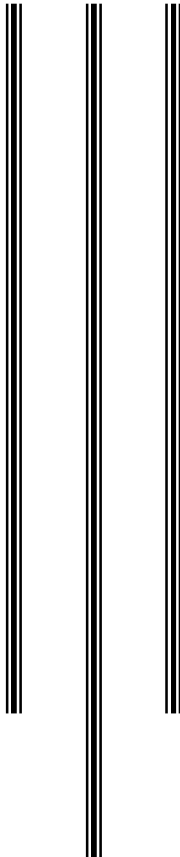




UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO



Percepción de calidad de vida y su relación con la función respiratoria en pacientes con Fibrosis Quística Del Hospital Infantil de México Federico Gómez

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DR. OSVALDO RAMIREZ DIOSDADO

ASESORES DE TESIS:

**DR. JOSE KARAM BECHARA
DRA LOURDES MARIA DEL CARMEN JAMAICA BALDERAS**

**ASESOR METODOLOGICO
DRA MARIA ALMUDENA CERVANTES CASTILLO**



MÉXICO, D. F

Febrero 2014



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.

CONTENIDO

INTRODUCCION	2
ANTECEDENTES	3
MARCO TEORICO	5
PLATEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	19
JUSTIFICACION:.....	20
OBJETIVO GENEREAL:	21
HIPOTESIS:.....	23
METODOS:.....	24
RESULTADOS:	28
DISCUSIÓN:.....	37
CONCLUSIONES:	40
CONOGRAMA DE ACTIVIDADES	41
BIBLIOGRAFIA	42
LIMITACIONES DEL ESTUDIO	46
ANEXOS	47

INTRODUCCION

La fibrosis quística (FQ) descrita por primera vez en 1938 es una enfermedad hereditaria, crónica que consiste en una alteración en el brazo largo del cromosoma 7 que produce que a nivel celular exista un defecto en el transporte electrolítico a través de la membrana celular producidas por la disfunción de una proteína denominada reguladora transmembrana de la fibrosis quística (CFTR).

La FQ se caracteriza por una disfunción de las glándulas exocrinas como lo son las sudoríparas, bronquiales, gastrointestinales, pancreáticas, salivales, hepáticas y del tracto genital, siendo las alteraciones a nivel de pulmón y páncreas las responsables de las principales manifestaciones clínicas y a la postre de la causa de muerte en estos pacientes.

El manejo de esta enfermedad se considera debe ser agresivo y está enfocado en los dos órganos principalmente afectados, dicho tratamiento involucra toma de cantidades variables de enzimas pancreáticas, una dieta estrictamente supervisada, la administración de medicamentos nebulizados, y la toma intermitente de antibióticos así como el uso episódico o continuo de oxígeno suplementario. De la mano al tratamiento farmacológico mencionado va el abordaje multidisciplinario que requiere de consultas con los diferentes especialistas, la toma de exámenes tanto de gabinete como de laboratorio clínico y la realización periódica de pruebas de función respiratoria hacen que la calidad de vida del paciente se vea afectada lo cual tiene un mayor impacto si tenemos en cuenta que por su corta edad el paciente con fibrosis quística difícilmente ha asimilado la magnitud de su enfermedad.

A la par de los avances en el tratamiento se han intentado buscar las mejores herramientas que permitan establecer el grado de deterioro en la función respiratoria, siendo la espirometría la prueba de función respiratoria por excelencia en el seguimiento y clasificación de estos pacientes, así mismo se han diseñado diversos cuestionarios que evalúen el impacto de la enfermedad y su tratamiento en la calidad de vida siendo de ellos el Cuestionario de Fibrosis Quística en su versión revisada (CFQ-R) se considera el más adecuado y que ha sido validado en distintos países e idiomas incluyendo su versión en español.

Así pues consideramos que del mejor entendimiento de las características de nuestros pacientes podrán surgir conclusiones que lleven a un mejor entendimiento de la enfermedad por parte de ellos y consecuentemente una mejor atención y apego al tratamiento lo cual impactara en la calidad de vida y supervivencia.

ANTECEDENTES

Di San't Agnese cree que la FQ existe desde hace 4000 años; sin embargo, los primeros reportes de la era moderna que coinciden con las características de estos pacientes datan de 1936 donde Fanconi describió un síndrome celiaco con insuficiencia pancreática y bronquiectasias, sin embargo la descripción como tal de la enfermedad se le atribuye a la Dra Dorothy Andersen patóloga de un hospital pediátrico en Nueva York, Ferber en 1943 propone el término de mucoviscidosis con el que se conoció la enfermedad por muchos años. Para 1945 Andersen y Hodges describen el carácter hereditario autosómico recesivo de la enfermedad, es hasta el año de 1989 cuando se identifica al brazo largo del

cromosoma 7 como el lugar donde se aloja el gen anómalo, un poco mas adelante Kerem y Romens aíslan el gen responsable así como su derivado proteico, el factor de conductancia transmembranal (CFTR), esto derivo en el entendimiento fisiopatológico de la enfermedad.

Actualmente se considera que la FQ es la enfermedad hereditaria letal mas frecuente en la raza blanca, según datos de la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística cada año nacen de 300 400 casos con este padecimiento, de los cuales 85% muere antes de los cuatro años, lo cual va en contra de la sobrevida reportadas por otros país, esto tiene que ver con un retraso en el diagnostico asi como en manejos poco apegados a las evidencias actuales. En últimos tiempos se han incrementado los esfuerzos por mejorar el tiempo de diagnostico, las modalidades de tratamiento con la búsqueda de mejoría no solo en el aspecto físico si no también en aspecto psicosocial, entendiéndose con esto en la calidad de vida, aspirando con ello a lograr un verdadero manejo integral en estos pacientes, los cuales en su gran mayoría corresponden a pacientes pediátricos.

MARCO TEORICO

Fisiopatología:

El mecanismo de producción de la FQ se basa en alteraciones en el transporte electrolítico a través de la membrana celular, producidas por la disfunción de la proteína denominada reguladora de transmembrana FQ (CFTR) que existe en la membrana plasmática apical de las células de superficie y se sabe que actúa como un canal de cloro activado por el AMPc. Dada la alteración genética de tipo mendeliano recesivo se produce un CFTR defectuoso, incapaz de regular normalmente la apertura del canal de cloro. Esta anomalía en el transporte de iones lleva a una alteración en la composición de las secreciones epiteliales, que causa las principales manifestaciones clínicas de la enfermedad.

El mejor reconocimiento de la función del CFTR y de las mutaciones han desempeñado en los últimos años un papel importante en la comprensión del mecanismo del defecto básico y en mejorar el diagnóstico clínico en los últimos años. El 40% de las mutaciones de CFTR identificadas hasta el momento son de tipo "muy informativo" (mutaciones missense). Este tipo de mutación sustituye un aminoácido por otro, permitiendo la identificación de residuos del aminoácido en la proteína de CFTR que proporciona pistas acerca de su estructura y función. Un hallazgo inesperado de los estudios de mutación del CFTR fue la identificación de mutaciones CFTR en otras enfermedades que muestran algo similar a la FQ. Así sucede con la ausencia bilateral congénita de los vas deferens (CBAVD), la azoospermia obstructiva, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), ciertos procesos de la vía aérea, la pancreatitis y, más recientemente, el asma. Una pregunta esencial es si la severidad clínica (fenotipo) puede predecirse con los resultados del

análisis mutacional (genotipo). Desde hace tiempo se conocen dos genotipos básicos: el primer genotipo está asociado con la insuficiencia pancreática (PI o pancreático insuficiente) y el segundo está asociado con suficiencia pancreática (SP o pancreático suficiente). Un niño afectado con una o dos copias del gen de clases IV o V probable que sea IP.

