



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL, CMN LA RAZA**

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

TESIS DE POSGRADO

**“EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA DE NIÑOS CON VENTILACIÓN DOMICILIARIA
ATENDIDOS EN EL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA, IMSS”**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

Presenta

DR. CARLOS JUAREZ ORTIZ

Tutor

**DRA. ELIZABETH HERNANDEZ ALVÍDREZ
Neumóloga Pediatra**



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3502
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, 2 NORESTE DEL
D.F.

FECHA **09/09/2010**

DRA. ELIZABETH HERNANDEZ ALVIDREZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

"EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA DE NIÑOS CON VENTILACIÓN DOMICILIARIA ATENDIDOS EN EL CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA, IMSS"

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2010-3502-74

ATENTAMENTE


DR. (A). JAIME ANTONIO ZALDIVAR CERVERA
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud núm 3502

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

Dra. Luz Arcelia Campos Navarro
Directora de Educación e Investigación en Salud
UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza
Centro Médico Nacional La Raza IMSS

Dra. Elizabeth Hernández Alvidrez
Jefe de Neumología Pediátrica y
Profesora Titular del Curso de Especialización en Neumología Pediátrica
UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza
Centro Médico Nacional La Raza IMSS

Dr. Carlos Juárez Ortiz
Médico residente de Neumología Pediátrica
UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza
Centro Médico Nacional La Raza IMSS

“EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA DE NIÑOS CON
VENTILACIÓN DOMICILIARIA ATENDIDOS EN EL CENTRO
MÉDICO NACIONAL LA RAZA, IMSS”

INDICE

Titulo.....	1
Resumen.....	3
Marco Teórico.....	4
Justificación	12
Planteamiento del Problema	13
Objetivo	14
Variables de Estudio.....	15
Metodología	19
Universo de Trabajo	19
Diseño del Estudio.....	19
Criterios de Inclusión	19
Criterios de No Inclusión	19
Material y métodos.....	19
Tamaño de Muestra	20
Análisis Estadístico	20
Consideraciones Éticas	20
Recursos	20
Recursos Humanos	20
Recursos Materiales	20
Recursos Económicos.....	20
Factibilidad	21
Cronograma de Trabajo	22
Anexos	23
Referencias Bibliográficas	24

RESUMEN

En las tres últimas décadas, la ventilación mecánica en el domicilio se ha desarrollado como una herramienta útil para los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica, que les permite readaptarse a la vida fuera del hospital; estos programas están encaminados a mejorar la calidad de vida a largo plazo, evitar la permanencia prolongada dentro de los hospitales y disminuir los costos de atención médica.

Justificación: En Neumología Pediátrica del CMN La Raza se tienen pacientes con ventilación domiciliaria que son vigilados periódicamente, pero era necesario realizar una medición de su calidad de vida, para posteriormente diseñar y establecer mejoras al programa.

Planteamiento del problema: ¿Cuál es la calidad de vida de los pacientes con ventilación domiciliaria atendidos en Neumología Pediátrica del CMN La Raza, IMSS?.

Objetivo General: Medir la calidad de vida de los pacientes con ventilación domiciliaria que se atienden en Neumología Pediátrica del CMN La Raza, IMSS.

Diseño del estudio: Observacional, transversal y descriptivo.

Criterios de Selección: Pacientes en ventilación domiciliaria y sus cuidadores principales (madre y padre) que aceptaron responder la encuesta.

Tamaño de la muestra: No requirió cálculo de tamaño de muestra por tratarse de un estudio observacional e incluirse todos los pacientes en ventilación domiciliaria.

Material y Métodos: Se acudió al domicilio en visita programada. Se aplicó al niño el cuestionario AUQUEI¹⁸ y al cuidador principal los cuestionarios "Impact on family Scale" (IFS)²⁰ y APGAR Familiar,²¹ las versiones en español ya validadas; se interrogó al cuidador principal sobre la otras variables a medir.

Análisis estadístico: Se reportan medidas de tendencia central y dispersión. Pba. t de Student para variables cuantitativas. Y coeficiente de confiabilidad para las escalas.

Resultados: Previo consentimiento informado, se estudiaron 7 pacientes (71% niños), la mediana de la edad fue 7 años, el 50% entre percentilas 3 y 25 del IMC ; tres de ellos con ventilación invasiva (traqueostomía) y cuatro pacientes con BiPAP con mascarilla; la mayoría con trastornos neuromusculares (57%), la media del tiempo en ventilación domiciliaria al momento del estudio fue 16.1 meses. Los síntomas y signos mejoraron , así como la oximetría de pulso ($p=-0.001$). Solo dos pacientes (28.6%) tuvieron hospitalizaciones cortas por proceso infeccioso y dos (28.6%) necesitaron acudir a urgencias. Las complicaciones fueron infecciones leves de vías aéreas (100%), un caso de fractura de cánula de traqueostomía (14.3%) y otro presencia de cuerpo extraño en laringe (14.3%). En el 100% de las familias el cuidador principal fue la madre. Los niños expresaron una buena calidad de vida (*AUQUEI*), con mayor satisfacción en lo relacionado a su vida familiar (93.8%) y lo menos satisfactorio fue separarse de sus familiares (40.5%). Mediante el cuestionario de *Apgar Familiar* se registró que el 83% de las familias estudiadas presentaron el puntaje más alto relacionado con buena funcionalidad, principalmente en las áreas de crecimiento y afecto, solo el 6% mencionó un impacto negativo de la enfermedad en la calidad de vida de la familia. De acuerdo a la *IFS* se observó un menor impacto en la dimensión Tensión personal (86.6%), seguido de la dimensión Carga económica (78.6%) y la alteración en la Interrelación familiar y social tuvo mayor impacto (74.6%).

Conclusiones: La ventilación mecánica en el domicilio se asoció a satisfacción en los niños, buena funcionalidad familiar y moderado impacto familiar-social, lo que permite una buena calidad de vida.

Palabras clave: Ventilación domiciliaria, calidad de vida, insuficiencia respiratoria crónica en niños.

MARCO TEÓRICO

En las tres últimas décadas, alrededor del mundo, la ventilación mecánica se ha desarrollado como una herramienta útil para los pacientes que se sobreponen a un evento de insuficiencia respiratoria aguda ya fuera del estado crítico pero que quedan con secuelas neurológicas, musculares y/o neuromusculares; o bien para aquellos pacientes que siguen la historia natural de una enfermedad que requiere apoyo con ventilación asistida; por tal motivo, inicialmente en los países de primer mundo y posteriormente en los países en vías de desarrollo, los sistemas de salud de varios países ofrecen a los pacientes con insuficiencia respiratoria crónica alternativas para la readaptación a la vida fuera del hospital, con programas de ventilación mecánica domiciliaria encaminados a mejorar la calidad de vida a largo plazo, a evitar la permanencia prolongada dentro de los hospitales y a disminuir los costos de atención médica.

FISIOPATOLOGIA RESPIRATORIA

El pulmón y la caja torácica presentan adaptaciones y cambios significativos desde el periodo neonatal hasta lograr la madurez de la edad escolar. Durante el periodo de recién nacido y lactante, el parénquima pulmonar relativamente rígido y la distensibilidad aumentada de la pared torácica disminuyen la capacidad de reserva funcional (CRF). La CRF está determinada por el equilibrio de fuerzas entre el parénquima pulmonar que tiende al colapso y la pared torácica que tiende a la expansión. Esta circunstancia se compensa activamente a través del cierre glótico precoz, el tono ligeramente aumentado de los músculos de la pared torácica y el aumento de la frecuencia respiratoria, las que en su conjunto determinan una disminución de la constante de tiempo del sistema respiratorio. Entonces cuando se pierde ese equilibrio para lograr un volumen minuto apropiado se requiere desarrollar un mayor trabajo respiratorio que puede llevar con rapidez a la fatiga y la claudicación de la bomba respiratoria.

En los niños el trabajo respiratorio también aumenta porque la vía aérea es más estrecha, la mucosa más gruesa y por el incremento de la resistencia de la nariz al flujo aéreo, si existe hipertrofia adenoamigdalina esto se exagera. La disposición horizontal de las costillas y el diafragma con una zona de aposición disminuida,

condiciona que aumente la frecuencia respiratoria para aumentar la ventilación minuto. El menor número de poros de Khon y canales de Lambert, sumado a la CFR baja y el menor calibre de la vía aérea condiciona la aparición de atelectasias y aumento de los corto-circuitos intrapulmonares con mayor tendencia a la hipoxemia.¹

Existe una respuesta disminuida a la hipoxemia y una predisposición a desarrollar apneas (reflejos neurovegetativos inmaduros con baja capacidad de auto regulación) observado durante la etapa de sueño activo o movimientos oculares rápidos (MOR) siendo más frecuentes mientras menor es el niño. Estudios polisomnográficos han demostrado que este estadio de sueño se asocia a una disminución global del tono muscular, con la consecuente disminución de la eficiencia de la bomba respiratoria, caída de la CRF y aumento de la resistencia de la vía aérea superior.^{2, 3}

Los niños tienen un tasa metabólica mayor que la de los adultos, para cubrir las necesidades energéticas del gasto basal, movimiento, crecimiento y desarrollo. Lo que hace que los niños sean muy susceptibles a la falla del aparato respiratorio manifestándose con hipoxemia crónica, falta de incremento ponderal, hipo ventilación y cor pulmonale.

Todos estos factores pueden ocasionar insuficiencia respiratoria aguda en pacientes sin comorbilidad cuando aumenta el trabajo respiratorio por un incremento en la resistencia de la vía aérea por obstrucción. Otros niños presentan deterioro progresivo y secuencial de la bomba respiratoria que origina insuficiencia respiratoria crónica, como en los padecimientos que comprometen la musculatura respiratoria o los que presentan deformidad de la caja torácica, al inicio solo evidente durante el sueño.

