

11250



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS MEXICANOS
CON FIBROSIS QUISTICA

TRABAJO DE INVESTIGACION
QUE PRESENTA
DR. HUGO ISRAEL MARROQUIN GALVEZ
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE
ESPECIALISTA EN NEUMOLOGIA PEDIATRICA



MEXICO, D. F.

C. S. C. S.

2000



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS MEXICANOS CON
FIBROSIS QUISTICA

TRABAJO DE INVESTIGACION QUE PRESENTA
DR. HUGO ISRAEL MARROQUIN GALVEZ
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
NEUMOLOGIA PEDIATRICA

MEXICO, D. F.

2000

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

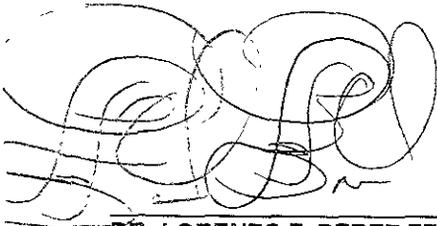
CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS MEXICANOS CON FIBROSIS QUISTICA



DR PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO



DR. LORENZO F. PEREZ FERNANDEZ
PROFESOR TITULAR DE CURSO Y TUTOR
DEL TRABAJO DE INVESTIGACION



M.C. JOSÉ LUIS PABLOS HACH
ASESOR DEL TRABAJO DE
INVESTIGACION

DEDICATORIA

A DIOS Y A LA VIRGEN MARIA

A MI ESPOSA MONICA POR APOYARME EN TODO MOMENTO

**A MIS HIJOS ANDRES Y RODRIGO QUIENES SON LA
INSPIRACION PARA
LOGRAR MIS METAS**

A MI PAPA FRANCISCO JAVIER MARROQUIN GUZMAN

A MIS SUEGROS PILO Y RAQUELITA

A REFUGIO PENAGOS DE RIVERA

Calidad de vida en niños mexicanos con fibrosis quística

* Lorenzo F. Pérez Fernández, **Hugo Israel Marroquín Gálvez, *** Francisco Cuevas Schacht, **** José Luis Pablos Hach

Profesor titular del curso de Neumología y Cirugía de Tórax, ** Residente de Neumología y Cirugía de Tórax, *** Jefe del Departamento de Neumología y Cirugía de Tórax. Instituto Nacional de Pediatría, México. **** Asesor del trabajo de investigación Departamento de Metodología e Investigación.

Justificación: La fibrosis quística (FQ) se diagnostica cada vez con mayor frecuencia en países desarrollados. Se informa a nivel internacional que la esperanza de vida de los pacientes con fibrosis quística puede llegar a ser hasta de 40 años y que la calidad de vida es buena y aceptable (15). En México el promedio de vida de los pacientes con FQ se ha estimado muy por debajo de los 18 años (26), y no se tiene información sobre su calidad de vida.

Objetivos: 1. Evaluar la calidad de vida de los niños mexicanos con fibrosis quística que acuden al Instituto Nacional de Pediatría.

Material y Métodos: Se realizó un estudio comparativo, observacional, descriptivo y retrospectivo de los niños con diagnóstico de fibrosis quística que acudieron en el Departamento de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría, con una edad de 5 a 18 años y que sus padres/tutores autorizaron su participación en el estudio. A cada paciente se le aplicó en forma directa la escala FQ Mex para medir su calidad de vida. Para aplicar el cuestionario se citaron a los pacientes al servicio de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría, donde se explicó a los padres de los pacientes el motivo de realizar el estudio y si aceptaban a participar en el mismo para realizar la investigación. Se efectuó cálculo de medidas de tendencia central y dispersión, con descripción de promedios \pm desviaciones estándar para variables nominales.

Se comparó los valores obtenidos entre los grupos de niños enfermos con FQ y los niños sanos mediante prueba no paramétrica de Kruskal-Wallis.

Resultados y conclusiones:

Se estudiaron un total de 18 pacientes: nueve niños con diagnóstico de FQ y nueve niños sanos, de los cuales 12 pertenecieron al sexo masculino y seis al sexo femenino. Al aplicar la escala FQ Mex hubo una diferencia significativa ($P < 0.05$) en la esfera respiratoria al comparar ambos grupos, no ocurriendo lo mismo en las esferas gastrointestinal, infecciosa, nutricional y genitourinaria ($P > 0.05$). Esto puede considerarse por el tratamiento médico que reciben los niños con FQ como lo es el uso de enzimas pancreáticas y antibióticos, lo cual hace que se mantengan controlados en dichas esferas. La esfera psicológica fue difícil de evaluar debido a la poca sensibilidad del cuestionario para detectar cómo se encuentran los niños con FQ.

La escala FQ Mex es un instrumento que nos da una idea de la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de FQ especialmente los niños, ya que no se cuenta con una escala específica para evaluarlos, sin embargo debe de mejorarse especialmente en la esfera psicológica.

CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS MEXICANOS CON FIBROSIS QUISTICA

ANTECEDENTES

Las enfermedades respiratorias son la principal causa de morbilidad en la población pediátrica (46). Dentro de este grupo de enfermedades se incluye una diversidad de padecimientos, entre los cuales se pueden citar la neumonía, el asma y la fibrosis quística (FQ). Esta última enfermedad, se trata de un proceso hereditario autosómico recesivo de etiología desconocida asociado a una mutación en un gen del cromosoma 7 que alteran los canales del cloro en las células epiteliales y se caracteriza por un aumento en la producción de moco en todas las glándulas exocrinas del organismo, aunado a un trastorno en el componente electrolítico del sudor con pérdida de sal e insuficiencia pancreática. Se afectan principalmente los aparatos respiratorio, digestivo y reproductor así como las glándulas salivales y sudoríparas. La evolución de estas alteraciones es progresiva no habiendo un tratamiento curativo, es por lo tanto una enfermedad letal y la afección respiratoria es la principal causa de muerte (1).

La FQ fue descrita originalmente por Guido Fanconi en 1936 (4), continuando Andersen en 1938 (2) y con el transcurso del tiempo han surgido nuevos descubrimientos acerca de esta enfermedad; en 1985 mediante análisis de ligamento genético se descubrió el gen de la fibrosis quística localizado en el brazo largo del cromosoma 7 (3) y en 1989 cuando por medio de técnicas de clonación molecular se identificó el gen de la fibrosis quística en la región 7q31 codificadora de la proteína denominada regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (5,6,7).

Su incidencia en la población caucásica es de uno de cada 2 500 nacidos vivos (8) infrecuente en la raza negra teniendo una incidencia de uno en 17 000 y orientales uno en 90 000 (9,10).

En la literatura nacional no se conoce cual es su incidencia en la población Mexicana. El Dr. Eduardo López Corella reporta que representa el 1% del material de autopsia de pacientes atendidos con patologías diversas en una Institución pediátrica de 3er. Nivel de atención (26).

