3.0%) | .860 |
| | Sin riesgo | 1(100.0%) | 97(97.0%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | | 2(1.4%) | |
| | Sin riesgo | | 139(98.6%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 1(50.0%) | 3(1.9%) | .000 |
| | Sin riesgo | 1(50.0%) | 153(98.1%) | |

Tabla 14.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con infecciones de sistema nervioso central.

*Cifra estadísticamente significativa ($p<0.05$).

**Inmunodeficiencia Primaria.

Por el riesgo de enfermedades alérgicas o autoinmunes se encuentra significancia estadística en el grupo de 1 a 3.11 años ($p=.010$) y de 6 a 7.11 años ($p=.007$). (Tabla 15).

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Enfermedades alérgicas ó autoinmunes. | | Sig. |
|---------------|------------------------------|---------------------------------------|------------|------|
| | | SI | NO | |
| 1 A 3.11 | Con riesgo | 2(13.3%) | 1(1.2%) | .010 |
| | Sin riesgo | 13(86.7%) | 85(98.8%) | |
| 4 A 5.11 | Con riesgo | 0(0.0%) | 2(1.6%) | .610 |
| | Sin riesgo | 16(100.0%) | 123(98.4%) | |
| 6 A 7.11 | Con riesgo | 2(12.5%) | 2(1.4%) | .007 |
| | Sin riesgo | 14(87.5%) | 140(98.6%) | |

Tabla 15.-Correlación entre categoría de riesgo de IDP con enfermedades alérgicas o autoinmunes.

*cifra estadísticamente significativa ($p<0.05$).

**Inmunodeficiencias Primarias.

En cuanto a los otros factores de riesgo para IDP no se encontró cifras estadísticamente significativas por lo cual no se describen.

Al aplicar la escala PRIDE en la totalidad de los niños encuestados 391(97.75%) presentaron un puntaje de entre 6 y 24 puntos, y 9(2.25%) presentaron puntaje de 25 y más puntos en la escala PRIDE.

Figura VII.-Se muestra los niños con más de 25 puntos en la escala PRIDE en comparación con los que obtuvieron menos de 25 puntos.



De los niños que resultaron con riesgo de IDP con puntaje en la escala PRIDE de 25 ó más puntos fueron 9 (2.25%) de los cuales 6 (2.805) fueron del sexo masculino y 3 (1.60%) del sexo femenino, de los niños sin riesgo fueron 391 (97.75%) en total de los cuales 212 (97.20%) fueron del sexo masculino y 179 (98.40% fueron del sexo femenino. (Tabla 16)

| Categoría de riesgo de IDP** | | Hombre | Mujer | Total | Sig. |
|------------------------------|---------------------------------|--------|--------|---------|------|
| Con riesgo | n | 6 | 3 | 9 | |
| | % en categoría de riesgo de IDP | 66.70% | 33.30% | 100.00% | |
| | % por sexo | 2.80% | 1.60% | 2.30% | |
| Sin riesgo | n | 212 | 179 | 391 | .480 |
| | % en categoría de riesgo de IDP | 54.20% | 45.80% | 100.00% | |
| | % por sexo | 97.20% | 98.40% | 97.80% | |
| | Total | 218 | 182 | 400 | |

Tabla 16.- Correlación entre categoría de riesgo de IDP con el género.

*Cifra estadísticamente significativa ($p < 0.05$).

**Inmunodeficiencias Primarias.

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

En cuanto a la edad en que es más frecuente la sospecha de IDP se dividió en tres grupos en el total del estudio para simplificar su análisis y se encontró en la categoría con riesgo de IDP en el grupo de 1 a 3.11 años 3(3.00%) niños, en el grupo de 4 a 5.11 años 2(1.40%) niños, en el grupo de 6 a 7.11 años 4(2.50%) y en la categoría sin riesgo de IDP en el grupo de 1 a 3.11 años 98(97.00%) niños en el grupo de 4 a 5.11 años 139(98.60%) niños y en el grupo de 6 a 7.11 años 154(97.50%) niños al realizar relación de variables entre grupos de edad y categoría de riesgo de IDP no se encontró cifras estadísticamente significativas ($p=.691$). (Tabla 17)

| Categoría de riesgo de IDP** | | Grupos de edad (años) | | | Sig. |
|------------------------------|-----------------------------------|-----------------------|---------------|---------------|------|
| | | 1 a 3.11 años | 4 a 5.11 años | 6 a 7.11 años | |
| Con riesgo | n | 3 | 2 | 4 | |
| | % en categoría de riesgo de IDP** | 33.30% | 22.20% | 44.40% | |
| | % por grupo de edad (años) | 3.00% | 1.40% | 2.50% | |
| Sin riesgo | n | 98 | 139 | 154 | .691 |
| | % en categoría de riesgo de IDP** | 25.10% | 35.50% | 39.40% | |
| | % por grupo de edad (años) | 97.00% | 98.60% | 97.50% | |
| Total | | 101 | 141 | 158 | |

Tabla 17.-Porcentaje por grupo de edad y categoría de riesgo de IDP así como la correlación entre estas variables.

*cifra estadísticamente significativa ($p<0.05$).

**Inmunodeficiencias Primarias.

Al total de la población estudiada ($n=400$) se aplicó la escala PRIDE la cual consta de 25 ítem o factores de sospecha de IDP para simplificar el análisis de los datos se agruparon a los niños por grupos de edad de esta forma se realizó el estudio de la frecuencia con que se presentó cada ítem y la respuesta que se obtuvo en cada uno ya

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

que tienen dos opciones de respuesta, una opción con mayor puntaje lo cual significa mayor riesgo de IDP y otra con menor puntaje o con menor riesgo de IDP.

Se evaluó la frecuencia por ítem de la escala así también se realizó la medición de la fiabilidad de la escala PRIDE mediante Alfa de Cronbach de .717 y se reafirmo con el método de mitades de Sperman-Brawn .737.

| Preguntas de la escala PRIDE | Respuestas | 1 A 3.11 años | | 4 A 5.11 años | | 6 A 7.11 años | | T |
|---|-------------|---------------|-------|---------------|-------|---------------|-------|-----|
| | | n | % | n | % | n | % | |
| Edad de inicio de más de 8 infecciones respiratorias al año | >2 años | 79 | 19.75 | 115 | 28.75 | 116 | 29 | 310 |
| | < 2 años | 22 | 5.5 | 26 | 6.5 | 42 | 10.5 | 90 |
| Sexo | Masculino | 56 | 14 | 79 | 19.75 | 83 | 20.75 | 218 |
| | Femenino | 45 | 11.3 | 62 | 15.5 | 75 | 18.75 | 182 |
| Valor de peso y talla | P3 ó debajo | 25 | 6.25 | 31 | 7.75 | 38 | 9.5 | 94 |
| | ≥ P10 | 76 | 19 | 110 | 27.5 | 120 | 30 | 306 |
| Número de infecciones respiratorias altas al año. | Menos de 8 | 80 | 20 | 122 | 30.5 | 132 | 33 | 334 |
| | Más de 8 | 21 | 5.25 | 19 | 4.75 | 26 | 6.5 | 66 |
| Meningitis | Presente | 1 | 0.25 | 0 | 0 | 2 | 0.5 | 3 |
| | Ausente | 100 | 25 | 141 | 35.25 | 156 | 39 | 397 |