Actualmente se habla de la relación "genotipo-fenotipo". A pesar de que el conocimiento de estas relaciones no tiene una utilidad práctica inmediata, los nuevos tratamientos que aparecen cada año que prolongan y mejoran la calidad de vida podrían apoyarse cada vez más en estos conocimientos que relacionan los genes con la clínica. Independientemente del nivel en que se altere la producción normal de la proteína CFTR, la consecuencia, es la alteración del movimiento de iones Cl y Na (aumento intracelular) con la consiguiente disminución de agua en el espacio extracelular. En la FQ, el CFTR anormal (determinado genéticamente) incapaz de responder al AMPc producido intracelularmente se traduce en la incapacidad para regular (abrir cerrar) el canal de Cl. La consecuencia clínica en el aparato respiratorio es la producción abundante de secreciones espesas (glándulas mucosas, células caliciformes, etc.), que se adhieren a las vías respiratorias y bloquean los pequeños bronquiolos. Estancadas allí con microorganismos habrá inflamación, aumentará la producción de esputo e infección. Las secreciones cambian de mucosas a purulentas y se altera el transporte mucociliar normal lo cual provoca mayor obstrucción. Las vías aéreas muestran distintos grados de inflamación y aumentan de grosor, pueden destruirse progresivamente y conducir a atelectasias. Con el avance de la enfermedad se producen cambios bronquiectásicos, con destrucción del parénquima pulmonar. Si el

paciente alcanza la edad adulta, en las últimas etapas, debido a la hipoxemia sostenida, suele ocurrir hipertensión pulmonar y “cor pulmonale”. Dadas las características evolutivas de enfermedad pulmonar irreversible, compromiso gastrointestinal con posible retardo de crecimiento y malabsorción, es importante el diagnóstico precoz. Cuando se demora, suelen producirse terapéuticas terapéuticas innecesarias, agresivas y costosas, que disminuyen el tiempo de ajuste familiar a tan grave enfermedad.

Presentación Clínica

Las manifestaciones clínicas pueden ser inespecíficas, de comienzo temprano o más tardío en la vida. Dependerán en gran parte de la mutación (s) específica presente; la más común (F508) casi siempre se asocia con un comienzo temprano de los síntomas respiratorios e insuficiencia pancreática.

Ello se ha confirmado en ciertos estudios latinoamericanos, en los cuales los niños diagnosticados más precozmente (antes del año) eran portadores de esta mutación.

El niño con FQ típica tiene tos seca repetitiva y no logra aumentar de peso, a veces desde el primer año de vida, aunque estos síntomas también pueden aparecer recién en la edad adulta. A pesar de un diagnóstico y un tratamiento tempranos, algunos pacientes empeoran, mientras que en otros esto no ocurre. Aún conociendo la mutación precisa, es difícil predecir el desenlace. Inicialmente, la FQ suele remedar una infección viral respiratoria cualquiera, de tipo coqueluche o síndrome bronquiolítico, de evolución más prolongada que lo habitual (recuérdese que la tos ferina es rara en poblaciones vacunadas). Otras veces puede iniciarse con tos escasa y ocasional, que puede

transformarse en crónica, frecuente, productiva y provocar vómitos durante los accesos. Al principio, la auscultación torácica suele ser normal, con incremento en la frecuencia respiratoria, aumento del diámetro anteroposterior torácico con retracciones costales leves. Algunos pacientes presentan síntomas respiratorios en la forma de infecciones respiratorias recurrentes que tardan más de lo normal en resolverse. Estos síntomas se vuelven continuos con el tiempo y se acompañan de semiología positiva: disnea, rales, estertores crepitantes y subcrepitantes. En esta etapa la radiografía de tórax ya muestra anomalías, por ejemplo, engrosamiento peribronquial, áreas de consolidación, atrapamiento aéreo de grado variable, etc. Por esto debería hacerse una prueba del sudor en todo niño "con asma" asociada con alteraciones en la radiología de tórax y evidencias de infección.

Superada la infancia, los pacientes pueden tener osteoartropatía hipertrofiante o dedos en "palillos de tambor", asociada con enfermedad pulmonar avanzada y padecer síntomas articulares (1% a 2%) de causas variadas. Entre estos últimos los más frecuentes son dolor, hinchazón, envaramiento y fiebre, con afectación de las grandes articulaciones, especialmente las rodillas y los tobillos.

Fibrosis quística de presentación tardía

Una minoría de pacientes presentan síntomas bastante después de su primer año de vida, en la adolescencia o la edad adulta. Aun en ellos se debe pensar en el diagnóstico, porque la demora permitirá el probable desarrollo de daño pulmonar irreversible. Debe sospecharse ante una enfermedad pulmonar broncorreica crónica e inexplicable o un

dolor abdominal recurrente inexplicable, pancreatitis a repetición, diabetes mellitus con síntomas respiratorios o de un desarrollo sexual lento y azoospermia o disminución de fertilidad

Diagnostico

PRUEBA DEL SUDOR:

Ésta fue descrita por primera vez por Gibson y Cooke en 1959 y actualmente sigue siendo el “estándar de oro” pues consiste en un método cuantitativo. Consta de tres etapas básicas: 1. Estimulación: se realiza por iontoforesis con pilocarpina. 2. Colección del sudor: se puede efectuar con papel de filtro, gasa o capilar. 3. Análisis del sudor: cuantitativo. La etapa de estimulación se efectúa por iontoforesis con un generador de corriente galvánica haciendo circular durante 5 min una corriente de 3 mA de intensidad, colocando en el electrodo positivo una solución de clorhidrato o nitrato de pilocarpina y en el electrodo negativo una solución de ácido sulfúrico. Este procedimiento generalmente se efectúa en el antebrazo, aunque también puede hacerse en la pierna; no se aconsejan el tronco o la cabeza. En esta etapa debe observarse con especial cuidado que los electrodos se apoyen en toda su superficie (evitar el “clavado” y que no estén oxidados) sobre la gasa de contacto, y también que no entre en contacto directo con la piel, ya que se corre el peligro de que ocasionen quemaduras de diverso grado. Otro factor que puede originar quemaduras es el suministro de una corriente de intensidad mayor de 4 mA. Raramente observamos (menos del 0.1% de los casos) reacciones alérgicas en la zona en la que se efectuó la iontoforesis; en este caso, ésta se suspende y si es necesario se administra un

antihistamínico apropiado. En la etapa de colección de sudor deben tenerse en cuenta las variables: tiempo, área de estimulación, intensidad de corriente, tamaño del electrodo.

Se considera un requerimiento fisiológico apropiado la obtención de como mínimo 1 g de sudor por m² cuadrado de superficie por min (1 g/m²/min). Con este requerimiento y en el supuesto de que se trabaje con electrodos de 4 cm² de área, con una superficie de estimulación (gasa o papel) de 25 cm² de área y la aplicación de una corriente de 3 mA durante 5 min, la recolección mínima de sudor debe ser de 75 mg en 30 min o de 150 mg en 60 min. No es conveniente extenderse más allá de estos tiempos porque la muestra puede concentrarse y dar lugar a resultados falsos positivos. La recolección de sudor debe efectuarse en una sola etapa, es decir que no está permitido acumular sudores de dos o más estimulaciones. Para calcular la cantidad obtenida de sudor nos valemos del método de doble pesada, que consiste en pesar previamente el papel o la gasa y volver a pesar una vez transcurrido el tiempo estipulado. Obviamente, la diferencia de peso nos suministra la cantidad de sudor recolectada. Durante esta etapa, para evitar evaporaciones, se sella la zona de estimulación con nylon.

El cálculo de concentración de cloruros se efectúa por titrimetría, según el método de Schalles y Schalles, en tanto que la concentración de sodio se determina por fotometría de llama. En líneas generales, no debe existir una diferencia mayor a los 10 mEq entre la concentración de cloruros y la concentración de sodio; si así fuera, sería dable sospechar que se está ante un error de índole técnico. El 98% de los enfermos de FQ tienen valores de concentración de cloruros en sudor que superan los 60 mEq/L. Sólo el 1% a 2% de los afectados de FQ tienen valores menores a los 60 mEq de Cl-/L. En estos últimos casos se

debe tratar de efectuar el diagnóstico por otros métodos, como la diferencia de potencial nasal o el análisis molecular.