Con los adelantos científicos y tecnológicos en los países industrializados se ha mejorado la sobrevivencia de los pacientes con fibrosis quística, un ejemplo de ello es que en los años sesenta el promedio de vida era de 4 años, aumentando a 28 años hasta 1990 (11,12,13) y se

estima que para los niños nacidos apartir de 1990 la esperanza de vida será de 40 años (14) En México, se reporta en 1986, que los niños diagnosticados con fibrosis quística poseen una esperanza de vida de 4 años en promedio (26)

El mejorar la esperanza de vida conlleva a nuevos problemas relacionados con su calidad de vida, esto es la presencia constante de síntomas graves como tos productiva, frecuentes recidivas o agudizaciones de cuadros de insuficiencia respiratoria y afección del estado general que requieren de hospitalización, el ausentismo escolar, la desintegración en la dinámica familiar, el costo económico del tratamiento especializado y la repercusión psicológica propia de una enfermedad incurable indefectiblemente fatal.

La calidad de vida es un concepto que con el tiempo ha tomado importancia, especialmente por los avances tecnológicos en el campo de la medicina ya que al aumentar las posibilidades de vida en algunas enfermedades hay que preguntarse qué calidad de vida estamos ofreciendo a nuestros pacientes.

El concepto de calidad de vida no es un término nuevo ya que se habla de ello desde el período de la post guerra, en los Estados Unidos de Norte América donde el concepto "calidad de vida" se relacionó con la posesión de carros, casas y otros objetos de consumo; con el transcurrir del tiempo este término se expandió al campo de la educación, crecimiento industrial y la salud (16).

En la literatura sociomédica se ha definido la calidad de vida en términos que incluyen la satisfacción de vida (17), amor propio (18), bienestar (19), alegría (20), salud (21), valor (22), significado a la vida (23), estado funcional y adaptación (25). Sobre este tema hay diferentes opiniones sobre las dimensiones que abarca la calidad de vida y diferentes autores dan su opinión; Por ejemplo Hutchinson y colaboradores, consideran que la calidad de vida está dada por lo físico, social y emocional (27), George y Bearon consideran las dimensiones de calidad de vida en la satisfacción de vida, el amor propio, salud general y condición socioeconómica (28), McSweeney considera que lo más importante es lo emocional, el rol social, participación en actividades de la vida cotidiana y pasatiempos recreacionales (29), Flanagan incluye el bienestar material y físico, relaciones con otras personas, actividades sociales y comunitarias, desarrollo personal y cumplimiento recreacional (30) Por último Fries y colaboradores incluyen la muerte, discapacidad, los efectos secundarios de los medicamentos y el gasto económico (31)

Es importante la definición de los expertos sobre el tema pero también hay que tomar en cuenta la opinión de los pacientes quienes la definen en términos de pensamientos positivos, actividades recreacionales, sentido de seguridad y significado a la vida, habilidad y cuidado por sí mismos (32)

Es difícil llegar a un consenso sobre lo que es la calidad de vida porque cada persona tiene su opinión, por lo que debemos de preguntarnos por qué medir la calidad de vida y qué utilidad tiene.

Hay diferentes formas de medir la calidad de vida y se dividen en forma global en sistemas de medición general y sistemas específicos de la enfermedad. Las formas de medición general, incluyen dos categorías, las que dan un puntaje global al estado de salud como lo son los índices de salud y las designadas para medir un número de dimensiones sobre las condiciones de salud que comprenden los perfiles de salud.

Indices de Salud

Estas son escalas diseñadas para dar un valor unitario al estado de salud. Dentro de ellas se incluyen la escala de bienestar en salud la cual combina mortalidad, morbilidad, beneficios y efectos secundarios del tratamiento, evaluándose por medio de un puntaje total que va desde cero que significa la muerte y uno que indica un perfecto estado de salud (33).

El índice EUROQoL percibe el estado de salud en cinco dimensiones que incluye la morbilidad, actividades diarias, el cuidado de sí mismo, dolor e incomodidad, ansiedad y depresión (34).

Otras escalas como lo son la escala de perfil de impacto de la enfermedad SIP (35), perfil de Nottingham (36,37) y el índice Rosser (38) son nuevas herramientas que pueden ser de utilidad para evaluar la calidad de vida.

Perfiles de salud

Son escalas que evalúan la calidad de vida desde otro punto de vista y comprenden las siguientes: el índice de salud McMaster (41), el perfil de limitaciones funcionales el cual evalúa la enfermedad y el impacto de sus actividades físicas constando de 136 ítems, midiendo 12 dimensiones de salud (40) y la escala SF-36 (41), la cual es la escala de calidad de vida que ha ganado más popularidad en los últimos tiempos originándose en los Estados Unidos de Norteamérica, se basa en la medición subjetiva y comprende ocho dimensiones las cuales son la función física, limitaciones en los roles, función social, salud mental, vitalidad, energía, dolor y percepción de salud, finalizando con los cambios en la salud.

Medidas específicas para medir la calidad de vida por enfermedad

Se han diseñado diferentes escalas para medir la calidad de vida según la enfermedad, por ejemplo en cáncer se puede utilizar la escala de calidad de vida (42) y bienestar en salud, para diabetes se utiliza la escala de calidad de vida (44) y en pacientes asmáticos existen escalas ya validadas para medir la calidad de vida, un ejemplo es la SF-36 (41)

En pacientes con fibrosis quística se ha utilizado la escala de bienestar en salud la cual ha dado valiosa información, especialmente para adultos (44)

Todas las herramientas que hay para medir la calidad de vida tienen sus ventajas y desventajas, el investigador tendrá que hacer un análisis sobre lo que se desea evaluar y cual escala llena las expectativas de su investigación y que los resultados proporcionen una información con credibilidad.

Es difícil de definir qué es la calidad de vida ya que no hay un consenso (45) sin embargo este término tiene una interpretación según el contexto donde se utilice; para nuestro interés será en el campo de la salud de los niños afectados con fibrosis quística.

Existe gran interés por establecer una escala específica para medir la calidad de vida de los niños con fibrosis quística ya que hasta la fecha sólo lo hay para adultos.

De las preguntas que uno se hace es el por qué medir la calidad de vida en los niños con fibrosis quística y una respuesta sería la siguiente: cada día se descubren nuevas terapias para esta enfermedad y con todo esto hay que evaluar el costo beneficio de los tratamientos intrahospitalarios (52)

JUSTIFICACION

La fibrosis quística es una enfermedad que afecta a las glándulas exócrinas del organismo. El aparato respiratorio se daña por la colonización de bacterias patógenas como lo son *Pseudomonas aeruginosa*, *Stafilococo aureus*, *Haemofilus influenzae* y Enterobacterias, las cuales se adhieren, colonizan, infectan, inflaman y producen destrucción pulmonar provocando la muerte del paciente (49). Las enfermedades respiratorias son la mayor causa de morbilidad en el grupo pediátrico (46). en los pacientes con fibrosis quística la afección respiratoria es la principal causa de muerte.

En México no se conoce cual es la incidencia de la fibrosis quística sin embargo el Dr. Eduardo López Corella reporta que es del 1% en el material de autopsia (26)

Ha llamado la atención que los tratamientos destinados a pacientes con fibrosis quística mejoran su esperanza de vida y alcanzan la edad adulta (47), al mismo tiempo el mejorar la calidad de vida hace que estos pacientes no tengan ingresos intrahospitalarios frecuentemente con lo que se evitan gastos económicos para el paciente y las instituciones hospitalarias.