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

| | | | | | | | | |
|---|----------|-----|-------|-----|-------|-----|-------|-----|
| Infecciones respiratorias bajas ≥ 2 /año | Presente | 4 | 1 | 6 | 1.5 | 10 | 2.5 | 20 |
| | Ausente | 97 | 24.25 | 135 | 33.75 | 148 | 37 | 380 |
| Sinusitis ≥ 2 / año | Presente | 1 | 0.25 | 8 | 2 | 1 | 0.25 | 10 |
| | Ausente | 100 | 25 | 133 | 33.25 | 157 | 39.25 | 390 |
| Otitis ≥ 4 /año | Presente | 6 | 1.5 | 7 | 1.75 | 12 | 3 | 25 |
| | Ausente | 95 | 23.75 | 134 | 33.5 | 146 | 36.5 | 375 |
| Persistencia de infecciones en una región anatómica más de 1 semana | Presente | 15 | 3.75 | 10 | 2.5 | 21 | 5.25 | 46 |
| | Ausente | 86 | 21.5 | 131 | 32.75 | 137 | 34.25 | 354 |
| Diarrea prolongada o recurrente. | Presente | 10 | 2.5 | 11 | 2.75 | 17 | 4.25 | 38 |
| | Ausente | 91 | 22.75 | 130 | 32.5 | 141 | 35.25 | 362 |
| Abscesos | Presente | 1 | 0.25 | 1 | 0.25 | 1 | 0.25 | 3 |
| | Ausente | 100 | 25 | 140 | 35 | 157 | 39.25 | 397 |
| Dermatitis recurrente | Presente | 12 | 3 | 17 | 4.25 | 15 | 3.75 | 44 |
| | Ausente | 89 | 25.25 | 124 | 31.75 | 143 | 35.75 | 356 |
| Enfermedades alérgicas ó autoinmunes. | Presente | 8 | 2 | 12 | 3 | 17 | 4.25 | 37 |
| | Ausente | 93 | 23.25 | 129 | 32.25 | 141 | 35.25 | 363 |

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

| | | | | | | | | | |
|---|--|---------------------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| Hepatomegalia ó esplenomegalia. | | Presente | 1 | 0.2 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| | | | | 5 | | | | | |
| | | Ausente | 100 | 25 | 141 | 35. | 158 | 39. | 399 |
| | | | | | | 25 | | 5 | |
| Caída de cordón umbilical > de 30 días. | | Presente | 1 | 0.2 | 1 | 0.2 | 1 | 0.2 | 3 |
| | | | | 5 | | 5 | | 5 | |
| | | Ausente | 100 | 25 | 140 | 35 | 157 | 39. | 397 |
| | | | | | | | | 25 | |
| Fiebre sostenida sin causa aparente | | Presente | 27 | 6.7 | 32 | 8 | 59 | 14. | 118 |
| | | | | 5 | | | | 75 | |
| | | Ausente | 74 | 18. | 109 | 27. | 99 | 24. | 282 |
| | | | | 5 | | 25 | | 75 | |
| Artritis ó artralgias. | | Presente | 19 | 4.7 | 17 | 4.2 | 25 | 6.2 | 61 |
| | | | | 5 | | 5 | | 5 | |
| | | Ausente | 82 | 20. | 124 | 31 | 133 | 33. | 339 |
| | | | | 5 | | | | 25 | |
| Estomatitis | | Presente | 13 | 3.2 | 13 | 3.2 | 18 | 4.5 | 44 |
| | | | | 5 | | 5 | | | |
| | | Ausente | 88 | 22 | 128 | 32 | 140 | 35 | 356 |
| Neoplasias linfáticas | | Presente | 3 | 0.7 | 0 | 0 | 0 | 0 | 3 |
| | | | | 5 | | | | | |
| | | Ausente | 98 | 24. | 141 | 35. | 158 | 39. | 397 |
| | | | | 5 | | 25 | | 5 | |
| Respuesta a antibióticos por infecciones. | | Menos de 3 esquemas | 87 | 21. | 121 | 30. | 132 | 33 | 340 |
| | | | | 75 | | 25 | | | |
| | | Más de 3 esquemas | 14 | 3.5 | 20 | 5 | 26 | 6.5 | 60 |
| AHF(muertes neonatales, inmunodeficiencias, consanguinidad y factores de riesgo para VIH) | | Presente | 29 | 7.2 | 53 | 13. | 54 | 13. | 136 |
| | | | | 5 | | 25 | | 5 | |

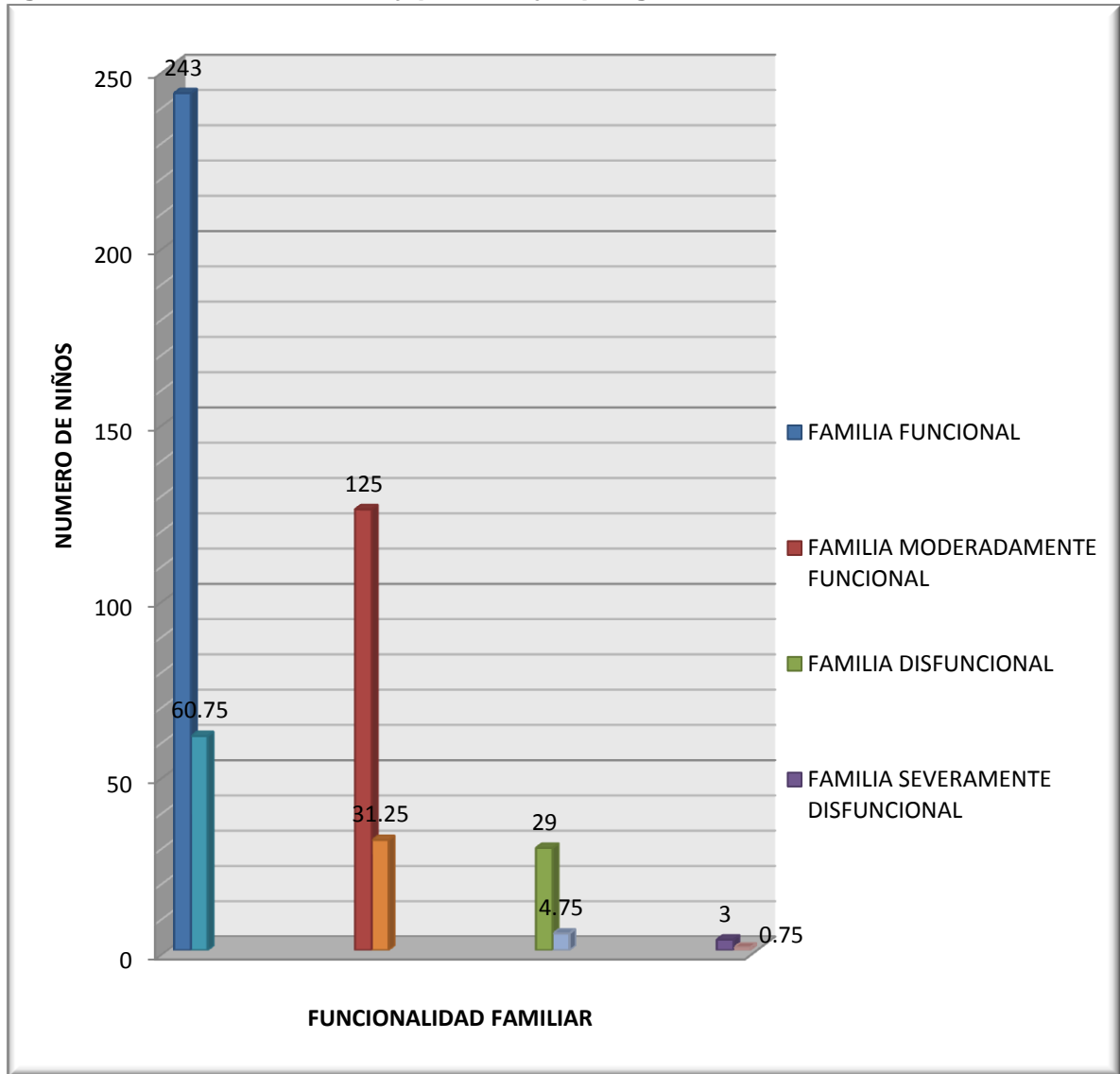
Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