Como valores de referencia, se consideran normales aquellos que no superen los 40 mEq/L para el cloruro y 50 mEq/L para el sodio; se consideran patológicos aquellos que superen los 60 mEq/L de cloruro y 70 mEq/L de sodio. Los casos que se encuentran en la franja que va de 40 a 60 mEq de Cl⁻/L y 50 a 60 mEq de Na⁺/L se consideran dudosos. Ante esta situación se repite el procedimiento con la administración durante 2 días consecutivos de 9-alfa-fludrocortisona a razón de 3mg/m²/d. De esta forma, la aldosterona retendrá la mayor cantidad de sodio posible y si la glándula funciona normalmente, los niveles de concentración de sodio descenderán a niveles muy bajos, en tanto que si se trata de un enfermo con FQ, sus valores de sodio seguirán manteniéndose en la franja borderline. La misma prueba se puede realizar sustituyendo la administración de 9-alfa-fludrocortisona por una dieta hiposódica estricta durante 3 días consecutivos y al tercer día se repite el procedimiento

DIAGNÓSTICO MOLECULAR

Se han desarrollado sistemas de diagnóstico molecular que comenzaron con la simple detección de $\Delta F508$, hasta los sistemas comerciales que existen hoy en día y que permiten la detección simultánea de más de 30 mutaciones. En un futuro esperamos contar con sistemas microchips (análisis de DNA por microarrays), que permitirán detectar todas las mutaciones presentes en el gen CFTR.

Es importante establecer una estrategia correcta para la identificación de mutaciones en el gen CFTR. Para ello se deben tener en cuenta la gran variabilidad alélica y las frecuencias para las mutaciones en nuestro medio. En América latina, unas pocas mutaciones presentan frecuencias superiores al 1% y aun analizando unas 20 mutaciones se llega a una certeza de diagnóstico del 70%. Sin embargo, el diagnóstico molecular adquiere fundamental importancia en: 1) enfermos ya diagnosticados: para establecer la relación en cuanto a la evolución y progresión de la enfermedad, 2) pacientes con cuadros clínicos no clásicos, donde el diagnóstico molecular permitirá establecer el diagnóstico diferencial entre FQ u otra patología, 3) recién nacidos con valores elevados de tripsina inmunorreactiva, que es una prueba de tamizaje y, como tal, puede dar falsos positivos, 4) adultos con diagnóstico de ABCVD, 5) identificación de portadores en familias de pacientes FQ y 6) y diagnóstico prenatal. El equipo de especialistas tratante debe analizar los resultados de estos estudios, para asesorar y establecer una planificación familiar correcta.

Función pulmonar

La prueba mas útil en la evaluación de la enfermedad pulmonar en la FQ es la espirometria. Es una prueba sencilla, rápida, objetiva, no invasiva que permite detectar cambios agudos en la situación respiratoria del paciente, valorar la respuesta a los tratamientos empleados, seguir la evolución de la enfermedad crónica, emitir juicios pronósticos en los pacientes con afección pulmonar grave y valorar la respuesta a broncodilatadores. Algunos autores debido a la dificultad de definir la exacerbación

infecciosa en la FQ adoptan como uno de los criterios objetivos la reducción en 15-20% en la función respiratoria basal. Los parámetros espirometricos mas útiles para el seguimiento de la patología pulmonar de los pacientes con FQ son la capacidad vital forzada FVC y el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1). En los estadios iniciales la alteraciones funcionales reflejan un atrapamiento aéreo y una disminución de los flujos mesoespiratorios. A medida que progresa la enfermedad se observa una obstrucción de las vías aéreas y un aumento de las resistencias, con una disminución del FEV1 y del flujo espiratorio pico (PEF). En fases mas avanzadas de la enfermedad el patrón restrictivo se superpone al obstructivo con disminución de la FVC, de la capacidad vital (VC) y de la capacidad pulmonar total (CPT).

La espirometria proporciona una gran ayuda en la evaluación del trasplante pulmonar pues permite una aproximación al pronóstico vital de los pacientes con deterioro respiratorio grave, pues los pacientes con FEV1 menor al 30% del predicho, tienen un supervivencia aproximada a los dos años de 50%.

La espirometria también sirve para valorar la hiperreactividad bronquial en los pacientes con FQ. La patogénesis de la hiperreactividad en la FQ no está definida, pero parece ser independiente del estado atópico del paciente y de la gravedad de la afección pulmonar. Aunque el método mas objetivo de valoración de la hiperreactividad bronquial son las pruebas de provocación bronquial, en la practica no se recomiendan para los pacientes con FQ, prefiriéndose métodos indirectos como la de la respuesta a los broncodilatadores, algunos grupos realizan de forma rutinaria esta prueba en cada visita para saber en que momento el paciente se puede beneficiar del uso de broncodilatadores.

En la evaluación de la espirometría de los pacientes con FQ hay que tener presente que el coeficiente de variación de los parámetros espirométricos en cada paciente es mayor en esta patología que en el resto de la población incluidos los asmáticos. Así, el cambio mínimo que debemos considerar como significativo en estos pacientes es de 15% para la FVC y el FEV1.

Estado actual de la FQ en Latinoamérica

INCIDENCIA:

La incidencia real de la FQ en los países latinoamericanos incluido México se desconoce. Los múltiples problemas económicos y sociales, la gran extensión geográfica, con bajos recursos tecnológicos y de comunicación hace que el hallazgo de nuevos pacientes sea complicado. Para una mejor estimación de la incidencia, sin duda sería muy importante un buen programa regional de tamizaje neonatal de FQ. En algunos países de la región el tamizaje de fibrosis quística es obligatorio por ley.

La prevalencia de la FQ en la mayoría de los países desarrollados se aproxima a 7/100 000 habitantes. Un estudio realizado en el norte de Holanda, sobre el pronóstico de largo plazo de pacientes con FQ en relación con la detección temprana neonatal y tratamiento en un centro de FQ, comparó el seguimiento clínico de niños diagnosticados por screening con aquellos diagnosticados por síntomas. Se observó que los niños con diagnóstico temprano tenían mejor evolución que los diagnosticados tardíamente, lo cual resalta la importancia, no sólo del diagnóstico precoz, sino del seguimiento clínico estrecho del paciente. Es por ello que existen esfuerzos en Latinoamérica para mejorar el diagnóstico y

tratamiento de estos pacientes. En los últimos años se realizaron estudios en los que se trató de establecer el perfil epidemiológico. Uno de ellos (Macri) incluyó 414 niños durante un período de seguimiento de veintiún años (1968-1988). Otro similar efectuó un análisis comparativo de las características epidemiológicas y evolutivas en 863 pacientes seguidos en cuatro hospitales pediátricos latinoamericanos (Dr. Ricardo Gutiérrez, de la Argentina, Luis Calvo Makena de Chile, Universitario de Belo Horizonte, Brasil y la Asociación Mexicana de FQ). En ambos estudios fue llamativa la alta edad al diagnóstico, con una media de 3.0 y 4.0 años respectivamente, casi coincidente con la edad al ingreso en el centro hospitalario donde se confirmó el diagnóstico. Con estos resultados y como paso previo al inicio del Registro Latinoamericano de Fibrosis Quística (REGLAQ) y para motivar y concientizar al grupo de médicos latinoamericanos, se realizó un estudio retrospectivo desde el año 1960 hasta 1989. Intervinieron voluntariamente los países y centros de atención pediátrica que atendían pacientes con FQ. Se evaluaron datos de 1827 pacientes provenientes de 10 países de Latinoamérica, con los que se analizó la situación hasta ese momento y se comenzó el REGLAQ (1990).