En la literatura nacional no se conoce cual es la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística y en la literatura internacional no se cuenta con una escala específica para evaluar la calidad de vida de los niños con fibrosis quística, la presente investigación nos dará información sobre la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística mediante la utilización de la escala FQ-Mex aplicada a pacientes con fibrosis quística que es una enfermedad respiratoria crónica que cada día toma más importancia por los nuevos casos que se diagnostican cada año.

OBJETIVOS

Objetivo primario.

Evaluar la calidad de vida de los niños mexicanos con fibrosis quística que acuden al Instituto Nacional de Pediatría.

JUSTIFICACION

La fibrosis quística es una enfermedad que afecta a las glándulas exócrinas del organismo. El aparato respiratorio se daña por la colonización de bacterias patógenas como lo son *Pseudomonas aeruginosa*, *Stafilococo aureus*, *Haemofilus influenzae* y *Enterobacterias*, las cuales se adhieren, colonizan, infectan, inflaman y producen destrucción pulmonar provocando la muerte del paciente (49). Las enfermedades respiratorias son la mayor causa de morbilidad en el grupo pediátrico (46), en los pacientes con fibrosis quística la afección respiratoria es la principal causa de muerte.

En México no se conoce cual es la incidencia de la fibrosis quística sin embargo el Dr. Eduardo López Corella reporta que es del 1% en el material de autopsia (26)

Ha llamado la atención que los tratamientos destinados a pacientes con fibrosis quística mejoran su esperanza de vida y alcanzan la edad adulta (47), al mismo tiempo el mejorar la calidad de vida hace que estos pacientes no tengan ingresos intrahospitalarios frecuentemente con lo que se evitan gastos económicos para el paciente y las instituciones hospitalarias.

En la literatura nacional no se conoce cual es la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística y en la literatura internacional no se cuenta con una escala específica para evaluar la calidad de vida de los niños con fibrosis quística, la presente investigación nos dará información sobre la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística mediante la utilización de la escala FQ-Mex aplicada a pacientes con fibrosis quística que es una enfermedad respiratoria crónica que cada día toma más importancia por los nuevos casos que se diagnostican cada año.

OBJETIVOS

Objetivo primario.

Evaluar la calidad de vida de los niños mexicanos con fibrosis quística que acuden al Instituto Nacional de Pediatría.

JUSTIFICACION

La fibrosis quística es una enfermedad que afecta a las glándulas exócrinas del organismo. El aparato respiratorio se daña por la colonización de bacterias patógenas como lo son *Pseudomonas aeruginosa*, *Stafilococo aureus*, *Haemofilus influenzae* y *Enterobacterias*, las cuales se adhieren, colonizan, infectan, inflaman y producen destrucción pulmonar provocando la muerte del paciente (49). Las enfermedades respiratorias son la mayor causa de morbilidad en el grupo pediátrico (46), en los pacientes con fibrosis quística la afección respiratoria es la principal causa de muerte.

En México no se conoce cual es la incidencia de la fibrosis quística sin embargo el Dr. Eduardo López Corella reporta que es del 1% en el material de autopsia (26).

Ha llamado la atención que los tratamientos destinados a pacientes con fibrosis quística mejoran su esperanza de vida y alcanzan la edad adulta (47), al mismo tiempo el mejorar la calidad de vida hace que estos pacientes no tengan ingresos intrahospitalarios frecuentemente con lo que se evitan gastos económicos para el paciente y las instituciones hospitalarias.

En la literatura nacional no se conoce cual es la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística y en la literatura internacional no se cuenta con una escala específica para evaluar la calidad de vida de los niños con fibrosis quística, la presente investigación nos dará información sobre la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística mediante la utilización de la escala FQ-Mex aplicada a pacientes con fibrosis quística que es una enfermedad respiratoria crónica que cada día toma más importancia por los nuevos casos que se diagnostican cada año.

OBJETIVOS

Objetivo primario.

Evaluar la calidad de vida de los niños mexicanos con fibrosis quística que acuden al Instituto Nacional de Pediatría.

HIPOTESIS

1. La calidad de vida en los niños mexicanos con fibrosis quística atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, tiende a encontrarse por debajo de los valores promedio considerados como aceptables.

TIPO DE ESTUDIO

Comparativo, observacional, descriptivo, y retrospectivo.

MATERIAL Y METODOS

Población Objetivo

Niños vivos con diagnóstico de fibrosis quística que acuden al departamento de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría, desde el 1 de Enero de 1971 al 31 de Diciembre de 1999.

Criterios de Inclusión

1. Edad 5 a 18 años
2. Cualquier género
3. Diagnóstico de fibrosis quística (Ver definiciones operacionales)
4. Consentimiento informado verbal y/o escrito (Ver anexo 1)

Criterios de exclusión

1. Coexistencia de otras patologías crónicas diferentes a fibrosis quística.

Descripción del método

Se realizó un cuestionario a los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística mediante la aplicación de la escala FQ - Mex para medir su calidad de vida.

Para poder aplicar el cuestionario se citaron a los pacientes al servicio de consulta externa del departamento de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría, donde se explicó a los padres de los pacientes el motivo de realizar el estudio y participar en la investigación.

Cuestionario FQ Mex

Es una escala integrada por seis dimensiones de análisis, también denominadas en este trabajo como esferas, las que evalúan al paciente con fibrosis quística; consistiendo en esfera respiratoria, gastrointestinal, infecciosa, nutricional, genitourinaria y psicológica. Cada esfera consiste de varios reactivos en una escala ordinal a los que se les ha asignado una

HIPOTESIS

1. La calidad de vida en los niños mexicanos con fibrosis quística atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría, tiende a encontrarse por debajo de los valores promedio considerados como aceptables.

TIPO DE ESTUDIO

Comparativo, observacional, descriptivo, y retrospectivo.

MATERIAL Y METODOS

Población Objetivo

Niños vivos con diagnóstico de fibrosis quística que acuden al departamento de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría, desde el 1 de Enero de 1971 al 31 de Diciembre de 1999.

Criterios de Inclusión

1. Edad 5 a 18 años
2. Cualquier género
3. Diagnóstico de fibrosis quística (Ver definiciones operacionales)
4. Consentimiento informado verbal y/o escrito (Ver anexo 1)

Criterios de exclusión

1. Coexistencia de otras patologías crónicas diferentes a fibrosis quística.

Descripción del método

Se realizó un cuestionario a los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística mediante la aplicación de la escala FQ - Mex para medir su calidad de vida.

Para poder aplicar el cuestionario se citaron a los pacientes al servicio de consulta externa del departamento de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría, donde se explicó a los padres de los pacientes el motivo de realizar el estudio y participar en la investigación.

Cuestionario FQ Mex

Es una escala integrada por seis dimensiones de análisis, también denominadas en este trabajo como esferas, las que evalúan al paciente con fibrosis quística; consistiendo en esfera respiratoria, gastrointestinal, infecciosa, nutricional, genitourinaria y psicológica. Cada esfera consiste de varios reactivos en una escala ordinal a los que se les ha asignado una

puntuación de uno a cinco; por ejemplo: la esfera respiratoria comprende nueve reactivos y cada uno presenta como respuesta a cinco opciones, las que a continuación se mencionan junto con el valor numérico asignado: nunca, 1; muy pocas veces, 2; algunas veces, 3; la mayoría del tiempo, 4; y siempre, 5. El valor máximo que alcanza la esfera respiratoria es de 45 y el mínimo de nueve. Para obtener la calificación "calidad de vida" en esta esfera, al valor máximo (45) se le resta la suma de los puntajes de las respuestas que el niño haya dado; y a esta diferencia se dividirá entre el rango de los valores máximo y el mínimo ($45 - 5 = 40$).