| | | | | | | | | | |
|--|-----------|--------------------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| | | Ausente | 72 | 18 | 88 | 22 | 104 | 26 | 264 |
| Complicaciones post-vacunación. | | Presente | 5 | 1.2 | 8 | 2 | 20 | 5 | 33 |
| | | | | 5 | | | | | |
| Radiológicos(alteraciones cardiopulmonares y del esqueleto) | | Ausente | 96 | 24 | 133 | 33. | 138 | 34. | 367 |
| | | | | | | 25 | | 5 | |
| | | Presente | 4 | 1 | 5 | 1.2 | 5 | 1.2 | 14 |
| | | | | | | 5 | | 5 | |
| Alteraciones de la BH(anemia, trombocitopenia, leucopenia, linfopenia) | | Ausente | 97 | 24. | 136 | 34 | 153 | 38. | 386 |
| | | | | 25 | | | | 25 | |
| | | Presente | 1 | 0.2 | 1 | 0.2 | 5 | 1.2 | 7 |
| | | | | 5 | | 5 | | 5 | |
| Gérmenes habituales en los cultivos. | no en los | Ausente | 100 | 25 | 140 | 35 | 153 | 38. | 393 |
| | | | | | | | | 25 | |
| | | Presente(cultivos) | 1 | 0.2 | 0 | 0 | 4 | 1 | 5 |
| | | | | 5 | | | | | |
| | | Presente(clínico) | 100 | 25 | 141 | 35. | 154 | 38. | 395 |
| | | | | | | 25 | | 5 | |

Tabla 18.-Muestra el número y porcentaje de ítem de la escala PRIDE por grupo de edad.

La escala FF-SIL para evaluar la funcionalidad familiar se encontró que 243(60.75%) obtuvieron una puntuación de entre 70 a 57 puntos clasificándolos como familia funcional, 125(31.25%) obtuvieron una puntuación de 56 a 43 puntos clasificándolo como familia moderadamente funcional, 29(4.75%) obtuvieron una puntuación de 42 a 28 puntos clasificándolos como familia disfuncional y 3(0.75%) obtuvieron una puntuación de 27 a 14 puntos clasificándolo como familia severamente disfuncional.(Figura VIII)

Figura VIII.- Muestra números y porcentajes por grado de funcionalidad familiar



Se analizó en grado de funcionalidad familiar por grupo de edad y categoría de riesgo de IDP y observamos que en el grupo de 1 a 3.11 años no se encuentran familias severamente disfuncionales en ninguno de los dos grupos de riesgo al igual que en los

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

niños con riesgo de IDP en los otros grupos de edad, se observa familias severamente disfuncionales en los grupos de niños sin riesgo de IDP de 4 a 5.11 años 2(100.00%) y en los de 6 a 7.11 años 1(100.00%) y se encontró significancia estadística en el grupo de 1 a 3.11 años ($p=.001$). (Tabla 19).

| Grupo de edad | Categoría de riesgo de IDP** | Funcionalidad familiar | | | | Sig. |
|---------------|------------------------------|------------------------|---------------------------------|----------------------|----------------------------------|-------|
| | | Familia funcional | Familia moderadamente funcional | Familia disfuncional | Familia severamente disfuncional | |
| 1 a 3.11 | Con riesgo | 0(0.00%) | 1(4.3%) | 2(22.2%) | | .001* |
| | Sin riesgo | 69(100.00%) | 22(95.7%) | 7(77.8%) | | |
| 4 a 5.11 | Con riesgo | 2(2.4%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | .692 |
| | Sin riesgo | 80(97.6%) | 48(100.0%) | 9(100.0%) | 2(100.0%) | |
| 6 a 7.11 | Con riesgo | 3(3.3%) | 1(1.9%) | 0(0.00%) | 0(0.00%) | .894 |
| | Sin riesgo | 89(96.7%) | 53(98.1%) | 11(100.0%) | 1(100.0%) | |

Tabla 19.-Muestra la correlación entre categoría de riesgo de IDP con el grado de funcionalidad familiar.

*Cifra estadísticamente significativa ($p<0.05$).

**Inmunodeficiencias Primarias.

Al analizar la relación entre riesgo de IDP con los dominios de la escala FF-SIL se encontró cifras estadísticamente significativas en los dominios de rol ($p=.009$) y armonía ($p=.033$). (Tabla 20)

| VARIABLE | CON RIESGO | SIN RIESGO | <i>t</i> | Sig. |
|---------------|--------------------------|----------------------------|----------|-------|
| | N=9 $\bar{X} \pm E.E$ | N=391 $\bar{X} \pm E.E$ | | |
| COHESION | 8.66± 0.6 | 8.60 ± 0.08 | 0.107 | .915 |
| ARMONIA | 7.00 ± 0.79 | 8.31± 0.09 | -2.13 | .033* |
| COMUNICACION | 8.66 ± 0.50 | 8.28 ± 0.09 | 0.607 | .544 |
| PERMEABILIDAD | 8.22 ± 0.54 | 8.10 ± 0.09 | 0.178 | .859 |
| AFECTIVIDAD | 7.88 ± 0.80 | 8.76 ± 0.09 | -1.398 | .163 |
| ROLES | 6.33 ± 1.13 | 8.19 ± 0.10 | -2.69 | .009* |
| ADAPTABILIDAD | 7.88 ± 0.58 | 8.27 ± 0.09 | -.615 | .539 |

Tabla 20.- Correlación entre categoría de riesgo de IDP con los dominios de la escala FF-SIL.

* *Cifra estadísticamente significativa (P<0.05)*

Se realizó una determinación del puntaje de cada dominio de la escala FF-SIL por cada dominio en el total de la población estudiada a la madre ó persona responsable del niño en ese momento, así también se determinó la media estadística por dominio en el cual la media más baja en puntaje se obtuvo en la permeabilidad de 8.11 ± 1.91 y la más alta en la cohesión de 8.60 ± 1.74 . (Tabla 21).

| Dominio | Puntaje por dominio obtenido en el cuestionario FF-SIL. | | | | | | | | | MEDIA/ D.E |
|----------------------|---|---------|----------|----------|-----------|-----------|-----------|-----------|------------|---------------|
| | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | |
| Cohesión | 2(0.5%) | 0(0.0%) | 10(2.5%) | 17(4.3%) | 29(7.3%) | 33(8.3%) | 68(17.0%) | 46(11.5%) | 195(48.8%) | 8.60±1.74 |
| Armonía | 0(0.0%) | 3(0.8%) | 12(3.0%) | 23(5.8%) | 39(9.8%) | 44(11.0%) | 75(18.8%) | 41(10.3%) | 163(40.3%) | 8.28±1.82 |
| Comunicación | 2(0.5%) | 2(0.5%) | 10(2.5%) | 16(4.0%) | 61(15.3%) | 30(7.5%) | 74(18.5%) | 31(7.8%) | 174(43.5%) | 8.29±1.86 |
| Permeabilidad | 5(1.3%) | 4(1.0%) | 10(2.5%) | 22(5.5%) | 41(10.3%) | 44(11.0%) | 93(23.3%) | 36(9.0%) | 145(36.3%) | 8.11±1.91 |
| Afectividad | 4(1.0%) | 2(0.5%) | 12(3.0%) | 12(3.0%) | 30(7.5%) | 23(5.8%) | 51(12.8%) | 33(8.3%) | 233(58.3%) | 8.74±1.85 |
| Roles | 7(1.8%) | 3(0.8%) | 22(5.5%) | 16(4.0%) | 50(12.5%) | 32(8.0%) | 61(15.3%) | 32(8.0%) | 177(44.3%) | 8.15±2.11 |
| Adaptabilidad | 1(0.3%) | 5(1.3%) | 8(2.0%) | 22(5.5%) | 43(10.8%) | 39(9.8%) | 86(21.5%) | 33(8.3%) | 163(40.8%) | 8.26±1.84 |

Tabla 21.-Distribución por número de respuestas contestadas por dominio en el FF-SIL.