EDAD AL DIAGNOSTICO

La media y la mediana de edad al diagnóstico del REGLAQ (1997) es alta y el 48.4% de los pacientes fueron diagnosticados durante el primer año de vida. En el RAQ (1997) la media y la mediana fueron algo menores y los diagnosticados por debajo del año de vida fueron el 55.1%. El Registro de USA (1998) muestra valores similares, pero los diagnosticados por debajo del primer año llegan al 60.4%, mientras que el Registro Canadiense (1990) diagnostica al 65.5% durante el primer año. El Registro Europeo

muestra una media de edad al diagnóstico similar a los anteriores y los diagnosticados durante el primer año de vida fueron el 47.6%. Los resultados del REGLAFQ son preocupantes, considerando que el diagnóstico temprano mejora el pronóstico y la sobrevida, en relación con el comienzo precoz de la terapéutica.

EDAD ACTUAL

El REGLAFQ muestra una media y mediana de 10 años y 3 meses y 8 años 6 meses, respectivamente, y en el RAFQ se observan cifras similares. El Registro de USA (1999) tiene una media de 16 años y 7 meses y una mediana de 14 años y 5 meses y el Europeo (1998) muestra cifras similares. Estas diferencias señalan las dificultades de los dos primeros Registros en cuanto a recursos, tanto para el diagnóstico, como para el seguimiento y el tratamiento de los pacientes, así como en cuanto al acceso a los centros de atención. En lo que respecta a los pacientes que superan los 18 años, el REGLAFQ informó en 1997 el 13.8%, el Registro Norteamericano el 37% y el Registro Europeo el 30.5%.

EDAD AL FALLECIMIENTO

Aquí existe una gran diferencia: el REGLAFQ muestra una mediana de 5 años y 7 meses mientras que en el CFF (1999) es de 23 años, casi idéntica a la del ERCF (1998). Estas cifras reflejan la diferencia de un diagnóstico temprano y un seguimiento adecuado del paciente, contra un diagnóstico tardío y un seguimiento según las posibilidades del paciente y/o los recursos sanitarios disponibles.

SOBREVIDA

La sobrevida ha mejorado notablemente en los últimos años en los diversos países del mundo. En un informe reciente del Registro Canadiense, la edad media de sobrevida en el período 1986-1990 fue de 31 y 8 meses mientras que el norteamericano (1999) informó la edad media de sobrevida de 29 años y 1 mes y el ERCF 32 años. En Latinoamérica, en cambio, la probabilidad de sobrevida desde el nacimiento para los niños nacidos desde 1990 (año del comienzo del REGLAFQ) es del 78% a los 35 meses de vida. La probabilidad de sobrevida desde el diagnóstico para este mismo grupo de pacientes es del 75% a los 30 meses de vida.

Llama la atención en los pacientes latinoamericanos el descenso brusco de la probabilidad de sobrevivir en el primer año de vida (20.8% durante 1997). Las causas que pueden imputarse a este hecho son numerosas, entre ellas la necesidad de un mejor cuidado interdisciplinario de estos pacientes, una mejor accesibilidad a los centros de salud y una nutrición adecuada o podría explicarse por la rápida colonización bacteriana en el primer año de vida (74.3%) con *Pseudomonas aeruginosa* o *Staphylococcus aureus* (por debajo del percentilo 3, el porcentaje de colonización aumenta al 84.3%). El porcentaje acumulado de sobrevida desde el nacimiento del REGLAFQ presenta una mediana de 112 meses. Dividiéndolo por grupos de edades por fecha al diagnóstico, aumenta a medida que el diagnóstico del paciente se realizó más tardíamente; esto se debe a que cuando un niño con FQ tiene francos síntomas respiratorios y malabsorción (tos, expectoración abundante, signos de bronquitis obstructiva crónica, hipoxemia, desnutrición, etc.) es

posible que el pediatra sospeche la enfermedad y se efectúe el diagnóstico precozmente, pero también el deterioro pulmonar será mayor. Esto explica que los niños diagnosticados e ingresados tempranamente sobrevivieran menos que aquellos entrados a edades más avanzadas con una sintomatología menor. Cuando se analiza la sobrevida de los pacientes según hayan presentado íleo meconial o no, el porcentaje acumulado de sobrevida disminuye un 50% en aquellos pacientes con IM

Consideramos que el subdiagnóstico existe y es importante, ya que con las tasas actuales de natalidad en nuestro continente deberían existir más de 20 000 niños con FQ. Que tal vez lleguen a la atención médica muy tarde y comprometidos, con el consiguiente aumento de la mortalidad. Sin embargo, esta situación comenzó a revertirse en la década del 1980 y a partir de 1985 los resultados son más alentadores.

Deberemos esperar a los próximos años para comprobar si las tendencias y los resultados hallados se revierten favorablemente. Estos datos latinoamericanos aportan un diagnóstico de situación (al menos de los pacientes registrados) para construir sobre él las futuras conductas operativas y de prevención. Es un verdadero desafío para todos los pediatras prolongar la vida de estos pacientes.

PLATEAMIENTO DEL PROBLEMA

La fibrosis quística es una enfermedad hereditaria, crónica y progresiva cuyos órganos blanco principales son pulmón y páncreas, afectando en menor o mayor grado al resto de órganos con función exocrina. Desde sus primeras etapas y en forma progresiva va modificando el estilo de vida del paciente tanto por la enfermedad y sus complicaciones como por el tratamiento agresivo que se debe instaurar en aras de mejorar la expectativa de vida. A pesar de que se conoce que la percepción de la calidad de vida se encuentra alterada en estos pacientes, el establecimiento de la misma mediante instrumentos como el Cuestionario para Fibrosis quística en su versión revisada, no es una práctica llevada a cabo de forma rutinaria dentro del protocolo de manejo de estos pacientes en países como México, no habiendo por tanto indicadores confiables en relación al estado actual de este grupo, incluso la Organización Mundial de la Salud reconoce que la calidad de vida de los pacientes con afecciones pulmonares crónicas se encuentra actualmente lejos del ideal. Por otro lado la espirometría es una de las herramientas principales con las que cuenta el médico para la valoración inicial, en exacerbaciones y en general para el seguimiento de estos pacientes. Actualmente no existen en nuestro país estudios que hayan combinado estas dos herramientas ampliamente validadas para establecer la relación que existe entre la parte subjetiva y objetiva de la enfermedad, es decir, entre la percepción de la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística y su nivel de función respiratoria, es por ello que consideramos importante explorar esta área de la que pudiera surgir información útil para reducir la distancia entre ambas partes y así mejorar el manejo integral así como el apego al mismo por parte de los pacientes.

JUSTIFICACION:

La Fibrosis Quística es una de las enfermedades ue mejor ejemplifican la evolución de la medicina pues es un periodo relativamente corto paso de ser una enfermedad desconocida a las primeras descripciones pasando por el descubrimiento de la alteración genética involucrada y el desarrollo de medicamentos y terapias específicas para ella. A partir del mejor entendimiento de la enfermedad y el refinamiento en las técnicas diagnosticas no solo se ha incrementando el numero de pacientes reconocidos como portadores de fibrosis quística sino tambien la supervivencia de los mismos lo cual ha obligado a cambiar el enfoque en el manejo de la enfermedad, si bien la terapia médica agresiva sigue siendo el pilar del tratamiento otros aspectos como el control de la función respiratoria por medio de pruebas de función pulmonar así como la investigación del aspecto psicosocial como un factor predictivo independiente para el apego al tratamiento y por consiguiente para la evolución de la enfermedad son herramientas que debieran estar incluidas en el manejo integral de estos pacientes. En México si bien se ha avanzado en el manejo de la enfermedad aun no existen estudios o protocolos de manejo que incluyan la investigación de la calidad de vida con instrumentos validados y su relación con la función pulmonar en pacientes pediátricos con fibrosis quística es por ello que consideramos que este estudio aportara datos útiles a nivel local pero que sin duda podrán ser extrapolados a otros pacientes portadores de la enfermedad en nuestro país.