VENTILACION NO INVASIVA

La insuficiencia respiratoria aguda y la crónica pueden ser manejadas con ventilación mecánica no invasiva.⁴

La mortalidad infantil disminuyó gracias a los cuidados intensivos neonatales y pediátricos, sin embargo, los avances tecnológicos aplicados al tratamiento han traído consigo un aumento en la morbilidad por la sobrevivencia de algunos niños con secuelas graves, a veces con limitaciones mentales y físicas, que ocasionan problemas especialmente respiratorios.⁵

Cada vez más se utiliza la ventilación mecánica no invasiva con presión positiva, por medio de un generador de flujo o ventilador convencional que proporciona una presión positiva transmitida a la vía aérea, a través de una interfase (mascarilla nasal, naso-bucal o facial completa) y que favorece la transición del hospital al ambiente domiciliario, en muchos casos sin la necesidad de traqueostomía.⁶

Los generadores portátiles, ligeros y de un solo circuito son capaces de generar presiones binivel de hasta 30cm H₂O, que inicialmente fueron muy utilizados en los pacientes con problemas neuromusculares actualmente forman parte del cuidado estándar de pacientes con diferentes causas de hipoventilación.⁶

En niños con enfermedades neuromusculares la asistencia ventilatoria no invasiva ha demostrado ser exitosa para el retiro de pacientes de la ventilación mecánica convencional y para disminuir el número de complicaciones asociadas a las infecciones, intubación prolongada de vía aérea y traqueostomía.⁷

MODALIDADES DE ASISTENCIA CON VNI CON PRESION POSITIVA EN LA VIA AEREA

1. CPAP (Continuous positive airway pressure): La presión positiva continua en la vía aérea es especialmente útil en SAOS (síndrome de apnea obstructiva del sueño) y en las enfermedades con obstrucción de la vía aérea alta y resistencia aumentada secundaria a causas anatómicas como el Síndrome de Pierre Robin, Treacher Collins u obstrucciones dinámicas de la vía aérea como traqueomalacia y menos frecuentemente laringomalacia.

2. BiPAP (Bilevel positive airway pressure): Se entrega presión positiva a la vía aérea en dos niveles de presión, IPAP es la presión positiva inspiratoria en la vía aérea y EPAP es la presión positiva espiratoria en la vía aérea. Cuando la presión diferencial (IPAP-EPAP) es mayor a 4cmH₂O mejora el volumen minuto. A mayor IPAP se genera un mayor volumen corriente disminuyendo el trabajo de la musculatura inspiratoria.

El BiPAP se puede utilizar en distintas modalidades no obstante las más frecuentes son: (S) asistida, asistida-controlada (S/T) es decir con frecuencia de respaldo y controlada (T).

Este tipo de ventilación mecánica es una modalidad útil para los trastornos restrictivos que requieren aumentar la CRF y disminuir el trabajo de los músculos respiratorios (Enfermedad de Duchenne, Steiner, Ulrich, miopatías congénitas, atrofia espinal congénita, cifoescoliosis severa y enfermedades con compromiso anatómico del sistema nervioso central como mielomeningocele operado, Arnold Chiari II y las Alteraciones en el centro respiratorio: síndromes de hipoventilación alveolar central congénitos y adquiridos.

UTILIDAD DE LA ASISTENCIA CON VNI EN PACIENTES CRONICOS

La asistencia ventilación no invasiva (VNI) en pacientes crónicos proporciona estabilidad de la vía aérea superior permitiendo un flujo de aire normal, con mínima resistencia y menor trabajo respiratorio, así como una menor tasa de despertares y fragmentación del sueño medido en la polisomnografía. Cuando se brinda soporte ventilatorio durante el sueño habrá menor consumo de oxígeno al disminuir el trabajo respiratorio, menor producción de CO₂ y menor gasto energético por parte de los músculos respiratorios por lo que aumenta la tolerancia a la fatiga durante el día, con mejoría de la calidad de vida.⁸

En pacientes con limitación ventilatoria restrictiva la presión positiva en la vía aérea aumenta la CRF, disminuye la tendencia al colapso alveolar, disminuye la presión transpulmonar que el paciente debe generar y disminuye el riesgo de hipoxemia.⁴

El incremento de la distensibilidad pulmonar optimiza la mecánica de la bomba respiratoria mejorando el intercambio gaseoso.

El uso prolongado de la VNI en paciente en pacientes portadores de síndrome de hipoventilación alveolar nocturna mejora la sensibilidad del centro respiratorio a los niveles de CO₂ en sangre ayudando a mejorar el volumen minuto.⁴

El paciente con insuficiencia ventilatoria crónica que recibe VNI presenta menos exacerbaciones respiratorias, disminuye el número de hospitalizaciones al año, mejora los trastornos respiratorios durante el sueño y mejora la calidad de vida.⁹

Las complicaciones de la ventilación no invasiva principalmente están relacionadas con la interfase (intolerancia a la mascarilla, lesiones en puntos de apoyo, alteraciones del crecimiento del macizo facial y conjuntivitis) y con el flujo aéreo (distensión

gástrica, neumotórax, neumomediastino, rinitis vasomotora, conjuntivitis, resequedad de mucosas, despertares nocturnos por el flujo) y otros como caídas en la FiO₂ por aumento compensatorio en el flujo aéreo.¹⁰

En Estados Unidos de Norteamérica muchos pacientes adultos y pediátricos son tratados con ventilación domiciliaria por una variedad de condiciones médicas que les ocasionan insuficiencia respiratoria crónica, por ejemplo daño medular, enfermedades neuromusculares, enfermedades crónicas pulmonares (obstructivas y restrictivas), displasia broncopulmonar y otras anormalidades relacionadas al nacimiento. En 1998 el Colegio Americano de Tórax estimó que entre 10 mil y 20 mil personas podrían recibir asistencia ventilatoria domiciliaria¹¹ con un costo menor al 10% del costo hospitalario. En 2005 se estimó que alrededor de 7600 pacientes utilizaban ventilación con presión positiva no invasiva.¹² En países latinoamericanos como Chile existen programas de ventilación domiciliaria con buenos resultados clínicos.¹³

La ventilación mecánica a domicilio requiere planeación, entrenamiento y vigilancia. Para que la transición del hospital al hogar sea efectiva se requiere un respaldo interdisciplinario a largo plazo que incluye a médicos, enfermeras, terapeutas profesionales y lo más importante la aceptación del cuidador y la familia.¹⁴

Para promover un programa efectivo de ventilación mecánica en domicilio se requiere:

1. Crear un ambiente seguro en casa: Es importante asegurarse que los cuidadores pueden ayudarse de la tecnología para las necesidades del paciente.
2. Planeación temprana: Se dice que es conveniente iniciar la planeación del egreso al momento de la admisión.
3. Simplificar el plan de cuidado: Concentrarse en las cuestiones importantes y hacer esfuerzos para reducir, consolidar o eliminar tratamientos y procedimientos cuando sea posible.
4. Permitir un adecuado tiempo de entrenamiento para los pacientes y cuidadores: se sugiere un mínimo de 2 a 3 semanas para el entrenamiento y transición continuando con un programa en caso de traqueostomía con un programa que inicia tan pronto como se coloca la cánula de traqueostomía y continúa de 6 a 8 semanas.

5. Mantener una efectiva comunicación entre las organizaciones: el manejo de personas con asistencia de ventilador en casa requiere la coordinación y comunicación efectiva entre el especialista, el proveedor del ventilador, la institución y la farmacia.

CALIDAD DE VIDA

La Organización Mundial de Salud (OMS) desde 1948 define Salud como un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de la enfermedad o dolencia.¹⁵

Según la OMS la Calidad de Vida se define como la percepción del individuo sobre su posición en la vida dentro del contexto cultural y el sistema de valores en el que vive y con respecto a sus metas, expectativas, normas y preocupaciones. Es un concepto extenso y complejo que engloba la salud física, el estado psicológico, el nivel de independencia, las relaciones sociales, las creencias personales y la relación con las características sobresalientes del entorno.¹⁶

Así mismo la OMS ha identificado seis áreas que describen los aspectos fundamentales de la calidad de vida en todas las culturas: un área física (ejemplo: energía, fatiga), un área psicológica (ejemplo: sentimientos positivos), el nivel de independencia (ejemplo: movilidad), las relaciones sociales (ejemplo: apoyo social práctico), el entorno (ejemplo: la accesibilidad a la asistencia sanitaria) y las creencias.⁷

Sin embargo, no existe una definición universal de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS), pero se ha tratado de definir operacionalmente con un carácter multidimensional (estado funcional, físico, psicológico y social) y orientado al paciente (que debe ser quien responda al cuestionario), pero en el caso de los niños pequeños existe pocos trabajos al respecto por lo que se han construido cuestionarios para padres. La mayoría de los estudios de CVRS se han realizado en adultos, pero en la última década ha cobrado importancia esta medición en niños, para lo que han surgido una serie de instrumentos de medición de la calidad de vida¹⁷

Existen variados métodos para valorar CVRS, los cuestionarios como instrumentos para evaluarla tienen como objetivo medir las diferentes dimensiones de la calidad de

vida (función física, función psicológica, función social, función cognitiva, bienestar general, nivel económico) a través de número determinado de ítems descriptivos que ordenan los diferentes niveles de cada dimensión. Y se clasifican en instrumentos genéricos y específicos. Los genéricos son para su utilización en diferentes tipos de poblaciones, con independencia del problema que afecte al paciente, que permitan un nivel de comparación más global. Y los instrumentos específicos o funcionales se han desarrollado para utilizarse en pacientes con una enfermedad concreta y por lo tanto es posible detectar mejor cómo un problema de salud particular afecta la calidad de vida de este tipo de pacientes y son sensibles a variaciones de la calidad de vida relacionada con la salud.⁹ En algunas enfermedades crónicas se han adaptado instrumentos específicos para pacientes pediátricos como en el caso de asma, fibrosis quística, artritis reumatoide juvenil, epilepsia y padecimientos hematológicos.

Para realizar una evaluación de la CVRS de niños en ventilación domiciliaria, si bien no hay instrumentos específicos en esta área, es posible aplicar diferentes instrumentos que permitan evaluar distintas dimensiones en los niños, familia y/o cuidadores.

Los instrumentos que se han empleado para esta evaluación son:

Cuestionario autoaplicado de calidad de vida para niños con imágenes (Autoquestionnaire Qualité de Vie-Enfant-Imagé, AUQUEI).

Es un cuestionario específico para población infantil que proporciona un perfil de satisfacción desde el punto de vista del niño. Este cuestionario consta de dos partes y ha sido adaptado y validado al castellano:¹⁸

Cuestionario abierto: constituido por 4 preguntas abiertas que proporcionan información cualitativa sobre la situación del niño.

Cuestionario propiamente dicho o cuestionario cerrados: constituido por 26 ítems, las respuestas se presentan en forma de imágenes: 4 caras de un niño que representan distintos estados emocionales, desde nada contento (cara de niño con lágrimas) hasta muy contento (cara de niño con sonrisa abierta).

Los ítems del cuestionario propiamente dicho se agrupan en 4 factores:

- Factor 1: vida familiar y relacional (4 ítems)
- Factor 2: ocio (6 ítems)
- Factor 3: separación (3 ítems)
- Factor 4: rendimiento (5 ítems)

Este instrumento proporciona una puntuación global de calidad de vida y una puntuación en cada uno de los 4 factores que componen el cuestionario. La puntuación global se obtiene codificando y sumando las puntuaciones en los 26 ítems o preguntas cerradas. No existe punto de corte definido, a mayor puntuación mejor calidad de vida.