En cuanto a la funcionalidad familiar en la escala de FF-SIL se analizó cada uno de los dominios con grupos de riesgo y sin riesgo de la escala PRIDE en cuento al puntaje obtenido en FF-SIL y se encontró cifras estadísticamente significativas en el dominio de rol ($p=.000$) a diferencia de la tabla de Anova donde el dominio de rol ($p=.009$) y armonía ($p=.033$) fueron los que mostraron significancia estadística. (Tabla 22).

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

| Puntaje FF-SIL | Categoría de riesgo de IDP** | Cohesión | Armonía | Comunicación | Permeabilidad | Afectividad | Roles | Adaptabilidad |
|----------------|------------------------------|-------------|-------------|--------------|---------------|-------------|--------------|---------------|
| 2 | Con riesgo | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 2(22.2%) | 0(0.0%) |
| | Sin riesgo | 2(0.5%) | 0(0.0%) | 2(0.5%) | 5(1.3%) | 4(1.0%) | 5(1.3%) | 1(0.3%) |
| 3 | Con riesgo | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 1(11.1%) | 0(0.0%) |
| | Sin riesgo | 0(0.0%) | 3(0.8%) | 2(0.5%) | 4(1.0%) | 2(0.5%) | 2(0.5%) | 5(1.3%) |
| 4 | Con riesgo | 0(0.0%) | 1(11.1%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 1(11.1%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) |
| | Sin riesgo | 10(2.6%) | 11(2.8%) | 10(2.6%) | 10(2.6%) | 11(2.8%) | 22(5.6%) | 8(2.0%) |
| 5 | Con riesgo | 0(0.0%) | 2(22.2%) | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 1(11.1%) | 0(0.0%) | 1(11.1%) |
| | Sin riesgo | 17(4.3%) | 21(5.4%) | 16(4.1%) | 22(5.6%) | 11(2.8%) | 16(4.1%) | 21(5.4%) |
| 6 | Con riesgo | 2(22.2%) | 2(22.2%) | 1(11.1%) | 2(22.2%) | 1(11.1%) | 2(22.2%) | 1(11.1%) |
| | Sin riesgo | 27(6.9%) | 37(9.5%) | 60(15.3%) | 39(10.0%) | 29(7.4%) | 48(12.3%) | 42(10.7%) |
| 7 | Con riesgo | 1(11.1%) | 1(11.1%) | 1(11.1%) | 1(11.1%) | 1(11.1%) | 0(0.0%) | 2(22.2%) |
| | Sin riesgo | 32(8.2%) | 43(11.0%) | 29(7.4%) | 43(11.0%) | 22(5.6%) | 32(8.2%) | 37(9.5%) |
| 8 | Con riesgo | 0(0.0%) | 0(0.0%) | 2(22.2%) | 2(22.2%) | 0(0.0%) | 1(11.1%) | 1(11.1%) |
| | Sin riesgo | 68(17.4%) | 75(19.2%) | 72(18.4%) | 91(23.3%) | 51(13.0%) | 60(15.3%) | 85(21.7%) |
| 9 | Con riesgo | 1(11.1%) | 0(0.0%) | 1(11.1%) | 1(11.1%) | 1(11.1%) | 0(0.0%) | 2(22.2%) |
| | Sin riesgo | 45(11.5%) | 41(10.5%) | 30(7.7%) | 35(9.0%) | 32(8.2%) | 32(8.2%) | 31(7.9%) |
| 10 | Con riesgo | 5(55.6%) | 3(33.3%) | 4(44.4%) | 3(33.3%) | 4(44.4%) | 3(33.3%) | 2(22.2%) |
| | Sin riesgo | 190(48.6%) | 160(40.9%) | 170(43.5%) | 142(36.3%) | 229(56.6%) | 174(44.5%) | 161(41.2%) |
| Sig. | | .628 | .152 | .997 | .970 | .607 | .000* | .667 |

Tabla 22.-Distribución por puntaje y dominio del FF-SIL y se correlación con riesgo de IDP.

*Cifra estadísticamente significativa.

**Inmunodeficiencias primarias.

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

Se realizó una distribución de acuerdo al grado de funcionalidad familiar en los dos conjuntos de niños de acuerdo al riesgo de IDP de los 9 niños que presentaron riesgo 5(55.5%) presentaron familias funcionales, 2(22.2%) familias moderadamente disfuncionales y solo 2 (22.2%) presentaron familias disfuncionales no se presentaron casos de familias con disfunción familiar severa en los niños con riesgo de IDP a contrario de los casos sin riesgo de IDP donde si encontramos casos con disfunción familiar severa los cuales fueron 3 (0.76%). (Tabla 23).

| Categoría de riesgo de IDP** | Funcionalidad Familiar | | | | |
|------------------------------|------------------------|-------------------|---------------------------------|----------------------|----------------------------------|
| | n | Familia Funcional | Familia Moderadamente Funcional | Familia Disfuncional | Familia Severamente Disfuncional |
| Con riesgo | 9 | 5(55.5%) | 2(22.2%) | 2(22.2%) | 0(0.0%) |
| Sin riesgo | 391 | 238(60.86%) | 123(31.45%) | 27(6.90%) | 3(0.76%) |
| Total. | 400 | 243 | 125 | 29 | 3 |

Tabla 23.- Grado de funcionalidad familiar en los grupos de categoría de riesgo de IDP.

****Inmunodeficiencias Primarias.**

XIII.-DISCUSIÓN:

Uno de los aspectos importantes de este estudio fue encontrar a niños con sospecha de IDP mediante la escala PRIDE lo cual ya que por su baja frecuencia es difícil de diagnosticar o no se tiene la sospecha clínica de ellas, ahora en cuanto a los resultados obtenidos encontramos similitudes y discrepancias con lo ya escrito, aclaramos que en nuestro estudio realizamos una pesquisa se sospecha de IDP mediante el puntaje de la escala y encontramos que en frecuencia de sospecha por sexo fué más frecuente en el sexo masculino en una relación 3:1 con el sexo femenino lo cual podemos ver que es más frecuente en el sexo masculino lo cual es similar a otros estudios donde se encuentra una relación 5:1 en niños y 1:1.4 en adultos⁽⁵⁾, por lo cual hay claro predominio en el sexo masculino esto porque en la gran mayoría de estos trastornos existen anormalidades genéticas bien identificadas donde existe un claro dominio de alteración en el cromosoma X⁽⁶⁾.

En cuanto a la edad el grupo que presento mayor frecuencia de sospecha fue en los niños de 6 a 7.11 años de edad esto contrasta con la edad de diagnostico de la mayoría de la IDP que reportan como edad de presentación entre 1 a 5 años de edad cabe mencionar que en nuestro estudio participo un número reducido de paciente en comparación a otros estudios donde se agrupan muestras de más de 1000 paciente no fué suficiente la cantidad de niños y de forma fortuita se estudio a una mayor cantidad de niños con este rango de edad además en estudios posteriores daría un mayor peso en homogenizar las edades de los niños a fin de evitar una mayor agrupación de edad hacia un solo lado.