OBJETIVO GENERAL:

Conocer la percepción de la calidad de vida de pacientes pediátricos con fibrosis quística y su relación con la función respiratoria de los mismos en base a su volumen espiratorio forzado durante el primer segundo (VEF1)

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

Relacionar cada una de las esferas que integran el Cuestionario de Fibrosis Quística Revisado con los valores de VEF1 y así saber que ámbitos de la calidad de vida del paciente se ven mayormente afectados con la caída de la función pulmonar

Establecer si existen diferencias entre grupo etarios y la afección en la percepción de calidad de vida en cada una de las esferas a estudiar.

HIPOTESIS:

La percepción de calidad de vida de los pacientes pediátricos con FQ se relaciona de forma adecuada con su nivel de función respiratoria valorada por espirometría en función del volumen espiratorio forzado en el primer segundo ..

METODOS:

Metodología

-Diseño: Transversal, descriptivo, observacional.

- Pacientes: Se invitó a participar a los pacientes portadores de Fibrosis Quística que acudan a la consulta de Neumología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez y que cumplieran con los criterios de inclusión para el estudio.

-Criterios de Inclusión:

1- Diagnostico de FQ mediante 2 pruebas de cloruros en sudor por iontoforesis positivas o por la detección de la mutación del gen codificados de la proteína CGTR

2- Mayores de 6 años

3- Pacientes capaces de realizar espirometria

4- Aceptación y firma de consentimiento informado para participar en el estudio

-Criterios de exclusión

1-Exacerbacion pulmonar al momento del estudio o aplicación del cuestionario

2- Espirometrias que no cumplan criterios de aceptabilidad o repetibilidad

3- Pacientes o familiares que se nieguen a participar en el estudio.

Desarrollo

Se explico el protocolo y se invito a firmar el consentimiento informado a los padres o tutores así como a los pacientes en caso de que estos fueran mayores a 8 años.

Se registraron las características demográficas de los pacientes y se vaciaron en una base de datos. La espirometria se realizo con un mismo equipo dentro del laboratorio de fisiología pulmonar de esta institución por un técnico certificado.

Cuestionario:

El cuestionario de fibrosis quística- revisado (CFQ-R) es un cuestionario que abarca las siguientes áreas: física, emocional, vitalidad, rendimiento escolar, alteraciones a la alimentación, peso del tratamiento así como síntomas respiratorios y digestivos.

Para la aplicación del CFQ-R se dividió a los pacientes según el grupo etario, para los pacientes entre 6 y 11 años una persona entrenada y sensibilizada con el estudio se encargó de llevar a cabo las preguntas y anotar las respuestas de los pacientes en el formato correspondiente, para el resto de los pacientes se les dio el cuestionario para que ellos mismos realizaran las anotaciones correspondientes.

Análisis Estadístico.

Para los datos demográficos como edad y peso, se utilizó estadística descriptiva determinando medidas de tendencia central, el género será presentado en porcentajes y frecuencias.

La asociación entre las escalas física y psicosocial y las variables independientes se determinó utilizando t de Student para variables continuas y se realizó prueba de correlación comparando la calidad de vida y el VEF1.

Para dicho análisis se empleó el paquete estadístico SPSS 16

VARIABLES

Independientes:

Función Pulmonar determinada por espirometría y expresada por:

-Volumen Espiratorio Forzado en el primer segundo (VEF1)

Definición conceptual: equivale al volumen de aire exhalado del pulmón de manera forzada durante un segundo después de haber tomado aire al máximo.

Definición operacional: es una medida obtenida por espirometría

Escala de medición: porcentaje

Dependientes:

Calidad de Vida Valorado:

Definición conceptual: es un concepto utilizado para evaluar el bienestar social general de individuos y sociedades por sí mismas,¹ es decir, informalmente la calidad de vida es el grado en que los individuos o sociedades tienen altos valores en los índices de bienestar social.

Definición operacional: Se evalúa por diferentes medios, siendo los más validados diferentes cuestionarios, como lo es el Cuestionario de Fibrosis Quística versión Revisada (CFQ-R 2002). Cuestionario diseñado en Francia en 1996 de forma específica para evaluar la calidad de vida de pacientes con fibrosis quística, este ha sido validado en diversos países y traducido a diferentes idiomas incluyendo el español, en su modalidad pediátrica se divide en 3 según la etapa etaria del paciente, 6 – 11 años, 12-13 años y 14 – 18 años.

El cuestionario fue revisado en el año del 2002 y abarca las siguientes áreas: física, emocional, social, vitalidad, rendimiento escolar, alteraciones a la alimentación,

percepción corporal, percepción de salud, rendimiento escolar, peso del tratamiento así como síntomas respiratorios y digestivos

Escala de medición: porcentaje

Aspectos éticos

Se seguirán todos los lineamientos establecidos en el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación Título segundo Capítulo I, artículos 13 al 17, los cuales especifican entre otras cosas la obtención de un consentimiento informado, la búsqueda del beneficio para el paciente y la suspensión del estudio y/o retiro del sujeto del mismo en cuanto se presente algún dato de evento adverso.

RESULTADOS:

Se incluyeron un total de 26 pacientes que reunieron los criterios anteriormente descritos, 46% fueron mujeres y 54% fueron hombres, el rango de edad oscilo entre los 6.1 a 17.1 años de edad con una media de 10.4 años. En relación a los grupos etarios en el de 6-11 años se enlistaron a quince pacientes (57.6%), en el de 12-13 años siete pacientes (27%) y en el de 14-18 años cuatro pacientes (15.4%).

Al momento de la recolección de datos mediante la aplicación del cuestionario CFQ-R todos los pacientes contaban con una espirometria realizada dentro del laboratorio de fisiología pulmonar del Hospital Infantil de México el mismo día de la aplicación del cuestionario, se utilizo un solo espirómetro, el cual cumple con los estándares de calibración, la espirometria fue llevada a cabo bajo los lineamientos de la Sociedad Americana de Tórax, con criterios de aceptabilidad y reproducibilidad. Fueron coordinadas bajo las indicaciones de un técnico entrenado y certificado, de los valores arrojados en el reporte espirometrico se tomo el FEV1 como parámetro indicativo de la función pulmonar a evaluar en este estudio encontrando una media de 72%

El cuestionario CFQr se divide según el grupo etario (anexos 1), conteniendo diferente tipo de preguntas para la valoración de cada una de las esferas mencionadas.

EL puntaje medio para la calidad de vida en los pacientes de 6-11 años fue de 58.5 mientras que para el de 13-14 años fue de 59.5 y de 60.3 para los de 14 – 18 años, todos los puntajes sobre un máximo de 100 puntos posibles considerándose con ello que la calificación de la percepción de calidad de vida se encontraba por debajo de lo reportado por controles sanos descritos en la literatura, cuya comparación no fue objetivo del

presente estudio. Teniendo los valores anteriormente mencionados se procedió a realizar una descripción desglosada por grupos etarios y por cada una de las esferas estudiadas en los diferentes cuestionarios, relacionándolas por último con la función respiratoria en forma específica con el FEV1 como se presenta a continuación.

En el grupo de 6 a 11 años que como se menciona fue en el que se encontraban la mayoría de los pacientes en este estudio existen un total de 35 reactivos que al analizarse arrojaron los resultados reportados en la tabla 1 para cada una de las esferas y el FEV1 medido.