Se aplica a todos los niños mayores de 4 años que cumplan con las condiciones cognitivas que permitan diferenciar las respuestas, a través de las imágenes, de acuerdo a su sensación de bienestar.

*Insuficiencia respiratoria severa (IRS)*¹⁹

Instrumento específico para pacientes con insuficiencia respiratoria severa que ha sido utilizado principalmente en pacientes adultos con ventilación mecánica en domicilio, ya traducido al español. Está compuesto por 49 ítems, se evalúan las siguientes dimensiones: síntomas respiratorios (8 ítems); función física (6 ítems); síntomas acompañantes y sueño (7 ítems); relaciones sociales (6 ítems); Ansiedad (5 ítems); bienestar psicosocial (9 ítems) y función social (8 ítems). Tras recodificar algunos de los ítems, la puntuación de cada dimensión se obtiene según una transformación matemática que permite expresar las diferentes escalas en porcentajes. La puntuación final, o escala "suma", se obtiene de la media aritmética del valor resultante de cada una de las escalas. Una vez obtenido el resultado, los valores altos indican una buena calidad de vida, y los bajos, una mala calidad de vida. Se ha aplicado a pacientes que tengan condiciones cognitivas adecuadas para contestar cada pregunta según la escala de Likert y al familiar y/o cuidador a cargo en relación a lo que percibe del niño.

*Impact on family Scale (IFS)*²⁰

Instrumento genérico que evalúa el impacto que la enfermedad crónica infantil tiene sobre la familia del niño. Evalúa 4 dimensiones: dimensión de carga económica (4 ítems); dimensión del impacto familiar/social (9 ítems); dimensión estrés personal (6 ítems) y dimensión dominio (5 ítems).

Las puntuaciones se obtienen de una escala de 4 puntos, en la que 1 representa mayor impacto de la enfermedad del niño y 4 menor impacto de la enfermedad. La puntuación se obtiene mediante la suma algebraica de la respuesta dada por lo padres en forma global y por ítems. Se aplica al familiar y/o cuidador que esta a cargo del cuidado directo del niño.

APGAR familiar ²¹

Es un instrumento que muestra cómo perciben los miembros de la familia el nivel de funcionamiento de la unidad familiar de forma global. Consta de preguntas abiertas que valoran la dinámica familiar en las áreas de adaptación, vida en común, crecimiento, afecto y resolución. La persona elige una de las tres posibilidades, puntuándose de la siguiente manera: Casi siempre: (2 puntos); Algunas veces. (1 punto); Casi nunca: (0 puntos). Las puntuaciones de cada una de las cinco preguntas se suman posteriormente, definiéndose la funcionalidad de la familia. Se aplica al familiar y/o cuidador que esta a cargo del cuidado directo del niño.

JUSTIFICACIÓN

El interés mundial de mejorar la calidad de vida de pacientes con insuficiencia respiratoria crónica que pueden ser atendidos por sus familiares en el domicilio, originó los programas de ventilación domiciliaria que han tenido éxito en varios países desde hace 15 años, incluyendo países latinoamericanos como Chile, Argentina y Brasil.

En el Servicio de Neumología Pediátrica de la UMAE Hospital General del CMN La Raza del IMSS el incremento de pacientes con muy larga estancia hospitalaria por requerir ventilación mecánica crónica, creó la necesidad de brindar apoyo ventilatorio domiciliario con la intención de mejorar la calidad de vida de los pacientes, siendo esta UMAE la primera en el país en iniciar dentro del IMSS un programa con niños en ventilación domiciliaria invasiva.

Actualmente los pacientes con ventilación domiciliaria son vigilados periódicamente, pero aún no se ha medido cuál es su calidad de vida a través de instrumentos genéricos o específicos, sólo se tiene la impresión subjetiva de la mejoría, por lo que fue necesario realizar una medición que permita estimar la situación actual para posteriormente diseñar y establecer mejoras al programa.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuál es la calidad de vida de los pacientes con ventilación domiciliaria atendidos en el Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital General, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS?

OBJETIVO GENERAL

Medir la calidad de vida de los pacientes con ventilación domiciliar que se atienden en el Servicio de Neumología Pediátrica del Hospital General, Centro Médico Nacional La Raza, IMSS.

OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

VARIABLES	DEFINICIÓN TEÓRICA	DEFINICIÓN OPERATIVA	NIVEL DE MEDICIÓN	INDICADORES
VARIABLES DE CARACTERIZACIÓN				
Enfermedad que originó la insuficiencia respiratoria crónica	Padecimiento que ocasiona la incapacidad para mantener una PaO ₂ de 70 ± 5 mmHg y/o PACO ₂ de 30 ± 3 mmHg en un periodo mayor de 3 semanas	Diagnóstico establecido en el expediente clínico	Cualitativa nominal	SAHOS Enf. Duchenne Enf. Becker Polirradiculo-Neuropatía Enfermedad Mitocondrial Otros
Género	Diferencia física y constitutiva del hombre y de la mujer	Lo referido en cartilla de salud	Cualitativa nominal	Femenino Masculino
Peso	Fuerza de gravitación universal que ejerce un cuerpo celeste sobre una masa expresado en gramos	Registro obtenido en la báscula de pie que llevará el investigador. Los pacientes que no puedan estar de pie, se subirán a la báscula cargados por su cuidador, el peso será la diferencia entre el peso de ambos menos el peso del cuidador.	Cuantitativa Continua	kg
Talla	Estatura o altura de las personas.	Registro obtenido con cinta métrica, midiendo desde el vértice del cráneo hasta el límite de los talones, apoyados en una superficie plana	Cuantitativa continua	Centímetros
Edad	Periodo de tiempo de vida que tiene una persona	De acuerdo a la fecha de nacimiento registrada en la cartilla de salud.	Cuantitativa discreta	Meses
Traqueostomía	Técnica quirúrgica que comunica a la tráquea con el medio ambiente, a través de un puente de piel o de tráquea.	Registrado en el expediente clínico y al momento de realizar el estudio	Cualitativa nominal	Sí No
Tiempo de Ventilación Domiciliaria	Periodo de tiempo que tiene el paciente desde que inició con la ventilación domiciliaria hasta la fecha de la investigación.	De acuerdo a lo registrado en el expediente clínico.	Cuantitativa discreta	Meses
Modalidad de Ventilación	Diferentes formas de darle apoyo a la respiración del paciente, dependiendo de lo que requiera en cada momento, con base a sus condiciones metabólicas y respiratorias	Lo Registrado en el expediente clínico y al momento de realizar el estudio.	Cualitativa nominal	-CPAP -BiPAP * Asistida *Asistida-controlada *Controlada
Tipo de Interfase		Lo Registrado en el expediente clínico y al momento de realizar el estudio.	Cualitativa nominal	Nasal Naso-bucal Facial
Cuidador principal	Persona que atiende las actividades básicas del paciente con ventilación domiciliaria	Lo registrado en el expediente y al momento de la investigación.	Cualitativa nominal	Madre Padre Otro

VARIABLES	DEFINICIÓN TEÓRICA	DEFINICIÓN OPERATIVA	NIVEL DE MEDICIÓN	INDICADORES
Síntomas	Percepción subjetiva de una alteración orgánica o funcional	Lo referido en el expediente clínico al momento del inicio de la ventilación domiciliaria y al momento de realizar el estudio	Cualitativa nominal	Tos Disnea Cianosis Sibilancias Estertores Vómitos Otros
Signos	Datos objetivos en la exploración física del paciente	Lo referido en el expediente clínico al momento del inicio de la ventilación domiciliaria y al momento de realizar el estudio	Cualitativa nominal	Taquipnea Disnea Tiros inter-costales Cianosis Sibilancias Estertores Acropaquia Edema Otros
Oximetría de pulso (SpO ₂)	Análisis espectro-fotométrico de una muestra arterial de oxígeno, mediante dos ondas de luz (roja e infrarroja) a través del lecho capilar	Lo referido en el expediente clínico al momento del inicio de la ventilación domiciliaria y al momento de realizar el estudio	Cuantitativa continua	%
Requerimiento de oxígeno diurno y nocturno	Necesidad de suministro de oxígeno suplementario durante el día y la noche para mantener una Sat O ₂ ≥ 93%	Lo referido en el expediente clínico al momento del inicio de la ventilación domiciliaria y al momento de realizar el estudio	Cuantitativa discreta	0 L/min 0.5L/min 1L/min 2L/min 3L/min >3L/min
Necesidad de medicamentos	Medicamentos que se suministraron para mantener estable al paciente	Lo referido en el expediente clínico al momento del inicio de la ventilación domiciliaria y lo suministrado en las 4 semanas previas al momento de realizar el estudio	Cualitativa nominal	Antibiótico Salbutamol Ipratropio Fluticasona Budesonida Antipirético Analgésico
Necesidad de hospitalización	Necesidad de hospitalizar al paciente para corregir un problema intercurrente y lograr su estabilización.	Lo referido en el expediente clínico desde el momento del inicio de la ventilación domiciliaria y al momento de realizar el estudio	Cuantitativa discreta	No. de veces
Atención de Urgencia	Necesidad de acudir al servicio de urgencias para corregir un problema intercurrente y lograr la estabilización del paciente.	Lo referido en el expediente clínico desde el momento del inicio de la ventilación domiciliaria hasta al momento de realizar el estudio	Cuantitativa discreta	No. de veces
Atención médica no programa	Visita médica en el domicilio del paciente fuera del rol establecido realizada para atender una necesidad sentida.	Lo referido en el expediente clínico desde el momento del inicio de la ventilación domiciliaria hasta al momento de realizar el estudio	Cuantitativa discreta	No. de veces

VARIABLES	DEFINICIÓN TEÓRICA	DEFINICIÓN OPERATIVA	NIVEL DE MEDICIÓN	INDICADORES
Complicaciones	Eventos secundarios al manejo de la ventilación domiciliaria	Lo referido en el expediente clínico desde el momento del inicio de la ventilación domiciliaria hasta al momento de realizar el estudio	Cualitativa nominal	-Traqueo- Bronquitis -Neumonía -Neumotórax -Neumo- Mediastino -Atelectasia -Hemoptisis -Obstrucción de la cánula -Desplazamiento de la cánula -Lesiones cutáneas en cara -Conjuntivitis - Otros
VARIABLES DE CALIDAD DE VIDA				
Calidad de Vida	Concepto multidimensional que incluye evaluación de síntomas, función emocional y limitación de las actividades diarias	Mediante la aplicación del cuestionario AUQUEI que proporciona un perfil de satisfacción desde el punto de vista del niño Y los cuestionarios aplicados a la madre, padre o cuidadores principales: -Impact on family Scale (IFS) que evalúa el impacto que la enfermedad crónica infantil tiene sobre la familia del niño -APGAR Familiar que muestra cómo perciben los miembros de la familia el nivel de funcionamiento de la unidad familiar de forma global	Cualitativa ordinal	Se categoriza de acuerdo a las escalas de cada cuestionario
VARIABLES DE PERCEPCIÓN DEL SOPORTE MEDICO				
Atención médica	Servicio brindado por el personal multidisciplinario relacionado con el diagnóstico, tratamiento y vigilancia de la salud del paciente	Lo referido por el padre, madre y/o cuidador principal al momento de realizar la Investigación.	Cualitativa Nominal	Muy buena Buena Regular Mala Muy mala
Equipo	Dispositivos utilizados para brindar ventilación domiciliaria que incluye ventilador, interfases, circuito, oxímetro de pulso, aspirador de secreciones, concentrador de oxígeno, y/o planta de luz	Lo referido por el padre, madre y/o cuidador principal al momento de realizar la Investigación.	Cualitativa Nominal	Muy bueno Bueno Regular Malo Muy malo
Material	Material utilizado para la atención del paciente en ventilación domiciliaria (Sondas de aspiración, gasas, conectores, etc)	Lo referido por el padre, madre y/o cuidador principal al momento de realizar la Investigación.	Cualitativa Nominal	Suficiente Insuficiente

METODOLOGIA

DISEÑO DEL ESTUDIO: Observacional, transversal y descriptivo.