La talla y el estado nutricional de los niños que evaluamos encontramos que la mayoría se encontró con estado nutricional normal lo cual no está acorde con el factor de riesgo estudiado donde se evalúa dificultad para ganar peso o talla en el niño esto porque la pregunta va encaminada a indagar si el niño a presentado alguna alteración de la talla ó de su peso y por ende del estado nutricional en algún momento de su vida no en el momento del estudio por lo cual muchos de los niños en el momento de estudiarlos ya presentaban estado nutricional normal y talla normal pero mencionamos que al realizar una correlación entre estado nutricional y talla con riesgo de IDP en base al puntaje en la escala PRIDE no encontramos significancia estadística lo cual en nuestra población no es un factor como tal de riesgo de IDP esto porque las tablas que utilizamos para evaluar la talla y estado nutricional están adecuadas para niños mexicanos y en estudios donde se evaluó este factor de riesgo que generalmente se han realizado en población sajona

utilizan otras tablas adecuadas a ese tipo de población y nuestra población genéticamente presenta una menor talla y peso lo cual explicaría el porqué este factor no fue significativo a la hora de evaluar a los niños que estudiamos.

La consanguinidad como en otras publicaciones es un factor con significancia estadística en este tipo de trastornos ya que encontramos cifras significativas al relacionarlo con el riesgo de IDP encontrando una mayor significancia en los niños de 1 a 6 años de edad, no evaluamos el grado de consanguinidad ya que no fué motivo del estudio pero si encontramos resultados similares a otras publicaciones donde se asocia la consanguinidad con la presencia de IDP⁽⁹⁾.

De los otros factores como riesgo de IDP evaluados la hipertrofia adenoamigdal, dificultad para ganar peso y talla y las infecciones gastrointestinales fueron los tres principales factores de riesgo que se presentaron con mayor frecuencia en nuestra población, la otitis media aguda, y presentar más de 8 infecciones respiratorias al año fueron también frecuentes así como su importancia estadística la cual fue clara. Se encontró una fuerte asociación de riesgo de IDP con infecciones respiratorias altas más de 8 al año, otitis media aguda, sinusitis aguda, bronconeumonía, el uso de 2 o más antibióticos al año sin mejoría o dos veces necesidad de antibiótico IV por año, dos o más infecciones profundas severas al año, más de 6 infecciones urinarias al año, infecciones de SNC y enfermedades alérgicas o autoinmunes lo cual es muy similar a otras publicaciones donde se encuentra una clara asociación de estos trastornos con estos factores de riesgo, en nuestro estudio además encontramos una significancia mayor en el grupo de edad de 6 a 7.11 años de edad lo cual es discrepante con otros estudios donde se observa mayor frecuencia en edades más tempranas esto quizás porque el grupo de edad que más puntaje obtuvo en la escala PRIDE fue este, por lo cual es importante el aclarar el tamaño de muestra y homogenizar en estudios posteriores.

Por otro lado es interesante enfatizar lo que encontramos en nuestro estudios en cuanto a los factores de riesgo para IDP eso nos habla que la frecuencia con que se está presentado este tipo de padecimientos ya no como factores de riesgo sino también como patologías las cuales se están presentado en nuestra población de influencia en la consulta de medicina familiar esto nos obliga a encaminar esfuerzos y estrategias a fin de encontrar la manera de disminuir esta morbilidad es nuestra población infantil que atendemos, además encontrar casos sospechosos de IDP ya teniendo un conocimiento previos de estos trastornos y cómo podemos hacer un diagnostico de sospecha.

En cuanto a la funcionalidad familiar no encontramos estudios ni textos que mencionen específicamente alteración de la funcionalidad familiar en relación a la IDP, pero ya se menciona en algunos estudios de funcionalidad familiar en niños que presentan infecciones respiratorias repetidas así como en niños con asma alérgico donde se encuentra una clara relación entre disfunción familiar y grado de severidad del asma así como también como en infecciones respiratorias repetidas.²⁸

En el presente estudio encontramos que el grupo de edad de 1 a 3.11 años una relación entre disfunción familiar y riesgo de IDP esto quizás porque en esta etapa de la vida los niños son más dependiente de los padres y en especial de la madre lo cual ocupa de un mayor cuidado para con el niño por parte de ellos por lo cual tienen que dejar o ausentarse de sus trabajos y sus otras actividades diarias lo cual ocasiona estrés al interior del núcleo familiar y por lo tanto disfunción de la familia; al realizar un análisis de resultados por dominios de la prueba FF-SIL encontramos que las áreas con mayor alteración son la armonía y rol esto porque estas aéreas al afectarse como consecuencia del cuidado de niños en especial si está enfermo esto ocasiona una disfunción familiar al percibir los miembros de la familia o en este caso a la persona que encuestamos que ella es la que está llevando una mayor carga al cuidar y hacerse cargo del niño no percibiendo apoyo por parte de los otros miembros de la familia.

XVI.-CONCLUSIONES:

Los niños que encontramos en nuestro estudio seria de suma importancia corroborar si en realidad presentan algún tipo de IDP por lo cual es importante que el médico familiar inicie el plan de estudio en estos pacientes como médicos familiares no podemos hacer el diagnostico definitivo de este tipo de trastornos pero sin sospechar la presencia de estos en base a los datos clínicos que en nuestros paciente observamos lo cual teniendo una sospecha clínica podemos aplicar la escala PRIDE y en base a su puntaje orientar el estudio de estos niños ya que con estos tenemos una mayor seguridad de diagnóstico acertado y así optimizar los recursos para el estudio y manejo de estos pacientes, como se menciona en estudios previos los datos que encontramos son concordantes a los datos clínicos que se presentan en las inmunodeficiencias primarias ya corroboradas por diagnostico de laboratorio entonces tenemos a la mano una herramienta confiable para poder evaluar a estos paciente y comenzar su estudio.

Ahora bien la funcionalidad familiar se ve afectada en muchas situaciones que ocasionan estrés familiar y con esto a su vez disfunción del núcleo familiar esto queda claro en los padres al enfrentar una situación de enfermedad en los hijos y cuando la edad de los hijos es inicial aumenta por los cambios y ajustes que la familia tiene que realizar para salir delante de estas crisis por lo cual en los niños con infecciones repetidas o niños con sospecha de IDP que frecuentemente están sometidos a estudios tratamientos y muchas de las ocasiones en hospitales genera una alteración de la dinámica de la familia lo cual general estrés y por lo tanto disfunción familiar en grados variables por lo cual orientar y analizar la funcionalidad familiar en estas familias e importante ya que nos da la pauta para enfocar plan de estudio y manejo de estas familias a fin de dar una atención integral no solo el aspecto técnico medico sino también el aspecto psicológico y humano que este de total competencia del médico familiar.

XV.-SUGERENCIAS:

1.-Ampliar la muestra de estudio y homogeneizar por edades y género esto a fin de dar un mayor peso y valides al estudio.

2.-A todos los niños que presente puntaje alto en la escala PRIDE continuar con su seguimiento desde la consulta de medicina familiar aunque no es papel de este estudiarlos ni tratamiento pero si de seguimiento ya que el médico familiar tiene la obligación de vigilar el adecuado control del paciente así como vigilar su avance. Por otro lado es de competencia absoluta del médico familiar analizar y manejar el aspecto psicológico de la familia y de sus integrantes ya que en este tipo de patologías aun que no se ve muy afectada peso el funcionamiento familiar es una área que si se puede llegar a afectar principalmente por los eventos que se suceden al interior del núcleo familiar cuándo se tiene a un paciente y principalmente niño con algún tipo de IDP.

3.-Que el médico familiar aplique la escala PRIDE en la consulta diaria en niños que presenten algún factor de riesgo de los que ya mencionamos y en base a puntaje iniciar su estudio y envió a 3er nivel para su diagnóstico y tratamiento.