La calificación "calidad de vida" en cada esfera, presenta los valores comprendidos entre el intervalo [0,1]. Los valores extremos de: 0 significa "calidad de vida mala" y 1 significa "calidad de vida buena".

Esta escala también se le aplicó a niños sanos de la misma edad y sexo para obtener un perfil comparativo de la calidad de vida de los niños diagnosticados con fibrosis quística. Para los niños con FQ se adicionaron dos variables VAR19 ¿Te molestan en la escuela o en casa por tu enfermedad? Y VAR20 ¿Te disgusta estar hospitalizado? al cuestionario. (Anexo 2).

Definiciones operacionales

1. Fibrosis Quística

Se define como paciente con fibrosis quística aquel que tenga :

- A. *Antecedentes familiares positivos de fibrosis quística, antecedentes neonatales de íleo meconial, prolapso rectal, ictericia, neuropatía crónica con supuración broncopulmonar y sibilancias que semejan enfermedad asmática, dificultad para nutrir al niño a pesar de tener apetito normal o voraz y evacuaciones abundantes de aspecto grasoso. Son niños muy lábiles al calor y la fiebre por pérdidas excesivas de sal y colapso circulatorio, los padres refieren percibir un sabor salado del sudor al besar a los niños. El dato radiológico más importante es la sobredistensión pulmonar bilateral y atelectasias en niños mayores, existiendo también patrones de afección intersticial, bronquítico y destrucción pulmonar* (51) Los cultivos de secreciones bronquiales se reportan con crecimiento de bacterias patógenas como lo son *Pseudomonas aeruginosa, Stafilococo aureus, Haemofilus influenzae y Enterobacterias.*
- B. Cloruros en sudor positivos > 60mEq/litro [Técnica Gibson y Cooke (50)]

2. Calidad de vida en fibrosis quística.

La calidad de vida en el paciente con fibrosis quística se refiere a la repercusión que tienen las actividades cotidianas, el impacto psicológico, el desenvolvimiento en la sociedad, la dependencia de los medicamentos y accesorios para tratar la enfermedad, frecuencia de atención médica y agudizaciones de insuficiencia respiratoria que requieren de hospitalización.

OBTENCION DE LA INFORMACION

Para obtener la información se procedió a citar a los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística al servicio de consulta externa del departamento de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría. Se explicó a los padres de los pacientes el motivo de participar en la investigación, así como también a los padres de los niños sanos, quienes pertenecen a la comunidad médica hospitalaria del Instituto Nacional de Pediatría. Se procedió a realizar el cuestionario FQ Mex en forma dirigida a cada niño con FQ y al grupo de control del mismo sexo y edad (Anexo 1 y 2).

ANALISIS ESTADISTICO DE LA INFORMACION

Para cada uno de los dos grupos de niños, el de los nueve con fibrosis quística y el de los nueve sin tal padecimiento, se obtuvieron los valores de la media, mediana y desviación estándar, los valores máximo y mínimo de las 23 variables y de las calificaciones obtenidas en cada una de las esferas o dimensiones de análisis de calidad de vida.

Para cada una de las 23 variables y las calificaciones de calidad de vida de las seis esferas, se realizó la comparación de la mediana de los dos grupos mencionados mediante la prueba no paramétrica de Kruskal - Wallis ⁽⁵³⁾

Se utilizó el paquete estadístico computacional Statistical Package for the Social Sciences, SPSS ⁽⁵⁴⁾.

2. Calidad de vida en fibrosis quística.

La calidad de vida en el paciente con fibrosis quística se refiere a la repercusión que tienen las actividades cotidianas, el impacto psicológico, el desenvolvimiento en la sociedad, la dependencia de los medicamentos y accesorios para tratar la enfermedad, frecuencia de atención médica y agudizaciones de insuficiencia respiratoria que requieren de hospitalización.

OBTENCION DE LA INFORMACION

Para obtener la información se procedió a citar a los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística al servicio de consulta externa del departamento de Neumología y Cirugía de Tórax del Instituto Nacional de Pediatría. Se explicó a los padres de los pacientes el motivo de participar en la investigación, así como también a los padres de los niños sanos, quienes pertenecen a la comunidad médica hospitalaria del Instituto Nacional de Pediatría. Se procedió a realizar el cuestionario FQ Mex en forma dirigida a cada niño con FQ y al grupo un control del mismo sexo y edad (Anexo 1 y 2).

ANALISIS ESTADISTICO DE LA INFORMACION

Para cada uno de los dos grupos de niños, el de los nueve con fibrosis quística y el de los nueve sin tal padecimiento, se obtuvieron los valores de la media, mediana y desviación estándar, los valores máximo y mínimo de las 23 variables y de las calificaciones obtenidas en cada una de las esferas o dimensiones de análisis de calidad de vida.

Para cada una de las 23 variables y las calificaciones de calidad de vida de las seis esferas, se realizó la comparación de la mediana de los dos grupos mencionados mediante la prueba no paramétrica de Kruskal - Wallis (53)

Se utilizó el paquete estadístico computacional Statistical Package for the Social Sciences, SPSS (54)

RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 18 pacientes de los cuales nueve tienen diagnóstico de fibrosis quística y nueve son niños sanos comprendidos entre los 5 y 18 años de edad.

Del total de la muestra 12 fueron del sexo masculino y seis del sexo femenino (tabla 1).

Al evaluar la calidad de vida por medio de la escala FQ Mex se tienen seis dimensiones de análisis o esferas las cuales nos indican cómo se encuentran los niños con FQ comparado con niños sanos del mismo sexo y edad, para obtener una comparabilidad del grupo control y de FQ, se realizó un análisis estadístico de los niños sanos y los niños con FQ obteniendo el valor promedio, mínimo y máximo en cada esfera (tabla 2).

En la esfera respiratoria los niños sanos mostraron una calificación de calidad de vida promedio igual a 0.9537 ± 0.0310 , un valor mínimo de 0.89 y un máximo de 1.00, en tanto los niños con FQ mostraron un valor promedio de calidad de vida de 0.7994 ± 0.1624 con valor mínimo de 0.47 y un máximo de 0.97, la prueba de igualdad de medianas Kruskal-Wallis resultó ser altamente significativa ($P < 0.013$).

Dentro de las variables que constituyen esta esfera y que resultaron ser significativas se encuentran: secreción nasal verdosa (VAR 1) ($P < 0.023$), expectoración espesa (VAR 2) ($P < 0.005$), sibilancias (VAR 4) ($P < 0.066$), disnea de grandes esfuerzos (VAR 7) ($P < 0.067$) y cianosis (VAR 9) ($P 0.146$).

No hubo diferencia significativa ($P > 0.05$) en hipoacusia (VAR 3) ($P > 0.05$), disnea de pequeños esfuerzos (VAR 5) ($P > 0.362$), disnea de medianos esfuerzos (VAR 6) ($P > 0.535$) e hipoxia (VAR 8) ($P > 0.317$) (tabla 3).