TABLA 1 VALORES DE LAS ESFERAS DEL CFQ-R Y VEF1

	N	Media	Desviación Estandar
Física	15	53.5802	25.15352
Emocional	15	65.3333	14.51873
Escuela	15	58.5185	16.51607
Corporal	15	66.6667	21.82179
Alimentación	15	67.7778	20.37999
Tratamiento	15	54.0741	19.63811
Percepción de salud	15	45.9259	19.18382
Respiratorio	15	65.1852	15.20968
Digestivo	15	85.1852	10.84333
Peso	15	24.4444	29.45717
FEV1	15	73.3333	9.61893

Al comparar los resultados dentro del mismo grupo encontramos que existían diferencias significativas entre lo reportado por los participantes en todas las esferas Tabla 2.

TABLA 2 VARIACIONES INTRAGRUPO 6-11AÑOS

	T	Significancia (2 colas)	Diferencia media	Rango	
				Mínimo	Máximo
Física	8.250	.001	53.58025	39.6507	67.5098
Emocional	17.428	.001	65.33333	57.2931	73.3735
Escuela	13.722	.001	58.51852	49.3722	67.6648
Corporal	11.832	.001	66.66667	54.5822	78.7512
Alimentación	12.880	.001	67.77778	56.4917	79.0638
Tratamiento	10.664	.001	54.07407	43.1988	64.9493
Percepción de salud	9.272	.001	45.92593	35.3023	56.5496
Respiratorio	16.599	.001	65.18519	56.7623	73.6080
Digestivo	30.426	.001	85.18519	79.1803	91.1900
Peso	3.214	.006	24.44444	8.1316	40.7573

Al relacionar los resultados del FEV1 con cada una de las esferas evaluadas por el cuestionario en este grupo etario encontramos que existía una relación significativa con todas las variables a excepción de la del peso como se detalla en la tabla 3

Tabla3 Relacion del FEV1 con las esferas de calidad de vida

	Físico	Emoc	Alim	Corp	Trata	Salud	Peso	Resp	Digestivo	Escuela
FEV1 Pearson Correlation	.960**	.713**	.478*	.665**	.692**	.853**	.423	.920**	.462*	.693**
Significancia. (1-tailed)	.001	.001	.036	.003	.002	.001	.058	.001	.042	.002

** Correlación es significativa al nivel 0.01 (1-cola).

* Correlación es significativa nivel 0.05 (1-cola).

Emoc= Emocional. Alim= Alimentacion. Trata= Tratamiento. Resp = Respiratorio

En el caso de los pacientes englobados en el grupo etario de 12-13 años el cual fue el segundo en cuanto a tamaño de muestra se aplico de igual forma el CFQ-R que presenta variaciones con respecto a los otros dos cuestionarios pero que aborda las mismas esferas a valorar, en este caso los resultados de las variables del cuestionario se reportan en la tabla 4

Tabla4 Valores de las Esferas del CFQR

Esfera	N	Media	Desviación estandar
Física	7	51.59	19.435
Emocional	7	73.2143	8.62582
Social	7	48.9796	14.20993
Alimentación	7	71.4286	8.74218
Corporal	7	34.9206	14.94650
Tratamiento	7	39.6825	25.54520
Respiratorio	7	66.6667	17.34722
Digestivo	7	90.4762	16.26500
FEV1	7	74.00	5.916

De igual forma al comparar los resultados dentro de este grupo etario encontramos que existían diferencias significativas entre lo reportado por los participantes en todas las esferas como se muestra en la tabla 5

TABLA 5 VARIACIONES INTRAGRUPO NIÑOS 12-13 AÑOS

Esferas	t	Significancia (2-colas)	Diferencia media	Rango	
				Mínimo	Máximo
Física	7.023	.005	51.587	33.61	69.56
Emocional	22.457	.05	73.21429	65.2367	81.1918
Social	9.120	.001	48.97959	35.8376	62.1216
Alimentación	21.617	.001	71.42857	63.3434	79.5137
Corporal	6.181	.001	34.92063	21.0974	48.7438
Tratamiento	4.110	.05	39.68254	16.0572	63.3079
Respiratorio	10.168	.001	66.66667	50.6232	82.7102
Digestivo	14.717	.001	90.47619	75.4336	105.5188
FEV1	33.094	.001	74.000	68.53	79.47

Se hizo el análisis del FEV1 con cada una de las esferas evaluadas por el cuestionario en esta ocasión encontrando nuevamente una relación significativa entre los parámetros lo que se reporta en la tabla 6

TABLA 6 RELACIONES DEL FEV1 CON LAS ESFERAS DE CALIDAD DE VIDA 12-13 AÑOS

	Físico	Emoc	Social	Corp	Alim	Corp	Trata	Resp	Digestivo
FEV1 Pearson Correlation	.459	.708*	.746*	.716*	.000	.392	.758*	.693*	.459
Significancia. (1-cola)	.150	.038	.027	.035	.500	.192	.024	.042	.150

** . Correlación es significativa al nivel 0.01 (1-cola).

* . Correlación es significativa nivel 0.05 (1-cola).

Emoc= Emocional. Alim= Alimentacion. Trata= Tratamiento. Resp = Respiratorio

En relación al grupo de edad entre los 14-18 años este fue el grupo en el que menos participantes se tuvieron, al igual forma que en el caso de los dos grupos etarios anteriores se llevo a cabo el cuestionario de fibrosis quística, la modalidad para estos pacientes es el que mayor números de preguntas contiene con un total de 50, con la intención de investigar la percepción e los pacientes en las mismas esferas comentados, los resultados las diferentes esferas se anotan en la tabla 7 pudiendo observar que en este caso la percepción del peso así como de la imagen corporal y el estado físico fueron los que más bajos puntajes reportaron, mientras que los síntomas digestivos y de alimentación fueron aquellos en los que hubo menos percepción de afección por la enfermedad.

TABLA 7 VALORES DE LAS ESFERAS Y DEL CFQ-R

Esfera	N	Media	Desviación Estándar
Física	4	47.9167	30.52397
Rol	4	66.6667	34.02069
Vitalidad	4	64.5833	20.83333
Emoción	4	68.3333	27.95499
Social	4	48.6111	19.96654
Corporal	4	33.3333	15.71348
Alimentación	4	86.1111	13.98117
Tratamiento	4	61.1111	19.24501
Salud	4	52.7778	21.03299
Peso	4	33.3333	27.21655
Respiratorio	4	69.4444	28.14571
Digestivo	4	91.6667	16.66667
FEV1	4	69.50	10.630

De igual manera se realizó un análisis de *T* de Student de cada una de las variables para conocer las variaciones entre los puntajes dentro del mismo grupo encontrando así que hubo diferencias significativas en la mayoría de las variables con la excepción de la condición física y la percepción del peso como se reporta en la tabla 8.

TABLA 8 VARIACIONES INTRAGRUPO NIÑOS 12-13 AÑOS

Esfera	t	Significancia a 2colas	Diferencia media	Rango	
				Mínimo	Máximo
Física	3.140	.052	47.91667	-.6538	96.4871
Rol	3.919	.030	66.66667	12.5322	120.8012
Vitalidad	6.200	.008	64.58333	31.4329	97.7338
Emoción	4.889	.016	68.33333	23.8507	112.8160
Social	4.869	.017	48.61111	16.8399	80.3823
Corporal	4.243	.024	33.33333	8.3297	58.3370
Alimentacion	12.318	.001	86.11111	63.8639	108.3583
Tratamiento	6.351	.008	61.11111	30.4880	91.7342
Salud	5.019	.015	52.77778	19.3096	86.2460
Peso	2.449	.092	33.33333	-9.9743	76.6409
Respiratorio	4.935	.016	69.44444	24.6583	114.2306
Digestivo	11.000	.002	91.66667	65.1463	118.1871
FEV1	13.076	.001	69.500	52.59	86.41

Al asociar las diferentes esferas con el FEV1 que las áreas de alimentación, peso ni la de salud se vieron alteradas por el grado de involucro de la función pulmonar (Tabla 9).