4.-Seria muy importante evaluar si en algunos de los padres este tipo de trastornos ocasiona algún grado de depresión ya que evaluamos este factor con riesgo de IDP en la encuesta de pesquisa pero no aplicamos un instrumento a fin de verificar si realmente algunos de los padres presentaba algún grado de depresión o ansiedad por lo cual no lo mencionamos en los resultados por lo cual en estudios posteriores evaluar el aspecto psicológico de los padres daría aun mayor peso al estudio.

XIV. ASPECTOS ETICOS

Consideramos que el estudio es factible ya que contamos con pacientes con el diagnóstico de inmunodeficiencia primaria los cuales se encuentran confirmados en el diagnóstico además del personal capacitado para la aplicación de la escala y un equipo de inmunoalergólogos para corroborar los diagnósticos. Desde el punto de vista ético, nos apegamos a las normas de la Declaración de Helsinki. Finlandia de 1964 y revisada en forma posterior por la Asamblea medica Mundial de Tokio, Japón en 1975; en Venecia; Italia en 1983; Hong Kong en 1989 y en XLVIII Asamblea de Summerset West, Sudáfrica en 1996, y en la 52^a Asamblea General Edimburgo, Escocia, Octubre 2000 la cual menciona en unos de sus puntos que siempre debe respetarse el derecho de los participantes en la investigación a proteger su integridad. Deben tomarse toda clase de precauciones para resguardar la intimidad de los individuos, la confidencialidad de la información del paciente y para reducir al mínimo las consecuencias de la investigación sobre su integridad física y mental y su personalidad. De igual forma se apega al reglamento de ley general de salud y a los reglamentos del Instituto Mexicano del seguro Social en materia de investigación en salud, así también se apega a los códigos de ética de Núremberg que en su primer punto dice: que el consentimiento voluntario del sujeto humano es absolutamente esencial. Esto quiere decir que la persona envuelta debe tener capacidad legal para dar su consentimiento; debe estar situada en tal forma que le permita ejercer su libertad de escoger, sin la intervención de cualquier otro elemento de fuerza, fraude, engaño, coacción o algún otro factor posterior para obligar a coercer, y debe tener el suficiente conocimiento y comprensión de los elementos de la materia envuelta para permitirle tomar una decisión correcta. Este último elemento requiere que antes de aceptar una decisión afirmativa del sujeto sometible al experimento debe explicársele la naturaleza, duración y propósito del mismo, el método y las formas mediante las cuales se conducirá, todos los inconvenientes y riesgos que pueden presentarse, y los efectos sobre la salud o persona que pueden derivarse posiblemente de su participación en el experimento. El deber y la responsabilidad para determinar la calidad del consentimiento recaen sobre el individuo que inicia, dirige, o toma parte del experimento. Es un deber personal y una responsabilidad que no puede ser delegada a otra persona con impunidad. Por lo tanto la esencia de conocer los lineamientos éticos que rigen la investigación médica es realizar la investigación mediante consentimiento informado respetando la confidencialidad,

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

autonomía, decisión y no daño a los pacientes siempre informando el motivo de la investigación, los resultados que se esperar obtener.

XV.-RECURSOS

Humanos

Médicos residentes de medicina familiar, personal de enfermería, internos y pre- internos pertenecientes a la unidad de medicina familiar # 80 de Morelia Mich.

Físicos

Los propios de la unidad

Financieros

Los propios del investigador en cuanto a papelería, así como los de la unidad.
No requiere financiamiento externo.

XVIII. - BIBLIOGRAFIA

- ¹ .- Primary Immune Deficiency. National Institute of Allergy and infectious Diseases National Institutes of Health 2001
- ² . - Notarangelo. L.D. Primary immunodeficiency. J ALLERGY CLIN IMMUNOL 2010; 125:s182-94
- ³ . - Tangsinmankong N, Bahna LS and Good AR. The immunologic workup of the child suspected of immunodeficiency. Ann Allergy Asthma Immunol 2001; 87:362-370
- ⁴ . - Rich RR. Approach to the evaluation of the immunodeficiente patient. C clinical Immunology principles and practice. Second Edition. Volume two. Mosby. England 2001
- ⁵ . - Rosen, FS, Cooper MD and Wedgwood RJ. The Primary Immunodeficiency. N Engl J Med 1995;333(7):431-440
- ⁶ . - Carrión AF, Figueroa EF y Rodríguez GC. La inmunología Clínica actual: una perspectiva genética y molecular. Rev. Med Chile 2000;128:650-658
- ⁷ .- Quezada A, Norambuena X, Bravo A, Castro RJ. Recurrent pneumonia as warning manifestation for suspecting Primary Immunodeficiencies in children. J Investing Allergol Clin Immunol 2001;11(4):295-99
- ⁸ . - Valentín RM. Diagnostic procedures in a patient with primary immunodeficiency. Arch Alergia Immunol Clin 2001;32(supl 2 P2):S100-S101.
- ⁹ .- Boeck A, Buckley R, Schiff R. Gastroesophageal reflux and severe combined immunodeficiency. J Allergy Clin Immunol 1999; 99(3):420-424
- ¹⁰ .- Núñez- Quintana A, Nordet -Carrera.I, Menéndez -Veitía A, González -Otero A. Neutropenias congénitas. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter 2004;20(1).
- ¹¹ .-Cos-Padrón Y, Torres-Leyva I, Marsán-Suárez V, Macías-Abraham C, Defectos en la fagocitosis. Aspectos clínicos, moleculares y terapéuticos. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter 2004;20(1)
- ¹² .- Klein C, Philippe N, Le Deist F y cols. Partial albinism with immunodeficiency (Sx Griscelli). J Pediatr 1994;125:886-95
- ¹³ .- Ligia Aranibar D. Guillermo Lay-Son R. Patricia Sanz C. Silvia Castillo T. Displasia Ectodérmica hipohidrótica, caso clínico y revisión de la literatura. Rev Chil Pediatr 2005 76 (2); 166-172.
- ¹⁴ .- Chang M, Romero R, Scholl P, Paller A. Mucocutaneous manifestations of the hiper.IgM immunodeficiency syndrome. Journal of the American Academy of Dermatology 1998;38:191-6.

- ¹⁵ .- American Academy Of Pediatrics 2000
- ¹⁶.- Qian Zhang, M.D., Jeremiah C. Davis, M.P.H., Ian T. Lamborn, B.S., Alexandra F. Freeman, M.D., Huie Jing, Ph.D., Amanda J. Favreau, B.S., Helen F. Matthews, B.S.N., Joie Davis, M.S.N., Maria L. Turner, M.D., Gulbu Uzel, M.D., Steven M. Holland, M.D., and Helen C. Su, M.D., Ph.D. Combined Immunodeficiency with DOCK8 Mutations. *N Engl J Med* 2009;361:2046-55.
- ¹⁷ .- Kainulainen L, Varpula M, Liippo k, et al. Pulmonary abnormalities in patients with primary hypogammaglobulinemia. *J Allergy Clin Immunol* 1999; 104: 1031-1036.
- ¹⁸ .- F Rusconi, C Panisi, R M Dellepiane, F Cardinale, L Chini, B Martire, N Bonelli, G Felisati, Pulmonary and sinus diseases in primary humoral immunodeficiencies with chronic productive cough. *Arch Dis Child* 2003;88:1101–1105.
- ¹⁹ .- Patiño PJ, Avances Terapéuticos en las Inmunodeficiencia Primarias, Revista de Inmunología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Colombia.
- ²⁰ .- Mogica Martínez M.D, Vázquez Leduc L.A, Rodríguez Orozco A.R, Short report PRIDE, Congreso Latinoamericano de Inmunologia 2009.
- ²¹ .- Zegers B, Larraín M.E, Polaino L.A, Trapp A, Diez I. Validez y confiabilidad de la versión española de la escala de Cohesión y Adaptabilidad Familiar (CAF) de Olson, Rusell & Sprenkle para el diagnóstico del funcionamiento familiar en la población chilena. *Rev. Chil. Neuro-psiquiatr.*2003;41(1): 39-54.
- ²² .- Herrera S.P.M. La familia funcional y disfuncional, un indicador de salud. *Rev Cubana Med Gen Integr* 1997;13(6):591-5.
- ²³ .- Ortega A.A, Osorio P.M.F, Fernández V.A, Diagnóstico del funcionamiento familiar en un consultorio del médico y la enfermera de la familia. *Rev Cubana Med Gen Integr* 2003;19(2).
- ²⁴ .- De la Cuesta D, Pérez E, Louro I, Bayarre H. Un instrumento de funcionamiento familiar para el médico de la familia. *Rev Cub. Med. Gen. Integr* 1996; 12(1):24-31
- ²⁵ .- Vargas M.J.E, González Z.C. Escuela para padres: el funcionamiento familiar. Centro Regional de Investigación en Psicología, Volumen 3, Número 1, 2009.
- ²⁶ .- Lauro-Bernal I, Infante-Pedreira O, De la Cuesta-Freijomil E, González-Benítez I, Pérez-Pileta C, Pérez-Cárdenas C, Herrera-Santí P, Tejera-Villareal G, Manual para la Intervención en la Salud Familia 1ra edición, Ed. ciencias medicas 2002 La Habana Cuba.