LUGAR DONDE SE REALIZARA EL ESTUDIO:

Servicio de Neumología Pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza IMSS.

UNIVERSO DE TRABAJO: Pacientes en ventilación domiciliaria atendidos en el Servicio de Neumología Pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza IMSS.

CRITERIOS DE INCLUSION:

Pacientes en ventilación domiciliaria y sus cuidadores principales (madre y padre), atendidos en el Servicio de Neumología Pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza IMSS.

CRITERIOS DE NO INCLUSION:

Que no acepten responder la encuesta.

MATERIAL Y METODOS:

Se acudió al domicilio del paciente en visita programada.

En un lugar que esté bien ventilado e iluminado, sin ruido externo, el investigador solicitó al niño que respondiera asintiendo con la cabeza o señalando con un dedo las imágenes que representen su sentir al leerle el cuestionario AUQUEI¹⁸ y registró lo señalado por el entrevistado.

Por otro lado, también en un lugar bien ventilado, sin ruido externo, con luz suficiente y un asiento cómodo se aplicó a la madre, padre y/o cuidador principal los cuestionarios "Impact on family Scale" (IFS)²⁰ y APGAR Familiar,²¹ las versiones en español ya validadas.

Posteriormente el investigador interrogó al cuidador principal sobre las otras variables a investigar : Enfermedad que ocasionó la insuficiencia respiratoria crónica, edad, género, peso, talla, presencia de traqueostomía, tiempo de ventilación domiciliaria, modalidad de ventilación, tipo de interfase, síntomas, signos, requerimiento de oxígeno suplementario, necesidad de medicamentos, hospitalizaciones, urgencias, visitas médicas no programadas, complicaciones y percepción sobre la atención médica, el equipo y el material de curación recibidos. Registrando lo anterior en la hoja de recolección de datos.

Finalmente se realizó las mediciones de peso, talla y oximetría de pulso.

TAMAÑO DE LA MUESTRA: No requirió cálculo de tamaño de muestra dado que se trata de un estudio observacional y se incluyó a todos los pacientes en ventilación domiciliaria atendidos en el Servicio de Neumología Pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza IMSS.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO: Se procesó el análisis en el programa SPSS V20, se reportaron medidas de tendencia central y dispersión. Se calculó alfa de Cronbach para determinar la confiabilidad de las escalas.

CONSIDERACIONES ETICAS

Este protocolo cumplió con la Ley General de Salud de los Estados Unidos Mexicanos, normas institucionales, fue de riesgo menor al mínimo porque solo se aplicaron encuestas, fue autorizado por el Comité Local de Investigación y fue necesaria la carta de consentimiento informado.

RECURSOS

Humanos:

Participaron médicos que formaron parte de la investigación de este proyecto.

Materiales:

Propios del instituto

Económicos:

Propios de la atención habitual de los pacientes.

FACTIBILIDAD

El estudio fue factible porque se cuenta con los registros en el Servicio, expedientes clínicos en el archivo, fue posible acudir a los domicilios de los pacientes y aplicar encuestas.

RESULTADOS

Después de obtener el consentimiento informado, se estudiaron 7 pacientes en ventilación domiciliar que fueron atendidos en el Servicio de Neumología Pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza IMSS de Sep 2010 a Feb 2011, 71% niños (n=5) y 29% niñas (n=2), relación hombre/mujer 2.5/1. Fig. 1

Distribución por Género

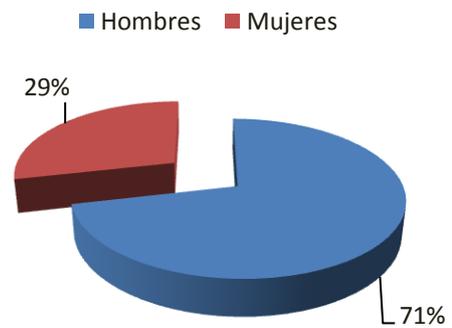


Fig 1.

La edad mediana fue 7 años, mínima 6 y máxima 16 años. Fig. 2

El 50% de los pacientes se encontraba entre los percentiles 3 y 25 del IMC (mínimo 3 y máximo 50).

Distribución Edad de Pacientes

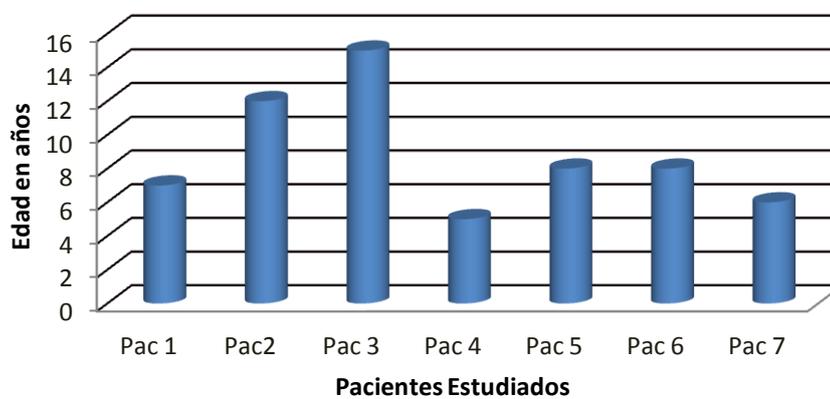
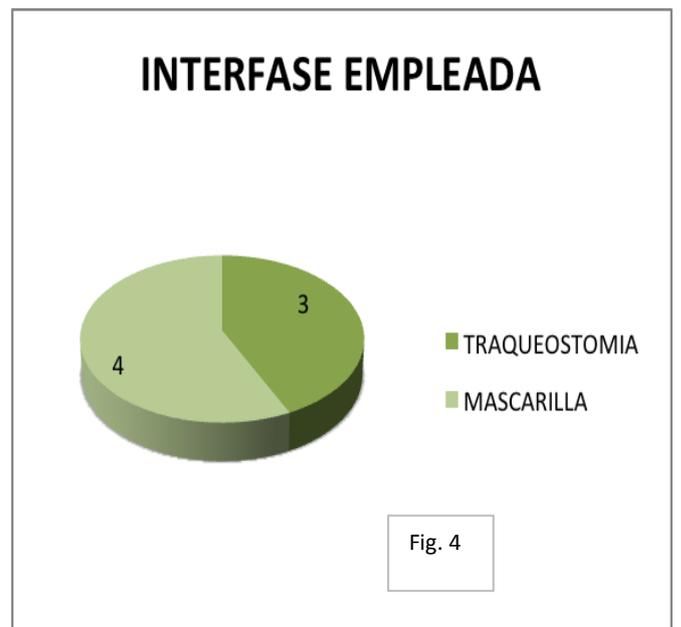
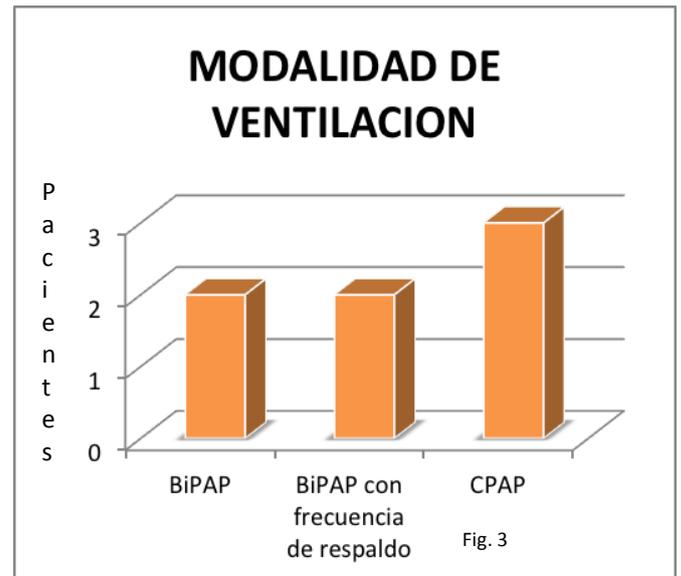


Fig. 2

Dos pacientes presentan polirradiculoneuritis (29%), dos Síndrome de Apnea-Hipopnea del Sueño (29%), uno Enfermedad de Becker (14%), otro Enfermedad de Duchenne (14%) y un paciente Enfermedad Mitocondrial (Deficiencia de citocromo C oxidasa) (14%).

El 57% de los pacientes eran manejados en modalidad BiPAP (n=4), de éstos, dos con frecuencia de soporte y los otros dos activaban el equipo con su propia respiración; y el 43% de los pacientes empleaban la modalidad CPAP (n=3) (Figura 3).

En relación con la interfase empleada: el 43% de los pacientes utilizaba la traqueostomía (n=3); el 57% de niños no tenían traqueostomía de ellos dos empleaban como interfase la mascarilla oronasal (28.5%) y los otros dos la mascarilla nasal (28.5%) (Figura 4).



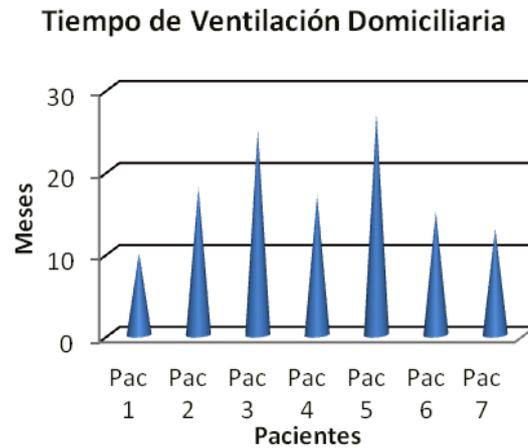


Fig. 5

El tiempo promedio de ventilación en el domicilio al momento del estudio fue de 16.1 meses, mínimo 11 y máximo 25 meses (Figura 5). El tiempo fue mayor en los casos que se utilizó ventilación con respaldo de frecuencia que en los casos que emplearon solo CPAP.