En la esfera gastrointestinal los niños sanos mostraron una calificación de calidad de vida promedio igual a 0.9722 ± 0.0454 , un valor mínimo de 0.88 y un máximo de 1.00 y los niños con FQ presentaron un promedio de calidad de vida de 0.8403 ± 0.2443 , un valor mínimo de 0.25 y un máximo de 1.00, no existiendo diferencia estadística entre ambos grupos ($P > 0.05$), las variables de esta esfera son: dolor abdominal (VAR 10) ($P > 0.170$), diarrea (VAR

11) ($P > 0.169$), estreñimiento (VAR 12) ($P > 0.067$) y esteatorrea (VAR 13) ($P > 0.455$) (tabla 4)

En la esfera infecciosa los niños sanos mostraron una calificación de calidad de vida promedio igual a 1.0000, un valor mínimo de 1.00 y máximo de 1.00 en tanto que los niños con FQ un promedio de calidad de vida de 0.9722 ± 0.0833 un valor mínimo de 0.75 y máximo de 1.00 no existiendo diferencia estadística entre ambos grupos ($P > 0.05$), la variable que constituye esta esfera es fiebre (VAR 14) ($P > 0.317$) (tabla 5).

En la esfera nutricional de los niños sanos mostraron una calificación de calidad de vida promedio igual a 0.9028 ± 0.1366 , un valor mínimo de 0.63 y máximo de 1.00 y los niños con FQ un promedio de calidad de vida de 0.7778 ± 0.1366 , un valor mínimo de 0.13 y máximo de 1.00 no existiendo diferencia estadística entre ambos grupos ($P > 0.05$), constituyendo esta esfera las variables falta de apetito (VAR 15) ($P > 0.579$) y reflujo gastroesofágico (VAR 16) ($P > 0.466$) (tabla 6).

En la esfera genitourinaria los niños sanos mostraron una calificación de calidad de vida promedio igual a 0.9861 ± 0.0416 , con un valor mínimo de 0.88 y máximo de 1.00 y los niños con FQ un promedio de calidad de vida de 0.9167 ± 0.1250 un mínimo de 0.63 y máximo de 1.00 sin haber diferencia estadística entre ambos grupos ($P > 0.05$), constituyendo esta esfera las variables disuria (VAR 17) ($P > 0.146$) y piuria (VAR 18) ($P > 0.539$) (tabla 7).

Se finaliza la evaluación de calidad de vida con la esfera psicológica la cual tiene para los niños sanos una calificación de calidad de vida promedio igual a 0.9537 ± 0.0605 , un valor mínimo de 0.83 y máximo de 1.00, en tanto que los niños con FQ mostraron un promedio de calidad de vida de 0.9167 ± 0.1102 , un valor mínimo de 0.75 y máximo de 1.00 sin haber diferencia estadística entre ambos grupos ($P > 0.05$), constituyendo esta esfera las variables tristeza (VAR 21) ($P > 0.535$), rol social interpersonal (VAR 22) ($P > 0.539$) e integración a grupos (VAR 23) ($P > 1.00$) (tabla 8).

No incluyéndose a los niños sanos (VAR 19) ¿te molestan en la escuela o en casa por tu enfermedad? y (VAR 20) ¿te disgusta estar hospitalizado, por no ser comparables entre ambos grupos? (Gráfica 1)

DISCUSION

No hay un consenso sobre lo que significa "calidad de vida" (45) por lo que resulta complicado medirla, se han diseñado diferentes escalas las cuales tienen sus ventajas y desventajas. Las escalas específicas dan una idea sobre la calidad de vida, tal es el caso de personas con diagnóstico de enfermedad asmática.

En los niños todavía está en estudio el cómo medir la calidad de vida y una escala específica para ellos (52) Por tal motivo decidimos crear la escala FQ MEX la cual es una escala para evaluar las principales afecciones con las que cursa el paciente con fibrosis quística, diseñándose un cuestionario para que pueda ser respondido por el paciente desde los cinco años de edad.

El tamaño de la muestra es pequeño debido a que los niños mueren a temprana edad, a diferencia de los países industrializados donde la esperanza de vida es de 28 años de edad (11,12,13) y se estima que los niños nacidos a partir de 1990 su esperanza de vida será de 40 años (14).

Desde que se fundó el Instituto Nacional de Pediatría se han diagnosticado un total de 103 niños con fibrosis quística, y viven actualmente 22% de los cuales 11% son mayores de cinco años. Lo cual es preocupante porque al diagnosticar a los niños con fibrosis quística tardíamente ya cursan con destrucción pulmonar y mueren finalmente, no alcanzando la vida adulta como en los países industrializados (14,15)

La calidad de vida de que se reporta en la literatura internacional de los pacientes con FQ es aceptable (15), lo que se logró obtener con la investigación realizada, es que la calidad de vida es deficiente en la esfera respiratoria ($P < 0.013$), siendo las principales afecciones, la secreción nasal vercosa, expectoraciones espesas, sibilancias, disnea de grandes esfuerzos y cianosis.

En lo que se refiere a las demás esferas de calidad de vida, la gastrointestinal, infecciosa, nutricional y genitourinaria no hubo diferencia significativa ($P > 0.05$) de acuerdo a la prueba de Kruskal-Wallis, esto puede explicarse ya que los pacientes se encuentran recibiendo tratamiento médico, como lo es el uso de enzimas pancreáticas las que mejoran su absorción gastrointestinal y el uso de antibióticos en forma ambulatoria y periódica, disminuye la frecuencia de recaídas pulmonares de los niños con FQ.

En la esfera nutricional hay que tomar en cuenta el crecimiento ponderoestatural y el cuestionario FQ Mex no lo evalúa lo cual es muy importante para tener una mayor información de la condición nutricional de los niños con FQ.

La calidad de vida en la esfera psicológica fue la más difícil de establecer ya que los resultados obtenidos indican que no hay diferencia significativa haciendo mención que se adicionaron dos variables del cuestionario realizado a los niños con FQ, VAR19 y VAR 20. (Gráfica 1).

CONCLUSIONES

1. En las esferas de calidad de vida gastrointestinal, infecciosa, nutricional, genitourinaria y psicológica, los resultados de este trabajo sugieren que la calidad de vida de los niños mexicanos con fibrosis quística incluidos en el estudio, a pesar de presentar valores inferiores a los niños sanos no son estadísticamente significativos.

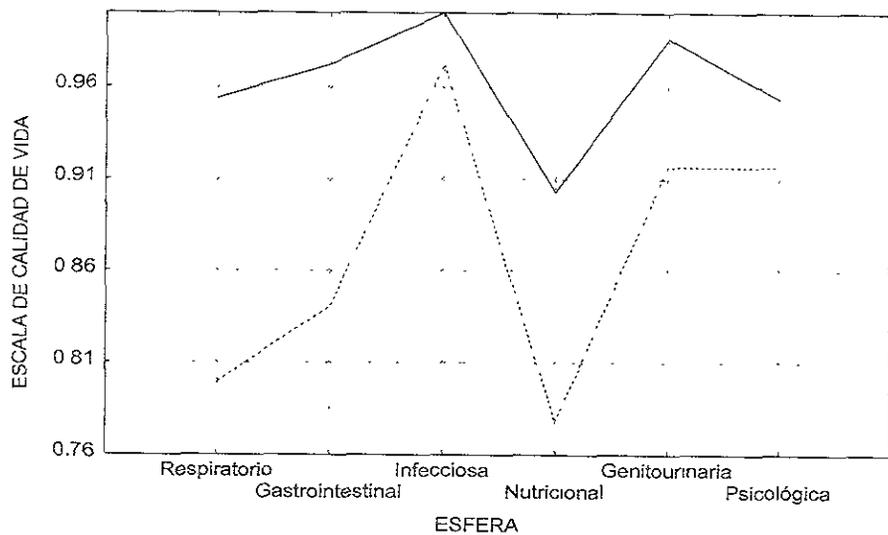
Lo anterior traduce en que esto es debido al tratamiento médico que se les ofrece en el Instituto Nacional de Pediatría.