²⁷ .- Nora Araujo D.N, Granadillo V.D, Pedro José Salinas P. FACTORES DE RIESGO EN NIÑOS EN OBSERVACIÓN DEL HOSPITAL CENTRAL DE SAN CRISTÓBAL Y MEDICINA FAMILIAR Med-ULA, Revista de la Facultad de Medicina, Universidad de Los Andes. Vol. 3 N° 3-4 1994. Mérida. Venezuela

²⁸ Hinojos-Gallardo L.C, Martínez-González I, Upton-Rivas T, Cisneros-Castolo M, Disfunción familiar y nivel de control de asma en pacientes pediátricos, Acta Pediatr Mex 2010;31(6): 293-296.

XIX.-RELACION DE ANEXOS:

- 1.-ESCLA PRIDE (ANEXO 1).
- 2.- ENCUESTA DE PESQUISAJE (ANEXO 2).
- 3.-CUESTIONARIO FF-SIL (ANEXO 3).
- 4.-CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO. (ANEXO 4).

ANEXO 1

Estimación de Riesgo de Inmunodeficiencia Primaria

| Factores de riesgo | Valor de riesgo | Puntaje | Valor de riesgo | Puntaje |
|--|------------------------|----------------|------------------------|----------------|
| Edad (inicio) (más de 8 infecciones en un año) | < 2 años | 2 | > 2 años | 1 |
| Sexo | Masculino | 3 | Femenino | 1 |
| Valoración de peso y talla | P3 o debajo | 1 | ≥ P10 | 0 |
| Número de infecciones respiratorias altas/año | > 8 | 3 | < 8 | 1 |
| Meningitis | Presente | 3 | Ausente | 0 |
| Infecciones de vías respiratorias bajas ≥ 2/año | Presente | 3 | Ausente | 0 |
| Sinusitis ≥ 2/año | Presente | 3 | Ausente | 0 |
| Otitis ≥ 4/año | Presente | 3 | Ausente | 0 |
| Persistencia de una infección en una región anatómica | Presente | 3 | Ausente | 0 |
| Más de una semana. | | | | |
| Diarrea prolongada o recurrente | Presente | 2 | Ausente | 1 |
| Abscesos | Presente | 2 | Ausente | 0 |
| Dermatitis recurrente | Presente | 2 | Ausente | 0 |
| Enfermedades alérgicas y/o autoinmunes | Presente | 2 | Ausente | 0 |
| Hepatomegalia o esplenomegalia | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Caída cordón umbilical > de 30 días | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Fiebre sostenida sin causa aparente | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Artritis o artralgias | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Estomatitis | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Neoplasias linfáticas | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Respuesta a antibióticos por infección | ≥ 3 esquemas | 3 | < 3 esquemas | 1 |
| AHF (muertes neonatales, inmunodeficiencias, consanguinidad y factores de riesgo para VIH) | Presente | 3 | Ausente | 0 |
| Complicaciones post-vacunación | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Radiológicos (alteraciones cardiopulmonares y del esqueleto) | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Alteración en biometría hemática (anemia, trombocitopenia, leucopenia, linfopenia) | Presente | 1 | Ausente | 0 |
| Gérmenes no habituales en cultivos | Presente (con cultivo) | 3 | Presente (clínico) | 1 |
| Suma de puntaje | | 50 | | 6 |

ANEXO 2.

HISTORIA CLINICA INICIAL

NIÑOS DE 1 A 7 AÑOS QUE ASISTEN A CONSULTAS DE MEDICINA FAMILIAR

Nombre: _____ Mujer Hombre

Edad: _____

No. Afiliación: _____ CI de adscripción : _____

Tel: _____

Peso: _____ Talla: _____ PC: _____ PT: _____

PA: _____

El caso fue captado en consulta de

Pediatría _____

Alergia _____

Infectología Pediátrica _____

Medicina Familiar _____

Antecedentes Perinatales

Edad materna al nacimiento: _____ Grupo y Rh: Madre: _____ Padre: _____

Complicaciones durante el embarazo: 1Trimestre 2Trimestre

3er. Trimestre

Diagnóstico: _____

Tratamiento: _____

Semanas de gestación: _____ Prematurez: SI NO

Tipo de parto: Vaginal Eutósico Distósico Cesárea

Indicación: _____ Anestesia: _____

Maniobras de reanimación: _____

Apgar: _____ Silverman Andersen: _____ Fecha

nacimiento: _____

Somatometría al nacer: Peso: _____g. Talla: _____cm. PC: _____cm. PT: _____cm.

PA: _____cm Área de superficie corporal. Peso/talla _____ Talla/edad

Peso/Talla _____

Estancia inicial:

Cunero transicional Cunero patológico Alojamiento conjunto UCIN

Incubadora

Tiempo: _____

Lactancia materna

| | |
|--------------------------|--------------------------|
| SI | NO |
| <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

< 6 meses

> 6 meses

Caída del cordón umbilical

| | |
|------------------------------------|---|
| <input type="checkbox"/> 1ª semana | <input type="checkbox"/> + de 1 semana. |
|------------------------------------|---|

Si es más de una semana. ¿Cuánto tiempo?

SI

NO

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

¿El cordón se infectó

¿El cordón sangró?

AHF

| | SI | NO |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 1. Muertes infantiles precoces | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Infecciones recurrentes en familiares de primer grado | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Enfermedades autoinmunes | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

En caso de respuesta positiva precisar familiar que la padece

Lupus
 Dermatopolimiositis
 Diabetes Mellitus I
 Diabetes Mellitus II
 Esclerodermia
 Dermatomiositis/Polimiositis
 Artritis Reumatoide
 Síndrome de Sjogren
 Púrpura trombocitopénica
 Otras
 Cuál?

| | | |
|------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 4. Cáncer | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ¿Dónde? _____ | | |
| Parentesco con el niño _____ | | |

| | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| 5. Consanguinidad de los padres | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Enfermedades en padres, abuelos y hermanos | | |

 Padres _____
 Abuelos _____
 Hermanos _____

| | | | | |
|---|------|-------|-----|--|
| 7-Alteraciones nutricionales en padres y hermanos | | | | |
| Padre | Peso | Talla | IMC | |
| Madre | Peso | Talla | IMC | |
| Hermanos | Peso | Talla | IMC | |
| Hermanos | Peso | Talla | IMC | |

Si no puede obtener estos datos precise

Quien padece Obesidad
 Sobrepeso
 Bulimia o anorexia

| | | | | |
|---|----|----|---------|--|
| 8-Otras alteraciones psicológicas en padres | | | | |
| Ansiedad | Si | No | ¿Quién? | |
| Depresión | Si | No | ¿Quién? | |

APP

1. Infecciones respiratorias en primer año

Número _____

¿Cuántas veces requirió antimicrobianos?