Los síntomas y signos que presentaron los pacientes al inicio de la ventilación domiciliaria fue disnea 71%, taquipnea 43%, tiros intercostales 57%, cianosis 100%, estertores 71%, sibilancias 14% y acropaquia 43% (Fig. 6).

Al momento del estudio la frecuencia de los síntomas y signos había mejorado significativamente: disnea 43%, taquipnea 28.5%, tiros intercostales 28.5%, cianosis 14.2%, estertores 43% y sibilancias 0%; el 43% mantuvo la acropaquia. (Fig. 6)

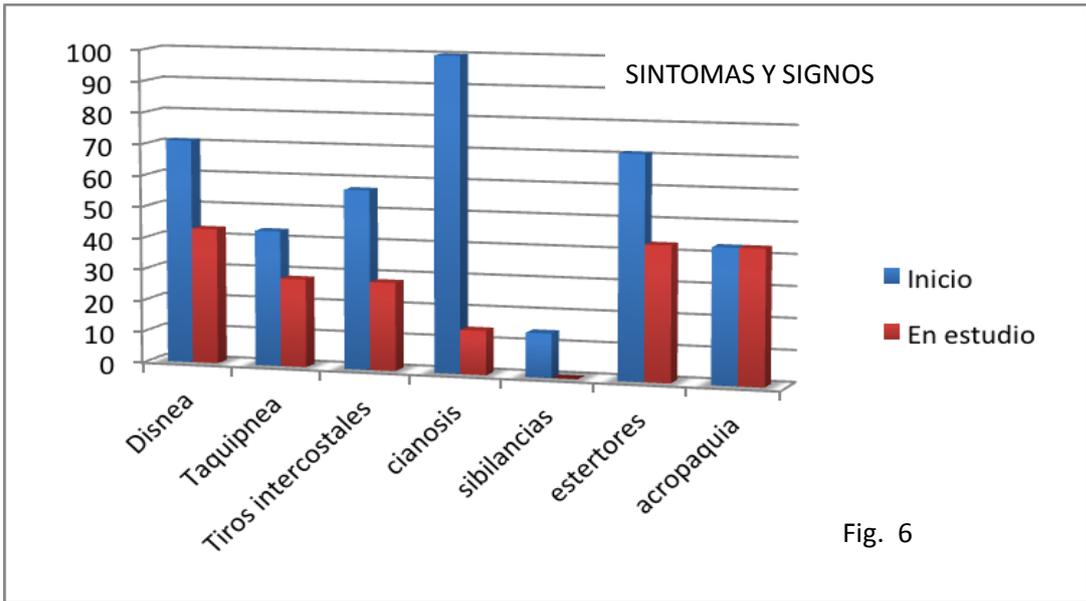
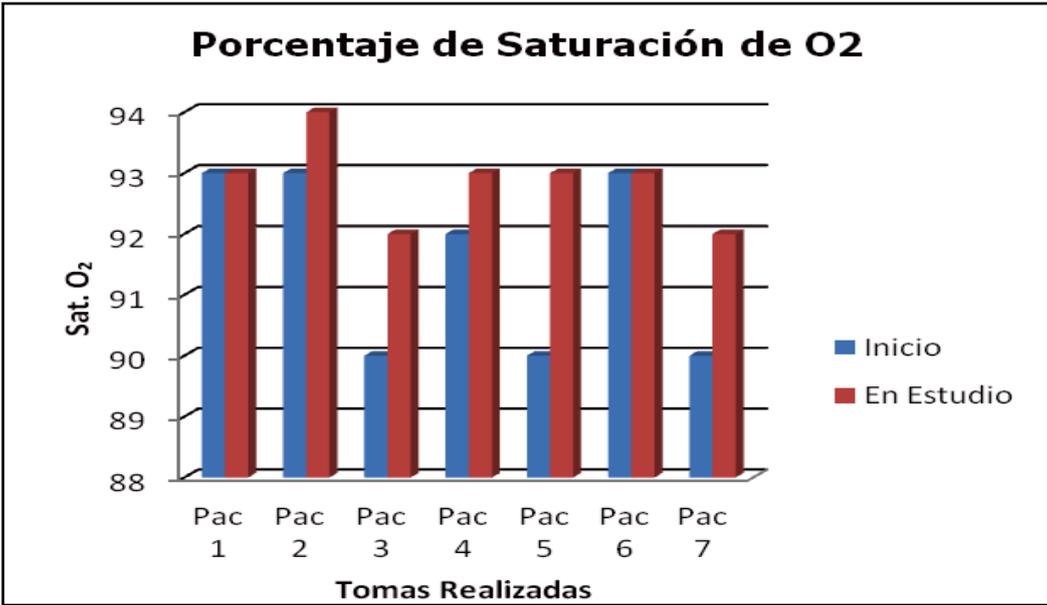


Fig. 6

La media de la Saturación percutánea de O₂ (SpO₂) reportada en el expediente al inicio de la ventilación mecánica fue de 80.1% (mínima 76% y máxima 85%). Y al momento del estudio la SpO₂ mejoró significativamente a 92.4%, mínima 90% y máxima 95% (p=-0.001) (Figura 7).



Complicaciones: Durante el periodo comprendido entre el inicio de la ventilación domiciliar y el momento en el que se realizó el estudio solo dos pacientes (28.6%) fueron hospitalizados en una ocasión por bronquitis; y dos (28.6%) acudieron al servicio de urgencias, uno para cambio de la cánula de traqueostomía y otro para extracción de un cuerpo extraño en laringe (diente). Todos los pacientes presentaron infecciones de vías respiratorias superiores tratados con antibióticos vía oral.

Con relación a los progenitores, la edad promedio de las madres fue de 38.7 años y la de los padres de 41.2 años (Figura 8).

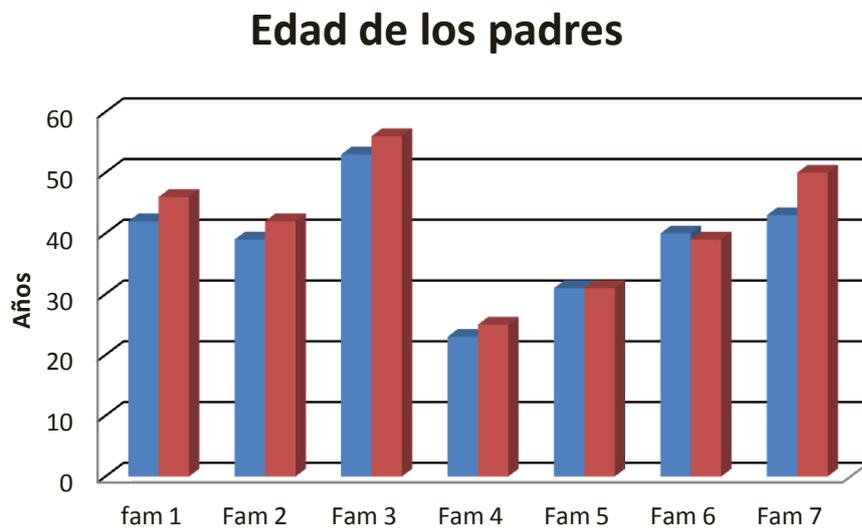


Fig.8

En todas las familias los padres mantenían un empleo estable fuera del domicilio, y el cuidador principal de los niños fue la madre (100%).

CALIDAD DE VIDA

En el 100% de los pacientes se aplicó el cuestionario AUQUEI y en el 100% de sus cuidadores principales se realizaron las pruebas de Apgar Familiar y la Escala de Impacto Familiar.

Cuestionario AUQUEI

El *Cuestionario autoaplicado de calidad de vida para niños con imágenes*, proporciona un perfil de satisfacción desde el punto de vista del niño. En este estudio se realizó el análisis a 12 ítems observando un buen coeficiente de fiabilidad de la escala (Alfa de Cronbach= 0.844), se descartaron 4 ítems (4, 6, 15 y 16) debido a que el 100% de los niños respondió sentirse triste al "estar en el hospital", y muy feliz con las "vacaciones", "demostrar lo que puedo hacer" y "jugar con mi hermano".

La puntuación que se empleó fue 1, 2, 3 y 4 a las respuestas "muy triste", "triste", "feliz" y "muy feliz" respectivamente.

A través de sus respuestas expresaron una buena calidad de vida, con mayor puntaje de satisfacción en el dominio vida familiar ($\bar{X}= 3.67$, 91.7%), en segundo término lo relacionado al ocio ($\bar{X}= 3.34$, 88.6%), la mayoría satisfechos con el rendimiento escolar ($\bar{X}= 2.71$, 66.1%) y lo menos satisfactorio fue separarse de sus familiares ($\bar{X}= 1.93$, 48.2%) (Figura 9 y Tabla 1).

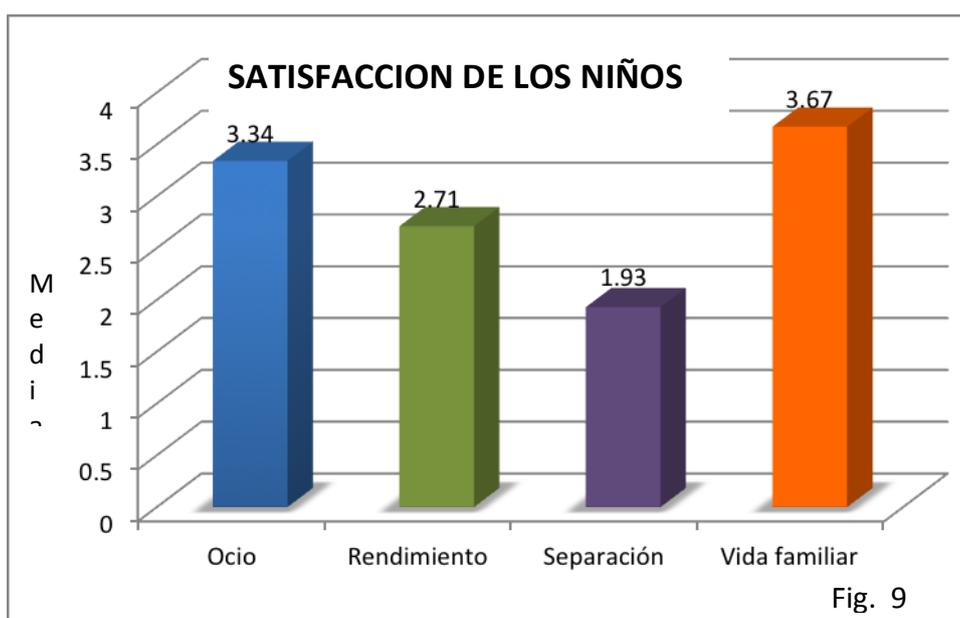


Tabla 1 Cuestionario AUQUEI

No.	Ítems ¿Cómo te sientes?	Porcentaje				Media Item	SD	Alfa de Cronbach si item es eliminado (global)	Puntaje obtenido en Dominio	Puntaje Ideal	% Satisfacción
		Muy triste (1Punto)	triste (2 Ptos.)	Feliz (3 Ptos)	Muy feliz (4 Ptos.)						
alfa= 0.736											
O 1	Cuando juegas solo	0	14.3	42.9	42.9	3.29	0.76	0.822			
O 7	Fiesta de Cumpleaños	0	14.3	0	85.7	3.71	0.76	0.838			
O 8	Dormir de Noche	0	28.6	0	71.4	3.43	0.98	0.819			
O 12	Pensar en Papá	28.6	14.3	14.3	42.9	2.71	1.38	0.842			
O 13	Pensar en Mamá	0	14.3	14.3	71.4	3.57	0.79	0.824	124	140	88.6
alfa= 0.673											
R 2	Obtienes tus calificaciones	42.9	0	28.6	28.6	2.43	1.4	0.839			
R 9	Asistir a la Escuela	14.3	14.3	28.6	42.9	3	1.15	0.818	37	56	66.1
alfa= 0.129											
S 3	Si salen tus Papás	85.7	14.3	0	0	1.14	0.38	0.846			
S 10	Medicación	14.3	28.6	28.6	28.6	2.71	1.11	0.809	27	56	48.2
alfa= 0.735											
VF 5	Dormir con abuelos	0	28.6	14.3	57.1	3.29	0.95	0.838			
VF 11	Comer con Familia	0	0	14.3	85.7	3.86	0.38	0.843			
VF 14	Convivir con Papás	0	0	14.3	85.7	3.86	0.38	0.843	77	84	91.7

Los ítems más representativos de satisfacción en el niño fueron 7, 11 y 14 relacionados con la convivencia familiar, y la insatisfacción más importante fue la ausencia de los padres (item 3).

APGAR FAMILIAR

Mediante la aplicación de este cuestionario se registró que el 83% de las familias estudiadas presentaron el puntaje más alto relacionado con buena funcionalidad, principalmente en las áreas de crecimiento y afecto, tal como se observa en la Tabla 2. Y solo el 6% mencionó un impacto negativo de la enfermedad en la calidad de vida de la familia.

El 100% de los padres manifestaron tomar en conjunto las decisiones importantes y sentir que la familia los quiere, el 85% dijo estar satisfecho con la ayuda que recibe de su familia y con el tiempo que permanecen juntos; y el 58% refiere que es poco frecuente discutir con su pareja por los problemas del hogar.

Tabla 2

AREA	ITEMS	NUNCA	A VECES	SIEMPRE
ADAPTACION	Está satisfecho con la ayuda que recibe su familia	-	14%	85%
RESOLUCION	Discute con su pareja por los problemas que tiene en el hogar	29%	29%	42%
CRECIMIENTO	Las decisiones importantes las toman en conjunto	-	-	100%
VIDA EN COMUN	Está satisfecho con el tiempo que permanece juntos	-	14%	85%
AFECTO	Siente que su familia le quiere	-	-	100%
	Porcentaje Total	6%	11%	83%

ESCALA DE IMPACTO FAMILIAR

La *Escala de Impacto Familiar* (IFS) es un instrumento genérico que evalúa el impacto de la enfermedad crónica infantil en la familia del paciente.

En este estudio el análisis de la escala IFS se realizó para 20 ítems, considerando las respuestas dadas por los siete cuidadores principales. En este análisis no se incluyeron los ítems 10, 17, 18 y 24 por una baja correlación entre el ítem y el puntaje total.

Se obtuvo un buen valor de fiabilidad de la escala con los 20 ítems, alfa de Cronbach de 0.801.

La puntuación empleada fue 1, 2, 3 y 4 a las respuestas "Muchas veces", "Bastantes veces", "Pocas veces" y "Nunca" respectivamente.

En esta escala el puntaje es inversamente proporcional al impacto familiar, cuando se aplicó el cuestionario la puntuación global que se obtuvo fue de 402 respecto a una puntuación máxima de 560; con base al porcentaje del puntaje máximo posible para cada dimensión, se observó un menor impacto en la dimensión "Tensión personal" (86.6%) que mide la percepción de desequilibrio personal por la carga psicológica de la enfermedad; la dimensión "Carga económica" relacionada con las consecuencias económicas para la familia por la enfermedad del niño ocupó el segundo lugar de menor impacto al alcanzar el 78.6%; la alteración en la "Interrelación familiar y social" percibida como consecuencia del padecimiento del paciente tuvo mayor impacto que las previas al obtener menor puntaje del 74.6%; y el "Dominio emocional" (cuyos ítems están redactados en forma inversa) que mide las estrategias de afrontamiento que emplearon las familias para manejar el estrés se vio medianamente afectado obteniéndose el 34.52% del puntaje. (Figura 10).

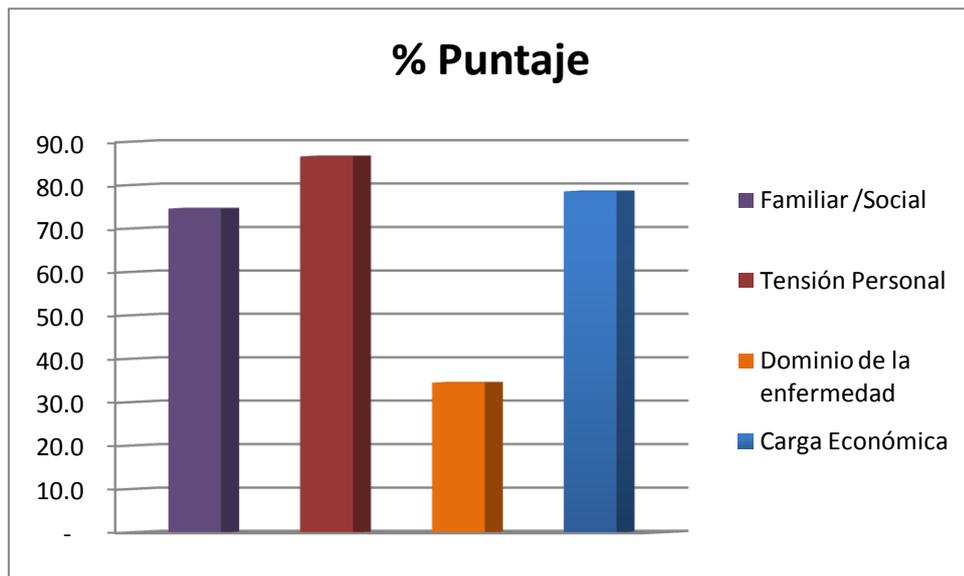


Fig. 10

El puntaje de las respuestas a los ítems estudiados arrojaron cifras muy cercanas entre familias; con desviaciones muy bajas o cercanas a la media estudiada para cada rubro.

La media más baja se encuentra en el "Dominio emocional" con 1.38 (varianza 0.270), seguido de la dimensión "Familiar y social" con una media de 2.98 (varianza 0.915), la media de "Carga Económica" mostro una cifra de 3.14 (varianza 0.270) y por último la media más alta se ubicó en la dimensión "Tensión Personal" con una media de 3.46 (varianza 0.833) considerada por los familiares como de bajo impacto. (Tabla 3)

ESCALA DE IMPACTO FAMILIAR (IFS)						
DIMENSION	No. Items	Media	Varianza	Puntaje máximo posible	Puntaje obtenido	% Puntaje
Familiar /Social	9	2.98	0.915	252	188	74.6
Tensión Personal	4	3.46	0.833	112	97	86.6
Dominio de la enfermedad	3	1.38	0.270	84	29	34.52
Carga Económica	4	3.14	1.048	112	88	78.6

Tabla 3

En la dimensión de impacto Familiar / Social todos los ítems fueron respondidos por menos del 30% de los cuidadores principales (madre) como indicador de un problema. El ítem más representativo del impacto familiar de la insuficiencia respiratoria crónica en ventilación domiciliar fue el 7 "La enfermedad de su hijo comporta cambios en los planes de la familia". (Tabla 4)

ESCALA DE IMPACTO FAMILIAR								
Dimensión Familiar / Social								
(Alfa de Cronbach = 0.665, con ítems estandarizados 0.696)								
No. Item		Muchas veces (1 Punto)	Bastantes veces (2 Puntos)	Pocas veces (3 Puntos)	Nunca (4 Puntos)	Media Item	DS	Alfa de Cronbach sin item
		Porcentaje de Respuestas						
1	Debido a la enfermedad de su hij@, su familia prescinde muchas cosas?	0.0	28.6	57.1	14.3	2.86	0.69	.641
2	Debido a la enfermedad de su hij@, sus vecinos los tratan de forma no deseada?	0.0	0.0	14.3	85.7	3.86	0.38	.656
3	Debido a la enfermedad de su hij@, ven con menos frecuencia a la familia y amigos?	14.3	14.3	42.9	28.6	2.86	1.07	.590
4	Después de cuidar a su hijo no le queda mucho tiempo para el resto de la familia?	14.3	0.0	57.1	28.6	3.00	1.00	.641
5	No tiene muchas ganas de salir a causa de la enfermedad de su hij@	14.3	14.3	42.9	28.6	2.86	1.07	.535
6	No puede viajar a causa de la enfermedad de su hij@?	14.3	14.3	14.3	57.1	3.14	1.21	.755
7	La enfermedad de su hij@ comporta cambios en los planes de la familia?	14.3	14.3	71.4	0.0	2.57	0.79	.607
8	Se pregunta si su hij@ debe recibir un trato "especial" o normal e relación a otros ?	14.3	0.0	57.1	28.6	3.00	1.00	.630
12	La vida familiar gira alrededor de su hij@?	14.3	28.6	28.6	28.6	2.71	1.13	.637

Tabla 4

En la dimensión Tensión Personal la mitad de los ítems fueron respondidos por menos del 30% de las madres como indicador de un problema.

El ítem más representativo de impacto en más del 50% de los cuidadores fue el ítem "Es difícil encontrar una persona que esté a cargo del cuidado de su hijo". (Tabla 5)

ESCALA DE IMPACTO FAMILIAR								
Dimensión Tensión Personal								
(Alfa de Cronbach = 0.711, con ítems estandarizados 0.682)								
No. Item		Muchas veces (1 Punto)	Bastantes veces (2 Puntos)	Pocas veces (3 Puntos)	Nunca (4 Puntos)	Media Item	DS	Alfa de Cronbach sin ítem
		Porcentaje de Respuestas						
11	Desplazarse hasta su casa le resulta pesado?	14.3	0.0	28.6	57.1	3.29	1.11	.435
13	Es difícil encontrar una persona que este a cargo del cuidado de su hij@?	0.0	14.3	42.9	42.9	3.29	0.76	.841
14	Viven día a día y no hacen planes para el futuro?	0.0	0.0	28.6	71.4	3.71	0.49	.701
15	El cansancio es un problema para usted debido a la enfermedad de su hij@?	14.3	0.0	0.0	85.7	3.57	1.13	.306

Tabla 5

En relación con la dimensión Dominio de la Enfermedad más del 50% de los entrevistados respondieron un buen afrontamiento de la enfermedad. (tabla 6)

ESCALA DE IMPACTO FAMILIAR								
Dimensión Dominio de la Enfermedad								
(Alfa de Cronbach = 0.677, con ítems estandarizados 0.678)								
No. Item		Muchas veces (1 Punto)	Bastantes veces (2 Puntos)	Pocas veces (3 Puntos)	Nunca (4 Puntos)	Media Item	DS	Alfa de Cronbach sin ítem
		Porcentaje de Respuestas						
16	<i>Aprender a manejar la enfermedad de su hij@ le ha hecho sentirse mejor consigo mism@?</i>	57.1	42.9	0.0	0.0	1.43	0.53	.842
19	Intentan tratar a su hij@ como si fuera un (a) niñ@ normal?	57.1	42.9	0.0	0.0	1.43	0.53	.167
20	<i>Sus parientes se muestran comprensivos y serviciales con su hij@?</i>	57.1	28.6	14.3	0.0	1.29	0.49	.588

Tabla 6

En la dimensión Carga Económica, menos del 20% indicó que sea un problema tener más hijos a causa de la enfermedad, y el ítem con mayor impacto fue la necesidad de ingresos adicionales para poder cubrir los gastos que ocasiona la enfermedad. (tabla 7)

ESCALA DE IMPACTO FAMILIAR								
Dimensión Carga Económica								
(Alfa de Cronbach = 0.395, con ítems estandarizados 0.385)								
No. Item		Muchas veces (1 Punto)	Bastantes veces (2 Puntos)	Pocas veces (3 Puntos)	Nunca (4 Puntos)	Media Item	DS	Alfa de Cronbach sin ítem
		Porcentaje de Respuestas						
9	Piensen no tener mas hijos a causa de la enfermedad?	14.3	0.0	0.0	85.7	3.57	1.13	.566
21	Necesita ingresos adicionales para poder cubrir los gastos que ocasiona la enfermedad	14.3	28.6	42.9	14.3	2.57	0.98	.043
22	La enfermedad de su hij@ provoca problemas económicos en la familia?	14.3	14.3	28.6	42.9	3.00	1.15	.048
23	Debido a la enfermedad de su hij@ pierde (n) tiempo en el trabajo?	0.0	14.3	28.6	57.1	3.43	0.79	.458

Tabla 7

DISCUSIÓN

La insuficiencia respiratoria crónica en los pacientes pediátricos representa uno de los problemas de salud que recientemente ha incrementado el uso de recursos hospitalarios, ya que el tratamiento de estos pacientes se basa principalmente en el soporte y/o auxiliar ventilatorio con un consecuente impacto elevado en los días costo-cama; pero de manera más importante se ha observado que la necesidad de prolongar la estancia de los pacientes dentro de una unidad médica les genera un mayor estrés emocional repercutiendo en la calidad de vida y su salud, por tal motivo se han instaurado diferentes programas médicos para proporcionar ventilación domiciliaria y así mejorar estas prioridades médicas.⁵

En el estudio de calidad de vida en niños con ventilación domiciliaria realizado por Bertrand y colaboradores se demostró que se requiere evaluar varios aspectos, ya que el sentido de bienestar integra las percepciones subjetivas y personales del "sentirse bien" de los individuos.¹³

La edad escolar permite brindar un mejor manejo ventilatorio domiciliar, porque su desarrollo psicomotriz hace más fácil entender el comportamiento y evolución de dicha asistencia.

En este estudio la mediana de la edad fue 7 años, cifra que refleja lo antes mencionado. Con una prevalencia de 2.5 hombres sobre mujeres, quizá debido a que la mayoría de las enfermedades pulmonares crónicas presentan una incidencia mayor en hombres.

En Chile se inicio en 2006 el Programa Nacional de Asistencia Ventilatoria no Invasiva en domicilio, el cual ha tenido un elevado impacto en la salud de los niños con enfermedad pulmonar; programa que se pretende desarrollar en nuestro país.

En el IMSS, específicamente en el Centro Médico Nacional La Raza, inició la práctica de la ventilación mecánica en el domicilio con un grupo pequeño de niños bajo revisiones periódicas de su estado de salud. En el presente estudio se observó una buena evolución clínica de los pacientes, reflejada en el aumento significativo de la saturación de oxígeno y la disminución importante de la sintomatología respecto a lo registrado al inicio de la ventilación, manteniendo en promedio 16 meses esta terapéutica con una baja frecuencia de reingresos hospitalarios de estancia corta y mínima necesidad de acudir al servicio de urgencias.

La edad promedio de la madre y el padre fue muy cercana a los 40 años, lo que favoreció el cuidado de los niños, por tener cierta madurez emocional y aptitudes físicas necesarias para la atención del enfermo, sin embargo el cuidador principal fue la madre. Aún así la mayoría de ellas respondieron tener una buena funcionalidad familiar, estar satisfechas con la ayuda que reciben de su familia y con el tiempo que permanecen juntos; además poco más de la mitad refiere que es infrecuente discutir con su pareja por los problemas del hogar.

Lo anterior genera un vínculo emocional de gran importancia entre el niño y la madre, pero existe un riesgo alto de que ella sufra problemas psicoemocionales ante cualquier situación o circunstancia que ponga en riesgo el estado de salud del niño; no obstante en este estudio las madres no refieren un impacto importante en la tensión emocional lo que podría enmascarar un problema de autoestima previo a la enfermedad del niño; pero las madres fueron claras en manifestar la dificultad de encontrar una persona que cuide al paciente, y percibir cierta alteración en la interrelación familia y sociedad, situación que debe tomarse en cuenta para programas futuros y ampliar la vigilancia del paciente de manera multidisciplinaria así como favorecer las redes de apoyo en el medio en el que se desenvuelve el paciente antes de establecer la ventilación mecánica en el domicilio.

En el 100% de las familias estudiadas el padre genera el ingreso económico total para atención, manutención y soporte económico a la familia, sin embargo como en todos los casos en los que se tiene un enfermo crónico, la carga económica que impacta a la familia es la necesidad de recursos económicos extras para solventar los gastos que genera la atención de la enfermedad del niño.

El cuestionario que se empleó para la valoración de la calidad de vida de los niños mostró un índice de "calidad alta", en otras palabras, la ventilación domiciliaria favoreció en forma importante su percepción de la calidad de vida por el hecho de estar en su hogar, la cercanía familiar, la interrelación personal, la posibilidad de aprendizaje en la escuela y el poder realizar actividades recreativas fuera del hospital, respondiendo negativamente en un bajo porcentaje de preguntas, siendo lo más insatisfactorio el alejarse de sus familiares. Además el 85% de los individuos mejoró importantemente en su estado de salud con esta modalidad de atención médica.

El estudio en la calidad de vida de los pacientes con ventilación domiciliaria en México ha iniciado, se han mejorado costos directos e indirectos en su atención médica mismos que son motivo de otra investigación; pero sobre todo se ha brindado nuevos conocimientos para favorecer su calidad de vida y salud.

Actualmente surgen nuevas preguntas y expectativas relacionadas con el avance tecnológico las cuales llevarán a incrementar el número de pacientes con este tipo de manejo.

CONCLUSIÓN

La evolución en el diagnóstico y tratamiento médico ha permitido la supervivencia de pacientes pediátricos a largo plazo, en particular aquellos con insuficiencia respiratoria crónica.

La interpretación de los resultados de los cuestionarios aplicados nos indican que existe una puntuación aceptable en la Calidad de Vida Global percibida por los participantes en el estudio, principalmente cuidadores y pacientes.

El presente estudio demostró cualitativamente que los pacientes en ventilación domiciliaria presentan una buena calidad de vida, reintegrándose completamente a su vida familiar, permitiéndole incorporarse a actividades con otros miembros de su familia, otros niños, escuela y sociedad.

Los tres instrumentos empleados demostraron que la percepción del menor, el impacto y la funcionalidad familiar son aceptables de acuerdo a cada una de las puntuaciones, respaldando así el éxito del programa de ventilación mecánica a domicilio.

Cabe mencionar que solo dos paciente requirieron una breve hospitalización a diferencia del resto de niños, lo que indica que esta modalidad de tratamiento tendría como ganancia secundaria reducción en los costos de atención a la salud.

La relación médico paciente dirigida a mejorar la calidad de vida es uno de los fines primordiales de la medicina, es un hecho que la ventilación mecánica en el domicilio mejora la calidad de vida en pacientes con insuficiencia respiratoria crónica.

Anexos

ITEMS Dominio Familiar Social

Debido a la enfermedad de su hij@, su familia prescinde muchas cosas?

Debido a la enfermedad de su hij@, ven con menos frecuencia a la familia y amigos?

Después de cuidar a su hijo no le queda mucho tiempo para el resto de la familia?

No tiene muchas ganas de salir a causa de la enfermedad de su hij@

No puede viajar a causa de la enfermedad de su hij@?

La enfermedad de su hij@ aporta cambios en los planes de la familia?

Se pregunta si su hij@ debe recibir un trato "especial" o normal e relación a otros ?

Nadie entiende la carga que significa para usted la enfermedad de su hij@?

La vida familiar gira alrededor de su hij@?

El cansancio es un problema para usted debido a la enfermedad de su hij@?

ITEMS Carga Económica

Piensan no tener más hijos a causa de la enfermedad?

Necesita ingresos adicionales para poder cubrir los gastos que ocasiona la enfermedad

La enfermedad de su hij@ provoca problemas económicos en la familia?

Debido a la enfermedad de su hij@ pierde (n) tiempo en el trabajo?

Ha reducido su horario de trabajo para poder cuidar a su hij@?

ITEMS Dominio

Aprender a manejar la enfermedad de su hij@ le ha hecho sentirse mejor consigo mism@?

Debido a lo que han compartido ,en relación con la enfermedad, so una familia más unida?

Su pareja y usted cometa los problemas de su hij@?

ITEMS Tensión Personal

Desplazarse hasta su casa le resulta pesado?

Es difícil encontrar una persona que este a cargo del cuidado de su hij@?

Viven día a día y no hacen planes para el futuro?

CRONOGRAMA Y LÍMITE DE TIEMPO

2010

ACTIVIDAD	F E B R E R O	M A R Z O	A B R I L	M A Y O	J U N I O	J U L I O	A G O S T O
Revisión de la literatura	x	X	X	X	X	X	X
Elaboración de Protocolo					X	X	
Recolección de la información de casos clínicos						X	
Análisis y procesamiento de datos						X	
Realización de conclusiones							X
Integración de tesis							X
Presentación de tesis							X

ANEXOS

Cuestionario AUQUEI

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GGG. CMN "LA RAZA"
SERVICIO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA.

Test Visual				
<i>Triste</i>	<i>Poco triste</i>	<i>Feliz</i>	<i>Muy feliz</i>	Actividad
				Cuando Juegas solo
				Obtienes tus calif
				Si salen tus Papás
				Dormir en Hospital
				Dormir con abuelos
				Vacaciones
				Fiesta de Cumpleaños
				Dormir de Noche
				Asistir a la Escuela
				Medicación
				Comer con Familia
				Pensar en Papá
				Pensar en Mamá
				Convivir con Papás
				Demostrar lo que puede hacer
				Jugar con Hermano

Cuestionario Caritas

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GGG. CMN "LA RAZA"
SERVICIO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA.

Como te sientes?

A veces no está Feliz del Todo.



A veces se encuentra insatisfecho



A veces está Feliz



A veces esta muy feliz



Cuestionario "Impact on family Scale" (IFS)

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
 UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GGG. CMN "LA RAZA"
 SERVICIO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA.

Cuestionario sobre la calidad de vida de pacientes con ventilación domiciliaria

ESCALA DE IMPACTO FAMILIAR

ITEMS	Muchas Veces	Bastantes Veces	Pocas Veces	Nunca
1.¿Debido a la enfermedad de su hijo/a su familia prescinde de ciertas cosas?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2.¿Debido a la enfermedad de su hijo/a sus vecinos o conocidos los tratan de forma no deseada?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3.¿Debido a la enfermedad de su hijo/a ven con menos frecuencia a la familia y los amigos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.¿Después de cuidar a su hijo/a no le queda mucho tiempo para el resto de la familia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5.¿No tienen muchas ganas de salir a causa de la enfermedad de su hijo/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6.¿no pueden viajar a causa de la enfermedad del niño/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7.¿La enfermedad de su niño/a comporta cambios en los planes de la familia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8.¿Se pregunta si su niño/a debe recibir un trato "especial" o normal en relación con los otros niños/as de su edad?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9.¿Piensan no tener mas hijos a causa de la enfermedad?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10.¿Nadie entiende la carga que significa para usted la enfermedad de su niño/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11.¿Desplazarse hasta su casa le resulta cansado?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12.¿La vida familiar gira alrededor de su hijo/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13.¿Es difícil encontrar una persona de confianza para dejarla al cuidado de su hijo/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14.¿Viven día a día y no hacen planes para el futuro?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15.¿El cansancio es un problema para usted debido a la enfermedad de su hijo/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16.¿Aprender a manejar la enfermedad de su hijo/a le ha hecho sentir mejor consigo misma/o?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17.¿Debido a lo que han compartido, en relación con la enfermedad, son una familia mas unida?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18.¿su marido y usted comentan los problemas de su hijo/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19.¿Intentan tratar a su hijo/a como si fuera un niño/a normal?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20.¿Sus parientes se muestran comprensivos y serviciales con su hijo/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21.¿Necesitan ingresos adicionales para poder cubrir los gastos que ocasiona la enfermedad?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22.¿La enfermedad del niño/a provoca problemas económicos en la familia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23.¿Debido a la enfermedad del niño/a pierde/n tiempo en el trabajo?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24.¿Han reducido su horario laboral para poder cuidar de su hijo/a?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
 UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GGG. CMN "LA RAZA"
 SERVICIO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA.

APGAR FAMILIAR

ITEM	NUNCA	A VECES	SIEMPRE
¿Está satisfecha/o satisfecho con la ayuda que recibe en su familia?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
¿Discute con su pareja los problemas que tienen en el hogar?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
¿Las decisiones importantes las toman en conjunto?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
¿Está satisfecha/o con el tiempo que permanecen juntos?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
¿Siente que su familia le quiere?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Recolección de Datos

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
 UMAE HOSPITAL GENERAL DR. GGG. CMN "LA RAZA"
 SERVICIO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA.

	Alan	Noel	Daniel	Diana	Juan C	Karina	Cesar
Sexo	Masculino	Masculino	Masculino	Femenino	Masculino	Femenino	Masculino
Edad	7	6	7	12	16	7	9
Inicio sintom	4	2	4	6	4	5	4
Enfermedad	Mitocondrial	Poliradiculo	sahos	sahos	Duchenne	Poliradiculo	Becker
Peso kg	21	15	22	52	41	20	32
Talla cm	120	108	120	160	158	123	126
Tiempo vent domicilio meses	11	16	15	12	21	13	25
Modalidad	bpap s/t	bipap s/t	cpap	cpap	Bipap	Bipap	cpap
Cuidador	madre	madre	madre	madre	madre	madre	madre
Tos	no	no	no	si	si	si	no
disnea	si	si	no	si	si	si	si
sibilancias	no	si	no	no	no	no	no
Estertores	si	si	no	no	si	si	si
taquipnea	si	si	no	no	no	no	si
apnea	no	no	si	si	no	no	no
ronquido	no	no	si	si	no	no	no
cianosis	si	si	si	si	si	si	si
acropaquia	no	si	no	no	si	no	si
oximetria inicial	79	76	82	85	76	80	83
oximetria actual	92	91	94	93	90	92	95
RequerimientoOxigeno	no	5lt'	no	no	no	0.5lt'	no
traqueostomia	si	si	no	no	no	si	no
interfase	traqueos	traqueos	nasobucal	nasobucal	nasal	traqueos	nasal
hospitalizacion	no	no	no	no	si (1)	si(2)	no
urgencia	si (1)	si(1)	no	no	no	no	no
Complicaciones	Cuerpo extraño IVRS	Fractura cánula IVRS	IVRS	IVRS	Bronquitis	Bronquitis	IVRS

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- ¹ Castillo A, Carrasco JA. Insuficiencia respiratoria aguda y ventilación mecánica en pediatría. En: Enfoque Clínico de las Enfermedades Respiratorias del niño. Sánchez I, Prado F. Ediciones Universidad Católica de Chile. 2007; 421-437.
- ² Tal A, Tarasiuk A. Síndrome apnea obstructiva del sueño en niños. En: Enfoque Clínico de las Enfermedades Respiratorias del niño. Sánchez I, Prado F. Ediciones Universidad Católica de Chile. 2007; 391-401.
- ³ Sánchez I, Brockmann P, Holmgren L. Síndrome de hipoventilación, ALTE y muerte súbita en lactantes. En: Enfoque Clínico de las Enfermedades Respiratorias del niño. Sánchez I, Prado F. Ediciones Universidad Católica de Chile. 2007; 403-410.
- ⁴ Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, Hynan LS, Iannaccone ST, North KN, Ryan MM. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 2007; 68: 198-201.
- ⁵ Gonzalez Jimena et al; Aspectos Éticos de la Ventilación Mecánica Domiciliaria; *Neumología Pediátrica* 2009 ; (42) 83-86.
- ⁶ Lewarski, Josep Gay Peter. Current Issues in home Mechanical Ventilation. *Chest* 2007; 132; 671-676.
- ⁷ Prado Francisco et al. *Revista iberoamericana de la ventilación no invasiva* 5 (9); 2007 pp 37-42.
- ⁸ Rosen CL. Clinical Features of obstructive sleep apnea hypoventilation syndrome in otherwise healthy children. *Pediatr Pulmonol* 1999; 27: 403-9.
- ⁹ Mellies U, Ragette R, Dohna C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term Noninvasive Ventilation in Children and Adolescents with neuromuscular Disorders. *Eur Respir J* 2003; 22: 631-636.
- ¹⁰ Norregaard O. Noninvasive ventilation in children. *Eur Respir J* 2002; 20: 1332-1342.
- ¹¹ Make Bj et al. Mechanical Ventilation Beyond. The Intensive Care unit: Report of a consensus of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998; 113; pp 389-344.
- ¹² Teague WG. Non-invasive positive pressure ventilation: Current status in paediatric patients. *Paediatr Respir Rev* 2005; 6: 52-60.
- ¹³ Bertrand P., Fielmann E., Lizama M., Holmgren N., Silva M. & Sánchez I. Asistencia ventilatoria domiciliaria en niños chilenos: 12 años de experiencia. *Arch Bronconeumol* 2006; 42: 165-170.
- ¹⁴ American Association for Respiratory Care. Clinical practice, guideline: Discharge planning of the Respiratory Care Patient. *Respir Care*. 1995; 40:1308-1312.
- ¹⁵ López E. Promoción de la salud. *Glosario. World Health Organization* 1998:1-33.
- ¹⁶ Evaluación de la Calidad de Vida, Grupo WHOQOL, 1994. ¿Por qué Calidad de vida?, Grupo WHOQOL. En : *Foro Mundial de la Salud, OMS, Ginebra, 1996.*
- ¹⁷ González D. Calidad de vida relacionada con la salud: conocer e implementar en la toma de desiciones basada en pruebas en pediatría. *An Pediatr* 2004;60:507-13.
- ¹⁸ García, González, Saiz & Bobes. The spanish version of the auquei questionnaire. Proceedings of the 5th annual conference of the international society for quality of life research. Baltimore, Maryland, usa. 15-17. september 1998. *Qual Life Res.*1998; 7:596.
- ¹⁹ López-Campos JL, Failde I, Jiménez AL, Jiménez FM, Cortés EB, Moya JM, García RA, Windisch W. Health-related quality of life of patients receiving home mechanical ventilation: the Spanish version of the severe respiratory insufficiency questionnaire. *Arch Bronconeumol* 2006;42:588-93.
- ²⁰ Alvarado M. Evaluación del impacto familiar del asma bronquial infantil. Departamento de Salud y Psicología Social 2003. Universidad Autónoma de Barcelona. www.tesisexarxa.net/TDX-1127102-154113/#documents.

²¹ Smilkstein G, Ashworth, C & Montano D. La validez y fiabilidad del apgar familiar como una prueba de función familiar. J Fam Pract. Aug 1982;15:303-11.