TABLA 9 RELACIONES DEL FEV1 CON LAS ESFERAS DE CALIDAD DE VIDA 14-18 AÑOS

	Fis	Rol	Vital	Emoc	Social	Corp	Alim	Trat	Salud	Peso	Resp	Digest
FEV1 Pearson Correlation	.929*	.922*	.972*	.961*	.763	.931*	.885	.923*	.886	.768	.972*	.972*
Significancia. (1-cola)	.036	.039	.014	.020	.118	.034	.058	.038	.057	.116	.014	.014

** . Correlación es significativa al nivel 0.01 (1-cola).

*. Correlación es significativa nivel 0.05 (1-cola).

Emoc= Emocional. Alim= Alimentacion. Trata= Tratamiento. Resp = Respiratorio Fis= Fisica Vital= Vitalidad. Digest= Digestivo

Por último se realizó una comparación para cada una de las esferas en función de los diferentes grupos etarios para conocer de esta manera en que áreas se reportaba un mayor grado de afectación de la calidad de vida y si esto era constate entre los diferentes grupos o existían diferencias significativas (Tabla 10 y 11) encontramos que únicamente en la esfera de percepción corporal no hubo diferencia entre los diferentes grupos, presentando el resto diferencias significativa

TABLA 10 VALORES GLOBALES DE LAS DIFERENTES ESFERAS

Esferas	N	Media	Desviacion Estandar
Fisico	3	51.0290	2.87313
Emocional	3	68.9603	3.97774
Social	3	52.0364	5.61669
Comida	3	75.1058	9.70407
Apariencia	3	44.9735	18.80359
Tratamiento	3	51.6226	10.92262
Respiratoria	3	67.0988	2.16222
Digestiva	3	89.1094	3.45016

TABLA 31 VARIACIONES INTERGRUPO

Esfera	t	Significancia (2colas)	Diferencia media	Rango	
				Mínimo	Máximo
Físico	30.763	.001	51.02897	43.8917	58.1662
Emocional	30.028	.001	68.96030	59.0791	78.8415
Social	16.047	.004	52.03640	38.0838	65.9890
Comida	13.405	.006	75.10583	50.9996	99.2121
Corporal	4.143	.054	44.97353	-1.7372	91.6842
Tratamiento	8.186	.015	51.62257	24.4893	78.7559
Respiratoria	53.750	.001	67.09877	61.7275	72.4700
Digestiva	44.735	.001	89.10937	80.5387	97.6801

DISCUSIÓN:

De acuerdo a la revisión realizada este es el primer estudio en México que utiliza el cuestionario de fibrosis quística CFQ-R para medir la calidad de vida en pacientes pediátricos portadores de dicha enfermedad realizando posteriormente su relación con la función pulmonar.

En cuanto a la investigación de la función pulmonar encontramos valores muy discordantes entre los diferentes pacientes lo cual era de esperarse debido a los diferentes grados de afección da cada paciente lo cual esta condicionado por varios aspectos como lo es el tipo de mutación genética que condiciona la gravedad del fenotipo asi como por factores sociales como lo son apego al tratamiento, nivel sociocultural, acceso a los servicios de salud y diferentes tratamientos. Al momento del análisis grupal vemos como estas grandes diferencias se equilibran dándonos puntajes promedio similares entre los grupos etarios (58.5-60.3) lo cual se explica por esa misma variabilidad intragrupo. Es de llamar la atención que el grupo que reporto mayor puntaje fue el de 14-18 años, lo cual pareciera contradictorio al tratarse de una enfermedad crónica y progresiva, creemos que esto puede responder a que en nuestro medio la sobrevivencia de los pacientes con fibrosis quística aun se encuentra por debajo de lo reportado por países de primer mundo por lo cual son proporcionalmente pocos los pacientes que llegan a la adolescencia tardía correspondiendo la mayoría de ellos a genotipos y fenotipos poco agresivos que por ende no presentan tanto afección pancreática, pulmonar y por ende en su percepción de calidad de vida. El que el grupo con peor puntaje fuera el de 6-11 años pudiera explicarse por las mismas razones anteriormente expuestas aunque consideramos

que el hecho de que el cuestionario sea respondido en conjunto con los padres o tutores puede proporcionar ya sea datos mas fidedignos o una tendencia a sobrevalorar los aspectos negativos de la enfermedad.

En cuanto a los aspectos específicos estudiados de forma global encontramos que los mas afectados y con puntajes mas bajos fueron los relacionados con la apariencia, la condición física y la carga del tratamiento mientras que aquellos que presentaron menor afección por la enfermedad fueron la esfera digestiva, de alimentación y la emocional. Esto es muy notorio ya que la gran mayoría de los pacientes con fibrosis quística cursan con insuficiencia pancreática que condiciona alteraciones digestivas, creemos que esto puede explicarse por la relativa amplia disponibilidad de las enzimas pancreáticas y por la estrecha supervisión nutricional con la que cuentan nuestros pacientes lo que se traduce en la disminución de los síntomas o percepción de los mismos. Por la parte del aspecto emocional no podemos explicar el por que aunque se encuentra afectado, no es de los principales. En los aspectos que resultaron mayormente afectados son la apariencia, la condición física y la carga del tratamiento, esto creemos en relación con la etapa de crecimiento y desarrollo psico-emocional que se ve afectado, tendiendo fácilmente a compararse con otros individuos de la misma edad, asi mismo creemos que en muchos de estos pacientes no existe una comprensión clara de la magnitud de la enfermedad.

Al realizar el análisis y la correlación con la FEV1, encontramos que la función pulmonar de encontró en un rango de 69-74% tomando en cuenta las medias de cada grupo etario,

siendo los pacientes de 13-14 años los que mejor puntaje obtuvieron seguidos de los de 6-11 años, siendo los pacientes mas afectados aquellos en el grupo de 14-18 años, estos valores pormedios deben interpretarse de forma cautleosa ya que parecieran contradecir los datos de calidad de vida, consideramos que esto se deb a que solo hubo 4 pacientes en este grupo etario con uno de ellos con afección severa de la función pulmonar el cual desplazo de forma importante la media, al momento del análisis estadístico con las diferentes esferas estudiadas pudimos ver que el FEV1 relacionaba de forma mas significativa en forma general en todos los pacientes con los síntomas respiratorios, los aspectos sociales y emocionales de nuestros pacientes mientras que no hubo una correlacion tan fuerte con los aspectos digestivos, alimentarios y percepción del peso.

CONCLUSIONES:

Este estudio ayuda a demostrar que en el caso de la población portadora de fibrosis quística que se atiende en este hospital la percepción de calidad de vida esta por debajo de lo reportado en la literatura para individuos sanos equivalentes lo cual nos lleva a revisar el protocolo de manejo para reforzar las areas en la que nuestros pacientes se sienten mas vulnerables. Asi mismo se pudo demostrar que la función pulmonar se relaciona en forma directa on la percepción de calidad de vida en las esferas respiratoria, social y emocional siendo estos los aspectos a cuidar en los pacientes que presentan un deterior ya sea súbito o gradual en el FEV1

Este tipo de estudios es importante ya que demuestran que no solo la parte de administración de medicamentos y evaluación del estado físico mediante pruebas de función pulmón deben ser los objetivos en el manejo de los pacientes con fibrosis quística si no que el estudio y cuidado de la calidad de vida deben formar parte de los pilares de manejo de estos pacientes.