Tiempo promedio de tratamiento con antimicrobianos _____ días

- | | SI | NO |
|--|--|--------------------------|
| I. Otitis media | <input type="checkbox"/> Episodios/año: ____ | <input type="checkbox"/> |
| II. Sinusitis | <input type="checkbox"/> Episodios/año: ____ | <input type="checkbox"/> |
| III. Hipertrofia adenoidea o adenoamigdalas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| IV. Bronconeumonía | <input type="checkbox"/> Episodios/año: ____ | <input type="checkbox"/> |
| V. Dos ó más meses tomando antibioticos sin mejoría ó dos veces al año necesidad de antibioticos IV para infección | <input type="checkbox"/> | |
| VI. infecciones por hongos persistentes en la boca ó piel después de un año de vida | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| VII. Dificultad para crecer o ganar peso | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| VIII. Historia familiar de IDP | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| IX. Dos o más de 4 infecciones profundas severas. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| X. Otras infecciones ¿cuáles? | | |

- | | SI | NO |
|---|--------------------------|--------------------------|
| - Más de 6 Gastroenteritis infecciosa en un año | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -Más de 4 Infección de vías urinarias en un año | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| -Infecciones del SNC | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

- | | SI | NO |
|-----------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 6. Enfermedades autoinmunes | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

En caso de respuesta positiva precisar cuál.

- Lupus
- Dermatopolimiositis
- Diabetes Mellitus I
- Diabetes Mellitus II
- Esclerodermia
- Dermatomiositis/Polimiositis
- Artritis Reumatoide
- Síndrome de Sjogren
- Púrpura trombocitopénica
- Otras
- Cuál?

Sospecha de Inmunodeficiencias Primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar

| | |
|---|---|
| NO | SI |
| Las infecciones responden a tratamiento con antibióticos: | <input type="checkbox"/> |
| Requieren de: | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> 1 Antimicrobiano | <input type="checkbox"/> + de 3 antimicrobianos |
| <input type="checkbox"/> 2-3 Antimicrobianos | |
| | SI |
| Ha presentado fiebre sostenida: | <input type="checkbox"/> |
| <input type="checkbox"/> 1-3 días | <input type="checkbox"/> + de 5 días |
| <input type="checkbox"/> 3-5 días | |
| | SI |
| Complicaciones con vacunas: | <input type="checkbox"/> |
| Ronchas | |
| Fiebre > 24 horas desde la aplicación | |
| Sangramiento | |
| Infecciones | |
| Otras ¿Cuáles? | |

OTROS DATOS

| | | |
|--------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| | SI | NO |
| Cardiopatía | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Telangiectasias | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Hipocalcemia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Albinismo parcial | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Cicatrización lenta de heridas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Microcefalia | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Alteraciones de la dentición | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Alteraciones óseas | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Eritrodermia neonatal | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

LABORATORIO

BIOMETRIA HEMATICA (buscar última biometria del expediente clínico). Si no tiene hecha dejar en blanco

| | | |
|-----------------|---|--------------------------|
| | SI | NO |
| Linfopenia | <input type="checkbox"/> V. Absoluto: _____ | <input type="checkbox"/> |
| Neutropenia | <input type="checkbox"/> V. Absoluto: _____ | <input type="checkbox"/> |
| Neutrofilia | <input type="checkbox"/> V. Absoluto: _____ | <input type="checkbox"/> |
| Eosinofilia | <input type="checkbox"/> V. Absoluto: _____ | <input type="checkbox"/> |
| Trombocitopenia | <input type="checkbox"/> V. Absoluto: _____ | <input type="checkbox"/> |

FFSIL Puntaje familiar

Clasificación del funcionamiento familiar por FFSIL

ANEXO 3.

Prueba de percepción del funcionamiento familiar (FF-SIL): a continuación se presenta un grupo de situaciones que pueden ocurrir o no en su familia. Usted debe clasificar y marcar con una su respuesta según la frecuencia en que la situación se presente.

| | Casi nunca | Pocas veces | A veces | Muchas veces | Casi siempre |
|--|------------|-------------|---------|--------------|--------------|
| 1.- Se toman decisiones para cosas importantes de la familiar. | | | | | |
| 2.-En mi casa predomina la armonía. | | | | | |
| 3.-En mi casa cada uno cumple con sus responsabilidades. | | | | | |
| 4.-Las manifestaciones de cariño forman parte de nuestra vida cotidiana. | | | | | |
| 5.-Nos expresamos sin insinuaciones, de forma clara y directa. | | | | | |
| 6.-Podemos aceptar los defectos de los demás y sobrellevarlos. | | | | | |
| 7.-Tomamos en consideración las experiencias de otras familias ante situaciones difíciles. | | | | | |
| 8.-cuando alguno de la familia tiene un problema los demás lo ayudan. | | | | | |
| 9.-Se distribuyen las tareas de forma que nadie esté sobrecargado. | | | | | |
| 10.-Las costumbres familiares pueden modificarse ante determinadas situaciones. | | | | | |
| 11.-Podemos conversar diversos temas sin temor. | | | | | |
| 12.-Ante una situación familiar difícil, somos capaces de buscar ayuda en otras personas. | | | | | |
| 13.-Los intereses y necesidades de cada cual son respetados por el núcleo familiar. | | | | | |
| 14.-Nos demostramos el cariño que nos tenemos. | | | | | |

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACION EN PROYECTOS DE INVESTIGACION CLINICA.

MORELIA MICH, A _____ DE _____ DE 2010

Por medio de la presente acepto participar en el proyecto de investigación titulado:

Sospecha de inmunodeficiencias primarias en niños de 1 a 7 años de edad mediante la escala PRIDE y su correlación con la funcionalidad familiar.

Registrado ante el Comité Local de Investigación Médica con el número: R-2010-1602-30. Identificar IDP mediante pesquisa en niños de 1 a 7 años de edad a través de la encuesta PRIDE y evaluar el funcionamiento familiar asociado a familias con un niño portador de inmunodeficiencia primaria.

Se ha explicado que se aplicara un cuestionario donde se asentaran datos tanto generales como médicos de mi hijo como son datos de su historial médico, socio demográfico así como datos sobre la funcionalidad de mi familia dicho estudio se me informa que dicho estudios se realiza para la titulación de la especialidad de medicina familiar del **DR Jesús Arellano Garibay** persona que me está entrevistando. El manejo de la información se hará de forma confidencial y preservando el anonimato.

Entiendo que conservo el derecho a retirarme del estudio en cualquier momento en que lo considere conveniente, sin que ello afecte mi atención médica que recibo del Instituto Mexicano del Seguro Social.

La investigadora principal me ha dado seguridad de que no se me identificará en las presentaciones públicas que deriven de este estudio y de que los datos relacionados con privacidad de mi hijo y mi familia serán manejados en forma confidencial. También se ha comprometido a proporcionarme información actualizada que se obtenga durante el estudio, aunque esta pudiera hacerme cambiar de parecer respecto a mi permanencia en el mismo.

Nombre y firma del padre o tutor del niño

DR JESUS ARELLANO GARIBAY
Nombre, firma y Matrícula del investigador

Testigo