2. En la esfera respiratoria, se manifestó una marcada diferencia entre los dos tipos de niños, lo que indica la gravedad del daño pulmonar con la que cursaron al momento del estudio, por encontrarse en etapas tardías.

Lo anterior refleja la necesidad de diagnosticar tempranamente a un niño con sospecha de FQ.

3. Como recomendación consideramos que uno de los objetivos para mejorar la calidad de vida de los pacientes con FQ es la búsqueda de tratamientos que hagan disminuir el tiempo de estancia hospitalaria, ya que la mayoría de los niños con fibrosis quística respondió que les disgusta estar hospitalizados.

GRAFICA 1. PERFIL DE NIÑOS CON Y SIN FIBROSIS QUISTICA



Sin fibrosis _____

Con fibrosis- - - - -

Tabla 1. Distribución de pacientes por edad y sexo con FQ y sin FQ.

EDAD EN AÑOS	PACIENTES CON FQ		PACIENTES SIN FQ	
	Masculinos	Femeninos	Masculinos	Femeninos
5-10	1	4	1	4
11-15	3		4	
16	1			
EDAD PROMEDIO	10.89		10.11	

Prueba de Kruskal-Wallis

Tabla 2. Calidad de vida en esfera respiratoria. Pacientes con FQ y sin FQ.

	Edad	Calidad	Calidad	Calidad	Calidad	Calidad	Calidad	
		Respiratoria	Gastrointestinal	Infecciosa	Nutricional	Genitourinaria	Psicológica	
Sin Fibrosis	Promedio	10.11	0.9537	0.9722	1.0000	0.9028	0.9861	0.9537
Quística	N	9	9	9	9	9	9	9
DesviaciónStd.		4.34	3.106E-02	4.541E-02	0.0000	0.1366	4.167E-02	6.054E-02
	Mediana	8.00	0.9444	1.0000		1.0000	1.0000	1.0000
	Error Std							
	Promedio	1.45	1.035E-02	1.514E-02	0.0000	4.554E-02	1.389E-02	2.018E-02
	Mínimo	5	0.89	0.88	1.00	0.63	0.88	0.83
	Máximo	16	1.00	1.00	1.00	1.00	1.00	1.00
Con Fibrosis	Promedio	10.89	0.7994	0.8403	0.9722	0.7778	0.9167	0.9167
Quística	N	9	9	9	9	9	9	9
DesviaciónStd		4.28	0.1624	0.2443	8.333E-02	0.3467	0.1250	0.1102
	Mediana	11.00	0.8056	0.9375	1.0000	1.0000	1.0000	1.0000
	Error Std	1.43	5.414E-02	8.143E-02	2.778E-02	0.1156	4.167E-02	3.675E-02
	promedio							
	Mínimo	5	0.47	0.25	0.75	0.13	0.63	0.75
	Máximo	16	0.97	1.00	1.00	1.00	1.00	1.00
Total	Promedio	10.50	0.8765	0.9063	0.9861	0.8403	0.9514	0.9352
	N	18	18	18	18	18	18	18
	Desviación Std	4.20	0.1385	0.1835	5.893E-02	0.2636	8.719E-02	8.836E-02
	Mediana	9.50	0.9444	1.0000	1.0000	1.0000	1.0000	1.0000
	Error Std							
	promedio	0.99	3.264E-02	4.325E-02	1.389E-02	6.214E-02	2.291E-02	2.083E-02
	Mínimo	5	0.47	0.25	0.75	0.13	0.63	0.75
	Máximo	16	1.00	1.00	1.00	1.00	1.00	1.00

Prueba de Kruskal-Wallis

Tabla 3. Calidad de vida en esfera respiratoria.

Pacientes con FQ y sin FQ.

	VAR1	VAR2	VAR3	VAR4	VAR5	VAR6	VAR7	VAR8	VAR9	CALIDAD RESPIRATORIA
Ji-cuadrado	5.144	7.834	0.000	3.375	0.829	0.384	3.367	1.000	2.118	6.191
Gl	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
Asymp.Sig	0.023	0.005	1.000	0.066	0.362	0.535	0.067	0.317	0.146	0.013

Prueba de Kruskal-Wallis

Tabla 4. Calidad de vida en esfera gastrointestinal. Pacientes con FQ y sin FQ.

	VAR10	VAR11	VAR12	VAR13	CALIDAD GASTROINTESTINAL
Ji-cuadrada	1.883	1.889	3.367	0.559	1.856
Gl	1	1	1	1	1
Asymp.Sig.	0.170	0.169	0.067	0.455	0.173

Prueba de Kruskal Wallis

Tabla 5. Calidad de vida en esfera infecciosa. Pacientes con FQ y sin FQ.

	VARIABLE 14	CALIDAD INFECCIOSA
Ji-cuadrada	1.0000	1.000
Gl	1	1
Asymp.Sig	0.317	0.317

Prueba de Kruskal Wallis

Tabla 6. Calidad de vida en esfera nutricional. Pacientes con FQ y sin FQ.

	VARIABLE 15	VARIABLE 16	CALIDAD NUTRICIONAL
Ji- cuadrada	0.308	0.531	0.116
Gl	1	1	1
Asymp.Sig	0.579	0.466	0.734

Prueba de Kruskal Wallis

Tabla 7. Calidad de vida en esfera genitourinaria. Pacientes con FQ y sin FQ.

	VARIABLE 17	VARIABLE 18	CALIDAD GENITOURINARIA
Ji- cuadrada	2.118	0.378	2.489
Gl	1	1	1
Asymp. Sig.	0.146	0.539	0.115

Prueba de Kruskal Wallis

Tabla 8. Calidad de vida en esfera psicológica. Pacientes con FQ y sin FQ.

	VARIABLE 21	VARIABLE 22	VARIABLE 23	CALIDAD PSICOLÓGICA
Ji- cuadrado	0.384	0.378	0.000	0.238
Gl	1	1	1	1
Asymp Sig.	0.535	0.539	1.000	0.625

Prueba de Kruskal Wallis

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Doershuck FC. Boat FT. Fibrosis quística en Behrman ER Vaughan cv Nelson EW ed Nelson tratado de pediatría. México Nueva editorial Interamericana, 1986; 1224-1137.
2. Anderesen OH. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease, a clinical and pathological study. Am J Dis Child 1938;56:344-399.
3. Tsui LC. Buchwald M. Barker D. Braman JC. Knowlton R. Schumm JW. Eiberg H. Mohr J et al. Cystic fibrosis locus defined by a genetically linked polymorphic DNA marker. Science 1985;230:1054-1057.
4. Fanconi G. Vehliger E. Knnver C. Das coeliakiesydrom bei angebeiner Syticher pankreas fibromatose and bronchiedtasien Wien Med Wochenschr 1936;86:753-756.
5. Rommens JM. Iannuzzi MC. Kerem BS. Drumm ML. Melmer G. Dean M. Rozmahel R. Cole JL. Kennedy D. Hidaka N. Zsiga M. Buchwald M. Riordan JR. Tsui LC. Collins FS *Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and Jumping.* Science 1989; 245:1059-1065.
6. Riordan JR. Rommens JM. Kerem BS. Alom N. Rozmahel R. Grzelcazak Z. Zieellenski J. Lok S. Plavsic N. Chou JL Drumm ML. Iannuzi MC. Collins FS. Tsui LC. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterizatio of the complememntary DNA. Science 1989;245:1066-1073.
7. Kerem BS. Rommens JM. Buchnan JA. Markiewiz D. Cox TK. Chakravarti A. Buchwald M. Tsui LC: Identification of the cystic fibrosis gene: Genetic Analisis, Science 1989;245:1073-1080.
8. Warwick WJ. The incidence of Cystic fibrosis in caucasian populations. Helv. Pediatr Acta 1978;33:117-125.
9. Kulczycki LL. Schauf V. Cystic fibrosis in blacks in Washington DC: Incidence and characteristics. Am J Dis Child 1974;127:64-67.
10. Wright SW. Morton NE. Genetic studies on Cystic fibrosis in Hawai: Am J Hum Genet 1968; 20:157-169.
11. Warwick WJ. Pogue RE. The prognosis for children with cystic fibrosis based on resoned approches to therapy: past, present and future. J Asthma Res 1968;5: 277-284.

12. Cystic Fibrosis foundation report of the 1,978 patient registry. Rockville, Maryland. The foundation . 1980.
- 13 Warwick WJ Pogue RE. Gerber HV. Nesbitt CJ. Survival Patterns in cystic fibrosis. *J Chronic Dis* 1975;28:609-622.
14. Fitz Simmons SC. The Changing epidemiology of Cystic Fibrosis. *J Ped* 1993;122:1-9.
15. Elborn JS. Shale DJ. Britton JR Cystic fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000. *Thorax* 1994;49:291-292.
16. Carr AJ. Thompson PW. Kirwan JR. Quality of life measures *British Journal of Rheumatology* 1996;35:275-281.
17. Brow J. Rawlinson M. Hilles N. Life satisfaction and chronic disease: Exploration of a theoretical model. *Mede Care* 1981; 19:1136-46.
18. Ziller R. Self-other orientations and quality of life. *Soc Indic Res* 1974; 1:301-27.
19. Fletcher A. Bulpitt C. The treatment of hypertension and quality of life. *Qual Life Cardiovasc Care* 1985;140-50.
20. Shinn D. Johnson D. Avowed happiness as an overall assessment of quality of life *Soc Indic Res* 1978;5:475-92.
21. Frank-Stromkbory M. Selecting and instrument to measure quality of life. *Oncol Nurs Forum*1984;11:88-91.
22. Bales M. The value of life by what standard? *Am J Nurs* 1980;80:2226-30.
23. Bery R. Hallauer D. Beak S. Neglected aspects of quality of life. *Health Serv Res* 1976;11:391-95.
24. Hochberg F. Lingood R. Wolfson L. Baker W. Kornblith P. Quality and duration of survival in glioblastoma multiforme *J Am Med Assoc* 1979;24110:1016-8.
25. Crewe N. Quality of life: The ultimate goal in rehabilitation. *Minn Med* 1980; Aug:586-9.
26. Lopez C.E. Ridaura SC. López CG. Cystic fibrosis in Mexican children, A report of 32 cases in 3260 consecutive pediatric autopsies. *Patologia* 1980;18:167-181
27. Hutchinson A, Fardon, Wilson R. Quality of survival of patients followin mastectomy. *Clin Oncol* 1979;5:391-2.
28. George L, Bearon L. Quality of life in older persons: Meaning and measurement. New York: Human Sciences Press, 1980.
29. McSweeney A, Grant I, Heaton R. et al. Life quality of patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Arch Intern Med* 1982;142:473-8.

30. Flanagan J. A research approach to improving our quality of life. *Am psychol* 1978;33:138-47.
31. Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman H. Measurement of Patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum* 1980;23:137-45.
32. Gill TM, Feinstein AR. A critical appraisal of the quality of quality of life measurements *JAMA* 1994;272:619-26.
33. Kaplan RM, Bush JW, Berry CC. Health status: Types of validity and the Index of Well-being. *Health Serv Res* 1976;11:478-507.
34. Euroqol Grup. Euroqol a new facility for the measurement of health-related quality of life. *Health Policy* 1990;16:199-208.
35. Bergner M, Bobbitt RA, Carter WB, Gilson BS. The Sickness Impact Profile: Development and final revision of a health status measure. *Med Care* 1981;19:787-805.
36. Hunt SM, McEwan J, McKena SP. *Measuring health status*. London: Croom Helm, 1986.
37. Hunt SM, McEwan P. The development of a subjective health indicator. *Sociol Health Illnes* 1980; 2:231-46.
38. Rosser RM, Watts VC. The measurement of Hospital output. *Int J Epidemiol* 1972;1:361-8.
39. Chambers LW, Sockett DL, Goldsmith CH et al. Development and application of and Index of social function. *Health Serv Res* 1976;11:430-41.
40. Patrick D. Standardisation of comparative health status measures: Using scales developed in America in an English-speaking country. *Health survey Research Methods 3er Regional conference*. Department of and Human services, Hyattsville, 1981.
41. Ware JR, Sherbourne C. The MOS item Short form health survey 1: conceptual framework and item selection. *Med Care* 1992;30:473-83.
42. Bradlyn AS, Harris CV, Warner JE, Ritchey AK, Zaboy K. An investigation of the validity of Well-being scale with pediatric oncology patients *Health psychol* 1993;12:246-50.
43. Wallymahmed ME, Baker GA, Macfarlane IA. Quality of life assesment in diabetes: a preliminary study of young adults in Liverpool. *Practical Diabetes* 1993 pp 674-687.
44. Kaplan RM, Anderson JP, Wu AW et al. The quality well-being scale: in AIDS, Cystic fibrosis and Arthritis. *Med Care* 1989; 27:S27-43.
45. Carr AJ, Thompson W, Kirwan JR. Quality of life measures *British Journal of Rheumatology* 1996;35:275-281.

46. Bonforte RJ. Pneumonia of infancy in Hillman C. Pediatric Respiratory Disease W.B. Saunders company Philadelphia Pennsylvania 1993 chapter 30 pp 263-65
47. Fitz Simmons SC. The Changing epidemiology of Cystic Fibrosis J Ped 1993;122:1-9.
48. Soto R. M. Calidad de vida relacionada con la salud e niños asmáticos, tesis 1998;1-18
49. Moss B.R. Immunopatogenesis of cystic fibrosis lung disease, in Hillman C. Pediatric Respiratory Disease Sounders company Philadelphia Pensilvania 1993 pp 674-687.
50. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. Pediatrics 1959;23:545-9.
51. Perez Fernandez L, Flores RC, Lopez CE, Parra CW, Lezana FJ. Fibrosis quística en niños mexicanos Acta Pediátrica de México Vol 11 N°3 Julio Septiembre 1990.
52. Quittner AL, Munzenberger P, Measuring Quality of life in patients with cystic Fibrosis: Development of a disease-specific measure. Update volume 3 issue 2 March 1999.
53. Randles Ronald, Wolfe D, Introduction to the theory of non parametric satatistics New York 1979.
54. Norusis M. SPSS for Windows Base System Users Guide Release 6.0 Chicago Illinois. 1993.

ANEXO 1. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Este es un estudio que tiene la finalidad de evaluar la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística. Si usted acepta que su hijo participe en el estudio a su hijo se le realizará una serie de preguntas por medio de un cuestionario el cual evaluará la sintomatología del niño, utilización de los medicamentos recomendados por el médico, actividades que realiza el niño y si tiene alguna limitación relacionada con su enfermedad.

Queremos saber si la calidad de vida es adecuada en los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística y en base a esta información se tomarán medidas para poder ayudar a los pacientes con FQ y a la familia.

Usted no pagará ninguno de los exámenes ni de las consultas, el nombre de su niño y su dirección serán totalmente confidenciales, nunca divulgaremos la información que obtengamos con nombres u otra identificación que afecte a su hijo. No esperamos tener ninguna complicación ni riesgo al efectuar el cuestionario que se realizará en el servicio de Neumología y Cirugía de Tórax de consulta externa.

Si usted desea participar firme abajo; si no desea participar puede negarse y recibirá de todas maneras la atención acostumbrada del Hospital. Aunque esté participando usted puede retirarse del estudio cuando lo desee.

Atentamente: Dr. Hugo Israel Marroquín Gálvez

Fecha: _____

Nombre del niño: _____

Nombre del padre o tutor y firma: _____

Dirección y teléfono: _____

Testigo: _____

Dirección y teléfono: _____

ANEXO 2. ESCALA FQ-MEX

Nº de paciente	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Registro	<input type="checkbox"/>
Edad	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>
Genero	Masculino 1 Femenino 2
Los reactivos siguientes se refieren a la última semana previa a la entrevista	
ESFERA RESPIRATORIA	
1- ¿Presentas moco verde por la nariz?	<input type="checkbox"/>
1- Nunca	
2- Muy pocas veces	
3- Algunas veces	
4- La mayoría del tiempo	
5- Siempre	<input type="checkbox"/>
2- ¿Toses con flema espesa?	
1- Nunca	
2- Muy pocas veces	
3- Algunas veces	
4- La mayoría del tiempo	
5- Siempre	<input type="checkbox"/>
3- ¿Se te dificulta escuchar los sonidos?	
1. Nunca	
2- Muy pocas veces	
3- Algunas veces	
4- La mayoría del tiempo	
5- Siempre	<input type="checkbox"/>
4- ¿Te silva el pecho?	
1- Nunca	
2- Muy pocas veces	
3- Algunas veces	
4- La mayoría del tiempo	
5- Siempre	<input type="checkbox"/>
5- ¿Te sientes cansado al caminar?	
1- Nunca	
2- Muy pocas veces	
3- Algunas veces	
4- La mayoría del tiempo	
5- Siempre	<input type="checkbox"/>

6 - ¿Se te dificulta subir 10 escalones?

- 1- Nunca
- 2- Muy pocas veces
- 3- Algunas veces
- 4- La mayoría del tiempo
- 5- Siempre

7-¿ Se te dificulta correr en el recreo y jugar con tus compañeros?

- 1- Nunca
- 2- Muy pocas veces
- 3- Algunas veces
- 4- La mayoría del tiempo
- 5- Siempre

8- ¿Necesitas oxígeno complementario para respirar?

- 1- Nunca
- 2- Muy pocas veces
- 3- Algunas veces
- 4- La mayoría del tiempo
- 5- Siempre

9- ¿Se te han puesto morados los labios o los dedos de las manos?

- 1- Nunca
- 2- Muy pocas veces
- 3- Algunas veces
- 4- La mayoría del tiempo
- 5- Siempre

II ESFERA GASTROINTESTINAL

10-¿Te duele el estómago?

- 1- Nunca
- 2- Muy pocas veces
- 3- Algunas veces
- 4- La mayoría del tiempo
- 5- Siempre

11-¿Presentas diarrea?

- 1- Nunca
- 2- Muy pocas veces
- 3- Algunas veces
- 4- La mayoría del tiempo
- 5- Siempre

12-¿Haces del baño con dificultad?

- 1- Nunca
- 2- Muy pocas veces
- 3- Algunas veces
- 4- La mayoría del tiempo
- 5- Siempre

- 13- ¿Tus evacuaciones son grasosas?
- | | | |
|--------------------|--------------------------|------------|
| 1- Nunca | 3- Algunas veces | 5- Siempre |
| 2- Muy pocas veces | 4- La mayoría del tiempo | |

III ESFERA INFECCIOSA

- 14- ¿Tuviste calentura?
- | | | |
|--------------------|--------------------------|------------|
| 1- Nunca | 3- Algunas veces | 5- Siempre |
| 2- Muy pocas veces | 4- La mayoría del tiempo | |

IV ESFERA NUTRICIONAL

- 15- ¿Te disgusta comer?
- | | | |
|--------------------|--------------------------|------------|
| 1- Nunca | 3- Algunas veces | 5- Siempre |
| 2- Muy pocas veces | 4- La mayoría del tiempo | |
- 16- ¿Rehuyes la comida?
- | | | |
|--------------------|--------------------------|------------|
| 1- Nunca | 3- Algunas veces | 5- Siempre |
| 2- Muy pocas veces | 4- La mayoría del tiempo | |

V ESFERA GENITOURINARIA

- 17- ¿Sientes dolor o ardor al orinar?
- | | | |
|--------------------|--------------------------|------------|
| 1- Nunca | 3- Algunas veces | 5- Siempre |
| 2- Muy pocas veces | 4- La mayoría del tiempo | |
- 18- ¿Tu orina es turbia?
- | | | |
|--------------------|--------------------------|------------|
| 1- Nunca | 3- Algunas veces | 5- Siempre |
| 2- Muy pocas veces | 4- La mayoría del tiempo | |

VI ESFERA PSICOLOGICA

19- ¿Te molestan en la escuela o en casa por tu enfermedad?

- 1- Nunca 3- Algunas veces 5- Siempre
2- Muy pocas veces 4- La mayoría del tiempo

20- ¿Te disgusta estar hospitalizado?

- 1- Nunca 3- Algunas veces 5- Siempre
2- Muy pocas veces 4- La mayoría del tiempo

21- ¿Te has sentido triste?

- 1- Nunca 3- Algunas veces 5- Siempre
2- Muy pocas veces 4- La mayoría del tiempo

22- ¿Tienes dificultad para hacer amigos?

- 1- Nunca 3- Algunas veces 5- Siempre
2- Muy pocas veces 4- La mayoría del tiempo

23- ¿Tienes problemas para integrarte a juegos de equipo?

- 1- Nunca 3- Algunas veces 5- Siempre
2- Muy pocas veces 4- La mayoría del tiempo

"Esta tesis corresponde a los estudios realizados con una beca otorgada por el Gobierno de México, a través de la Secretaría de Relaciones Exteriores"