CONOGRAMA DE ACTIVIDADES

ACTIVIDADES A REALIZAR	DIC	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN
Revisión bibliográfica							
Elaboración de protocolo de investigación							
Entrega de protocolo de investigación							
Recopilación de datos							
Captura de datos y análisis de resultados							
Entrega de Tesis							

BIBLIOGRAFIA

1. Gee, L, Abbot, Conway SP, Etherington C. Development of disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax*. 2000, 55: 946-54
2. Goldbeck L, Shmittz TG. Comparison of three generic questionnaires measuring quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis: the 36 item short form health survey. *Qual Life Res*. 2001; 10:23-26
3. Henry B, Aussage P, Groskopf C, Goerhs JM. Development of a cystic fibrosis questionnaire for assessing quality of life in pediatric and adult patients. *Qual life Res*. 2003; 12:63-75
4. Quittner AI, Sweeny S, Watrous M, Munzenberg P, Bearss K, Nitza AG, et al. Translation and linguistic validation of a disease specific quality of life measure for cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol*. 2000;25:403-14
5. Wenninger K, Aussage P, Wahn U, Staab D. The revised German cystic fibrosis questionnaire: validation of disease specific health related quality of life instrument. *Qual life Res* 2003;12:77-85
6. Modi AC, Quittner AL, Validation of disease-specific measure of health related quality of life for children with cystic fibrosis
7. Henry G, Groskoff C, Aussage P, the CFQI Study Group. Construction of a disease-specific quality of life questionnaire for cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonol*. 1996; 14:337-9
8. Britto MT, Kotagal UR, Hornung RW, Atherton HD, Tsevat J. Impact of a recent pulmonary exacerbations on quality of life in patients with cystic fibrosis. *Chest* 2002;121:64-72

9. Xie G, Li Y, Shi p, Zhou B, Wu y. Baseline pulmonary function and quality of life 9 years later in a middle aged Chinese population. *Chest* 2005;128:2448-57.
10. Seemungal Tarr, Donaldson G, Paul EA, Bestall JC, Jeffries DJ, Wedzicha JA. Effect of exacerbation on quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 1998; 157:1418-22
11. Miravittles M, Ferrer M, Pont A, Zalacain R, Alcaez Sala JL, Masa F, et al. Effect of exacerbation on quality of life in patients with chronic obstructive pulmonary disease: a 2 year follow up study. *Thorax*. 2004;59:387-95
12. Nickerson BG, Lemen RJ, Verdes CB. Within subject variability and percent change for significance of spirometry in normal subjects and in patients with cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis*, 1980; 122:128-34
13. Wall M, LaGeese PC, Istvan JA. The Worth of routine spirometry in a cystic fibrosis clinic. *Pediatr Pulmonol* 1998 Apr;25 (4): 231-7
14. Marostica PJ, eist SD, Eigen H, Angelicchio C, Chsitohp K, Savage J, Grant D. Spirometry in 3-6 year old children with cystic fibrosis. *Am J REspir Crit Care Med*. 2002 Jul; 166: 67-71
15. Riekert KA, Bartlet SJ, Boyle MP, Krishnan JA, Rand CS. The association between depression, lung function and quality of life among adults with cystic fibrosis. *Chest* 2007 Jul; 132 231-7.
16. Mariotto MJ, BArtholomeu LK, Le Compte SH, Sockrider MM. Measurement of quality of well being in a child an adolescent cystic fibrosis population. *Med Care*. 1994; 32: 965-72
17. Staab D, Wenninger K, Gebert M, Rupprath K, Bisson S, Trettin M. Quality of life in patients with cystic fibrosis and their parents: what is important besides disease severity? *Thorax* 1998;53:727-31

18. Bradley J, Dempster M, Wallace E, Elborn S. The adaptatioos of a quality of life questionnaire for routine use in clinical practice: The chronic respiratory Disease questionnaire in cysitic fibrosis. *Qual Life Resp* 1999; 8: 65-71
19. Spencer S, Jones PW, Globe study group. Time course of recovery of health status following an infective exacerbation of chronic bronchitis. *Thorax* 2003; 58: 589-93
20. Spencer S, Calrley PM, Burge ps, Jones pw. Impact of preventing exacerbations on deterioration of health status en COPD. *Eur Respir J.* 2004; 23:698-702
21. Almagro P, Calbo E, Ochoa E, Barreiro B, Quintana S Heredia JL. Mortality after hospitalization in COPD-. *Chest* 2002;23:698-702
22. Domingo S, Lamarca R, Ferrer M, Garcia A, Alonso J,. Healt related quality of life and mortality in male patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J respire Crit Care Med* 2002;166:6980-22
- 23.** . American Thoracic Society. Lung function testing: selection of reference values and interpretative strategies. *Am Rev Respir Dis* 1991; 144: 1202-18
24. Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, Burrows B. Changes in the normal maximal expiratory flow volume curve with grow and age. *Am ReV Respir Dis* 1991; 144:1202-1218
25. Weidmar MA, Brown, J, Garcia L. Translating the CAPHS survey instruments into spanish, *Medical Care*, 37; 89-96
26. Macri CN, Tepper AM. *Enfermedades respiratorias pediatricas.* McGraw- Hill Interamericana. Mexico , 2003;43:413-56
27. Salcedo PA, Garcia NM. *Fibrosis Quística.* Deiciones Diaz de Santos, S.A. Madrid España 1998
28. Anderson D. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *Am J Dis Child.* 1983; 56 344-49

29. Riordan JR, Rommens JM, Kerem BS et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* 1989; 245: 1066-72
30. Cobos BN, Gonzalez PY. *Tratado de Neumología Infantil*. Ergon. Madrid, España. 2003
31. Rosenstein BJ, Cutting GR. The Diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. *J Pediatr*. 1998; 132:589-95
32. Hill CM, editor. *Practical guidelines for cystic fibrosis care*. Londres Churchill Livingstone, 1998
33. Acton JD, Stark JM. Management of acute exacerbations of cystic fibrosis lung disease. *Clin Pilm Med* 1999; 6: 153-64
34. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O, Quittner AL, Jardim JR. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr (Rio J)*. 2006; 82:151-6
35. Ramsey BW. Management of pulmonary disease in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1996; 335: 179-188
36. Davis PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1996; 154: 1229-1256.
37. Grupo de trabajo Fibrosis Quística, Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Protocolo de diagnóstico y seguimiento de los enfermos con fibrosis quística. *An Exp Pediatr* 1999; 50: 625-
38. Nickerson BG, Lemen RJ, Verdes CB. Within subject variability and percent change for significance of spirometry in normal subjects and in patients with cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis*. 1980; 122:128-34

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Este estudio parte de una población cerrada de pacientes que se encuentran en la consulta del servicio de Neumología por lo que no pudiera ser representativa de la población total portadora de FQ en nuestro país.

ANEXOS

Carta de aceptación bajo consentimiento informado para participar en el estudio :
“Percepción de la Calidad de Vida y su Relación con la Función Respiratoria en Pacientes con Fibrosis Quística del Hospital Infantil de México Federico Gómez”

Registro del paciente: Iniciales

Responsables del estudio:

Dr Osvaldo Ramírez Diosdado

Dr Jose Karam Becharam

Servicio de Neumología Pediátrica

Hospital Infantil de México “Federico Gómez”

Se esta realizando un estudio de investigación para conocer la calidad de vida en pacientes portadores de Fibrosis Quística que se atienden en este hospital, este estudio nos ayudara a saber como se encuentran actualmente nuestros pacientes en cuanto a su manera de vivir con la enfermedad y las áreas principales en las que podemos intervenir para mejorar sus condiciones generales.

El estudio consiste en responder un cuestionario de opciones multiples el cual esta diseñado para niños de tu edad y que se lleva a cabo en todo el mundo, no se llevara ningún otros estudio que ponga en riesgo tu salud o integridad.

La información que aquí se proporcione será confidencial y solo se usara en este estudio. En ningún momento se utilizara tu nombre.

La participación es completamente voluntaria y no afectara el trato que se recibe dentro del hospital, no tiene ningún costo y se llevara a cabo dentro de las instalaciones del hospital

Cualquier duda que tengas tu o tus padres se las puedes hacer saber al médico que te ayude con tu cuestionario

Yo, _____ (nombre del paciente) he leído la explicación anterior y acepto participar en este estudio

Yo _____ (padre) acepto que mi hijo participe en este estudio

Firma paciente _____

Firma padre _____

Lugar y Fecha _____

Nombre y firma del responsable de la información y el estudio:
