



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE
LOS TRABAJADORES DEL ESTADO
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE**

**“CALIDAD DE VIDA EN INMUNODEFICIENCIAS
PRIMARIAS CON TRATAMIENTO
SUSTITUTIVO”**

T E S I S

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
ESPECIALISTA EN INMUNOLOGÍA CLÍNICA Y ALERGIA**

PRESENTA:

DR. EMMANUEL ALCÁZAR CASARÍN

ASESORES:

**DRA. MARÍA EUGENIA VARGAS CAMAÑO
DRA. MARÍA ISABEL CASTREJÓN VÁZQUEZ**



**Centro Médico Nacional 20 de
Noviembre.
México, Distrito Federal.
11 de noviembre de 2015**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

DRA. AURA ERAZO VALLE SOLÍS.

Subdirectora de Enseñanza e Investigación.

MTRA. MARÍA EUGENIA VARGAS CAMAÑO.

Asesora de Tesis.

Profesora titular del Curso de Posgrado Inmunología Clínica y Alergia.
Jefa del Servicio Inmunología Clínica y Alergia, CMN 20 de Noviembre.

MTRA. MARÍA ISABEL CASTREJÓN VÁZQUEZ.

Asesora de Tesis.

Profesora adjunta del Curso de Posgrado de Inmunología Clínica y Alergia.
Médica adscrita del Servicio de Inmunología Clínica y Alergia, CMN 20 de Noviembre.

DR. EMMANUEL ALCÁZAR CASARÍN.

Tesista.

Residente del CMN 20 de Noviembre.

ÍNDICE.

Resumen.....	4
Introducción.....	5
Justificación.....	11
Objetivos.....	11
Hipótesis.....	11
Metodología.....	12
Consideraciones éticas.....	13
Consideraciones de bioseguridad.....	14
Recursos.....	14
Resultados	15
Discusión.....	23
Conclusión.....	23
Anexos.....	25
Referencias.....	34

1. RESUMEN.

Calidad de vida en inmunodeficiencias primarias con tratamiento sustitutivo.

Alcázar Casarín E., Vargas Camaño M., Castrejón Vázquez M.
CMN 20 de Noviembre, ISSSTE.

Introducción.

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son enfermedades genéticas que se caracterizan por una predisposición a desarrollar infecciones repetidas, graves, por gérmenes oportunistas y que pueden poner en peligro la vida cuando no se diagnostican y tratan oportunamente. El retraso en el diagnóstico se asocia con frecuencia a daño permanente en órganos vitales y discapacidad que por lo general es proporcional al retraso en el diagnóstico y el inicio de tratamiento. En México, al igual que en América Latina y el resto del mundo, las IDP con defecto predominante en la producción de anticuerpos, son las que se diagnostican con mayor frecuencia. El tratamiento de estas enfermedades es la administración periódica de inmunoglobulina humana. El objetivo de este estudio es conocer la calidad de vida en los pacientes que reciben este tratamiento en nuestro instituto.

Pacientes y métodos.

Se realizó un estudio prospectivo, transversal, que incluyó 20 pacientes del CMN 20 de Noviembre, de cualquier edad, con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria, para medir la calidad de vida se les aplicó el cuestionario "Life Quality Index" y el cuestionario SF-36 validado al español. Análisis estadístico: estadística descriptiva con frecuencias simples y porcentajes. Los datos fueron analizados mediante software SPSS versión 16 para Windows y Statical.

Resultados.

Participaron en el estudio 20 pacientes, la puntuación promedio para el cuestionario "Life Quality Index" fue de 84.5. Las dimensiones con menor puntaje corresponden a la practicidad del tratamiento, interferencia con actividades laborales o escolares y en relación al tiempo de espera para iniciar el tratamiento. Con respecto a los resultados del cuestionario SF-36, las dimensiones con mayor puntaje la obtuvo el rol mental. El 76.9% de los pacientes refirió mejoría del estado de salud actual en 100 % con respecto al año previo y el 23 % de los pacientes refirió tener su estado de salud más o menos igual al año previo

Conclusiones.

Los pacientes con inmunodeficiencia primaria que reciben tratamiento sustitutivo con gammaglobulina IV en su mayoría están satisfechos con el tratamiento, sin embargo presentan deterioro de la calidad de vida, sobre todo en el concepto general de salud, vitalidad y dolor corporal.

Palabras clave: Inmunodeficiencia primaria, calidad de vida, Life Quality Index, cuestionario SF-36.

2. INTRODUCCIÓN.

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son enfermedades genéticas que se caracterizan por una predisposición a desarrollar infecciones repetidas, graves, por gérmenes oportunistas y que pueden poner en peligro la vida cuando no se diagnostican y tratan oportunamente. El retraso en el diagnóstico se asocia con frecuencia a daño permanente en órganos vitales y discapacidad que por lo general es proporcional al retraso en el diagnóstico y el inicio de tratamiento¹.

En general se estima una incidencia aproximada de las formas graves y potencialmente fatales de IDP de 1 en 10,000 nacidos vivos².

Cuando las IDP no son diagnosticadas oportunamente y tratadas en forma adecuada, favorecen la aparición de infecciones que pueden ser graves y poner en peligro la función del o los órganos afectados y en ocasiones la vida. Las infecciones repetidas producen daño crónico a órganos y tejidos, reduciendo la esperanza de vida de manera significativa³.

En México, al igual que en América Latina y el resto del mundo, las IDP con defecto predominante en la producción de anticuerpos, son las que se diagnostican con mayor frecuencia.⁵ A diferencia de las IDP combinadas graves o los defectos de fagocitosis que se presentan con infecciones graves y recurrentes en los primeros meses de vida, los pacientes que tienen defectos de anticuerpos inician con infecciones, por lo general hasta después de los 6 meses de vida⁴.

La defensa alterada del huésped conduce a un aumento en la susceptibilidad frente a las infecciones, recurrencia o mayor duración de las mismas¹⁵.

Actualmente, el tratamiento de estas enfermedades es la administración periódica de inmunoglobulina humana con el objetivo de mantener niveles séricos de IgG similares a los de una persona sin inmunodeficiencia¹.

Usualmente el tratamiento sustitutivo consiste en la infusión intravenosa de IgG a una dosis de 200 a 600 mg/kg con una frecuencia que varía de las 2 a las 6 semanas, para mantener niveles séricos de IgG de al menos 5 gr/l. Las infusiones han sido asociadas a malestar, parestesias, cefalea, dolor de espalda, fiebre, prurito, escalofríos, hipo o hipertensión, sobrecarga hídrica¹⁵.

Esta modalidad de tratamiento es en la actualidad la más común, aunque en los Estados Unidos, Europa y algunos países de América del Sur se recurre con frecuencia la administración subcutánea. En general la IGIV se considera segura y bien tolerada^{5, 6}.

Los pacientes que las padecen son sometidos durante toda su vida a tratamientos diversos, los cuales, aunados a la predisposición inherente a infecciones, los someten a frecuentes hospitalizaciones y visitas al médico.

Está claro que al padecer una enfermedad crónica la calidad de vida (CdV) de los pacientes y de la gente que los rodea, familiares, cuidadores, se ve afectada¹.

Existen estudios, muchos de ellos en adultos, que han encontrado ventajas claras de medir la calidad de vida asociada a la salud (CdVRS) en la práctica médica diaria. Algunas de estas ventajas son: facilitar la comunicación médico-paciente, mejorar la satisfacción del paciente, incrementar la detección de problemas funcionales, la información y la alteración de la gestión clínica y mejorar los resultados de las acciones tomadas con el paciente⁷.

Los instrumentos para medir la CdVRS permiten evaluar la forma en la que el sujeto percibe su estado de salud-enfermedad. El estado de salud-enfermedad se concibe a partir de la percepción subjetiva del individuo, que se encuentra inmerso en un sistema de valores, creencias y costumbres, desde donde se proyectan de forma particular los objetivos, las expectativas y las preocupaciones que siguen estas enfermedades¹.

En adultos y de manera interesante también a partir de los catorce años de edad la herramienta más utilizada para medir CdVRS en IDP hasta el momento ha sido la Medical Outcomes Study Short Form-36 Item Health Survey (SF-36)^{8, 9, 10, 11, 12}.

Tiene 36 reactivos que miden ocho dominios conceptuales: Calidad de vida auto reportada, funcionamiento físico, dolor corporal, salud mental, limitaciones físicas, limitaciones emocionales, vitalidad y funcionamiento social¹³.

Existe también una herramienta denominada Life Quality Index (LQI), la cual fue desarrollada específicamente para pacientes con IDP con el objetivo de medir la satisfacción en cuanto al tratamiento¹.

Se ha utilizado tanto en adultos como en niños (respondida por los padres). Esta herramienta contiene 15 reactivos cuya intención es examinar la percepción del individuo en cuanto al impacto del tratamiento con IgG en las actividades diarias¹⁴.

La satisfacción al tratamiento es una medida del resultado reportado por el paciente, que se define como la evaluación del paciente o informar sobre los aspectos más destacados de los resultados en la experiencia con un tratamiento en comparación con estándares subjetivos que se conforman por las expectativas, experiencias pasadas, valores y creencias personales¹⁶.

Por otra parte, la satisfacción al tratamiento es un proceso iterativo: reacciones conductuales de los pacientes en respuesta a sus actitudes de satisfacción darán forma a actitudes y comportamientos posteriores¹⁷.

El fallo en conseguir suficiente satisfacción pudiera ser consecuencia de efectos secundarios del tratamiento, falta de eficacia o problemas con la aplicación del tratamiento.

La baja satisfacción al tratamiento a su vez puede causar cumplimiento deficiente, lo que además disminuye la eficacia, sobretodo en pacientes con enfermedades crónicas y con el tiempo podría disminuir la calidad de vida relacionada con la salud^{18, 19}.

El único instrumento disponible para investigar satisfacción al tratamiento en pacientes con inmunodeficiencias primarias que reciben tratamiento intrahospitalario o en su domicilio es el LQI²⁰.

Este instrumento fue específicamente desarrollado para comparar satisfacción al tratamiento en adultos y niños/cuidadores que recibían tratamiento intravenoso con IgG intrahospitalario y los que recibían tratamiento intravenoso con IgG en su domicilio.

El LQI está comprendido por 15 elementos, con apreciaciones que deben efectuarse en una escala de 7 puntos que va desde muy bueno (= 7) a muy mala (= 1). Tabla 1.

Los puntos a evaluar fueron generados a partir de la revisión de la literatura y entrevistas estructuradas con médicos, enfermeras, pacientes y familias involucradas.

El LQI está compuesto por 4 dominios que evalúan diferentes esferas: Factor I: (ítems 4, 7, 9, 12, 14, 15) aspectos relacionados con la interferencia del tratamiento con las actividades de la vida diaria. Factor II: (ítems 1, 2, 3, 10) evalúa problemas relacionados con la terapia. Factor III: (ítems 5, 6, 8) relacionados con el ajuste de la terapia. Factor IV: (ítems 11, 13) relacionados con los costos².

El cuestionario SF-36, es un formulario utilizado para medir la calidad de vida relacionada con la salud, es aplicable a población general y pacientes mayores de 16 años, se usa en estudios descriptivos y de evaluación. Está compuesto por 36 ítems que valoran los estados positivos y negativos de la salud.

El cuestionario cubre ocho categorías, que representan los conceptos de salud usados con más frecuencia en los principales cuestionarios de salud, así como los aspectos más relacionados con la enfermedad y el tratamiento. Las 36 preguntas del instrumento cubren las siguientes dimensiones: Función física, Rol físico, Dolor corporal, Salud general, Vitalidad, Función social, Rol emocional y Salud mental. Además de los ocho conceptos de salud, la SF-36 incluye el concepto general de cambios en la percepción del estado de salud actual y del año anterior. La respuesta a esta pregunta describe la transición de la percepción respecto al mejoramiento o empeoramiento del estado de salud²³.

Las escalas del SF-36 están ordenadas de manera que a mayor puntuación mejor es el estado de salud. Con la suma de las puntuaciones que componen la escala se debe obtener puntuaciones en una escala entre 0 y 100.

TABLA 1. LIFE QUALITY INDEX. INDICE DE CALIDAD DE VIDA. Mi tratamiento actual con IgG

1	Es practico	=	7	6	5	4	3	2	1	=	No es practico
2	No es dolorosa en absoluto	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Doloroso
3	Ha mejorado mi salud	=	7	6	5	4	3	2	1	=	No ha mejorado mi salud
4	No interfiere con mi vida social/familiar	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Interfiere con mi vida social/familiar
5	No interfiere con mi trabajo/escuela	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Interfiere con mi trabajo/escuela
6	Se administra en un lugar en donde me siento cómodo	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Se administra en un lugar en donde me siento incomodo
7	No requiere de demasiado tiempo de espera previo al inicio.	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Requiere demasiado tiempo de espera previo al inicio
8	Se administra en un ambiente agradable	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Se administra en un ambiente desagradable
9	En mi opinión, vale la pena	=	7	6	5	4	3	2	1	=	En mi opinión es una pérdida de tiempo
10	No me hace sentir ansioso o nervioso	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Me hace sentir ansioso o nervioso
11	No me parece que sea demasiado caro	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Me parece demasiado caro
12	No me hace demasiado dependiente de los demás	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Me hace demasiado dependiente de los demás
13	Requiere muy poco tiempo de viaje y costo	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Requiere de mucho tiempo de viaje y costo
14	No limita mi libertad para hacer viajes o mudarme	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Limita mi libertad para hacer viajes o mudarme
15	Se programa de acuerdo a mi conveniencia	=	7	6	5	4	3	2	1	=	No se programa de acuerdo a mi conveniencia

CALIDAD DE VIDA

La OMS (Organización Mundial de la Salud) a través de un grupo de trabajo denominado “The WHOQOL Group” (World Health Organization Quality Of Life–WHOQOL) propuso una definición propia de calidad de vida después de revisar estudios comparativos e internacionales.

Previa a la definición, los investigadores explicitaron algunas de las características del constructo, tales como que (a) la CV es subjetiva. Se distingue la percepción de condiciones objetivas (por Ej. Recursos materiales) y condiciones subjetivas

(satisfacción con ese recurso) (b) la naturaleza multidimensional de la CV e (c) incluye tanto funcionamientos positivos como dimensiones negativas.

Bajo este marco, la CV es definida como la percepción individual de la posición en la vida en el contexto de la cultura y sistema de valores en el cual se vive y su relación con las metas, expectativas, estándares e intereses.

El modelo planteado por la Organización Mundial de la Salud, a través del grupo WHOQOL, puede ser diagramado tal como se observa en la figura 1³.

Figura 1. Diagrama del modelo conceptual de la OMS.



Esta definición conceptual diferencia claramente las evaluaciones de la persona de su funcionamiento objetivo, capacidades y conductas y los auto-reportes subjetivos, en términos de satisfacción / insatisfacción, con estas conductas, estado o capacidades.

Este modelo presentado por la OMS no es el único, ni ha logrado el consenso de todos los investigadores. Pese a esto, cabe destacar la importancia que en este concepto se otorga a la influencia que ciertos factores tienen en la percepción individual, tales como las metas, las expectativas, estándares e intereses, los que estarían directamente relacionados con la evaluación que se haga en el área y a los factores que en ella inciden, siendo por ende, más que los valores, el factor principal modulador de la evaluación de la CV, el proceso cognitivo de la evaluación.

A lo largo del tiempo se han propuesto diferentes conceptos de calidad de vida, algunos de ellos se muestran en la siguiente tabla. Tabla 2.

Tabla 2. Diversas definiciones para el concepto de calidad de vida.

REFERENCIA	DEFINICION PROPUESTA
Shaw (1977)	Define la calidad de vida de manera objetiva y cuantitativa, diseñando una ecuación que determina la calidad de vida individual: $QL = NE \times (H+S)$, en donde NE representa la dotación natural del paciente, H la contribución hecha por su hogar y su familia a la persona y S la contribución hecha por la sociedad. Críticas: la persona no evalúa por sí misma, segundo, no puede haber cero calidad de vida.
Hornquist (1982)	Define en términos de satisfacción de necesidades en las esferas física, psicológica, social, de actividades, material y estructural.
Calman (1987)	Satisfacción, alegría, realización y la habilidad de afrontar. Medición de la diferencia, en un tiempo, entre la esperanza y expectativas de una persona con su experiencia individual presente.
Opong et al (1987)	Condiciones de vida o experiencias de vida.
Ferrans (1990)	Calidad de vida general definida como el bienestar personal derivado de la satisfacción o insatisfacción con áreas que son importantes para él o ella.
Bigelow et al (1991)	Ecuación de donde se balancean la satisfacción de necesidades y la evaluación subjetiva de bienestar.
Martin & Stockler (1998)	Tamaño de la brecha entre las expectativas individuales y la realidad a menor intervalo, mejor calidad de vida.
Haas (1999)	Evaluación multidimensional de circunstancias individuales de vida en el contexto cultural y valórico al que se pertenece.
Lawton (2001)	Evaluación multidimensional, de acuerdo a criterios intrapersonales y socio – normativos, del sistema personal y ambiental de un individuo.

Tabla 2. Tomado de la referencia 21

Tal como se puede apreciar, no existen criterios únicos para definir la CV, sin embargo, aparecen como patrones comunes palabras tales como bienestar, satisfacción, multidimensional, subjetivo/objetivo, que parecen dar un marco común a la diversidad de definiciones, pudiéndose llegar a una definición global de CV como el nivel percibido de bienestar derivado de la evaluación que realiza cada persona de elementos objetivos y subjetivos en distintas dimensiones de su vida. Al ser una medida de auto reporte se centra preferentemente en la evaluación que una persona hace de su nivel de bienestar y satisfacción. El resultado final de esta evaluación es producto de una diversidad de agentes que actúan en la percepción que un individuo tiene sobre su CV, constituyéndose en un abordaje multidimensional, ya que se conjugan diversas valoraciones que hace el propio sujeto sobre las distintas aristas de su vida y de qué manera percibe bienestar o malestar referente a ellas.

La CV relacionada con la salud, al referirnos al nivel de bienestar derivado de la evaluación que la persona realiza de diversos dominios de su vida, considerando el impacto que en éstos tiene su estado de salud (Urzúa, 2010)³.

Los instrumentos específicos para evaluar la calidad de vida, están dirigidos a una enfermedad y sus dimensiones intentan profundizar en aspectos de la calidad de vida relacionada con la salud de un síntoma, proceso agudo o crónico, capturando con mayor precisión el impacto de los tratamientos y de las intervenciones sanitarias²².

3. JUSTIFICACIÓN.

No existe un estudio en México en el cual se evalúe la calidad de vida en pacientes con inmunodeficiencia primaria en tratamiento sustitutivo con IGIV mediante el uso del cuestionario LQI. Actualmente se utiliza el cuestionario SF-36 para valorar la calidad de vida en estos pacientes, el cual no es específico ya que es utilizado en una amplia gama de patologías, ya que no se contaba con una herramienta que estuviera dirigida específicamente.

En la actualidad se encuentra disponible el cuestionario ILQ el cual es específico para evaluar calidad de vida y satisfacción del tratamiento sustitutivo en pacientes con inmunodeficiencias primarias, el cual no se ha utilizado en población mexicana y este podría ser una mejor herramienta para la evaluación de la calidad de vida.

4. OBJETIVOS

a) General.

Determinar el nivel de calidad de vida en pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria que se encuentran en tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv utilizando el cuestionario “Life Quality Index” (LQI).

b) Específicos.

- Identificar aquellos aspectos en los cuales los pacientes con inmunodeficiencias primarias en tratamiento sustitutivo perciben afectada su calidad de vida y la satisfacción con el tratamiento, para así poder implementar medidas que mejoren dichos aspectos.
- Comparar los resultados obtenidos tras la aplicación de los cuestionarios ILQ y SF-36 para así poder determinar cuál es más útil para la medición de la calidad de vida y satisfacción al tratamiento y poder utilizar esta herramienta como parte del seguimiento de nuestros pacientes.

5. HIPÓTESIS.

HIPÓTESIS. La calidad de vida en los pacientes con inmunodeficiencia primaria en tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv se encuentra alterada.

HIPÓTESIS NULA. No existe alteración en la calidad de vida de los pacientes con inmunodeficiencia primaria en tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv.

6. METODOLOGÍA.

a) Criterios de inclusión.

- Hombres y mujeres.
- De cualquier edad.
- Con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria (IDP).
- En tratamiento sustitutivo con gammaglobulina IV.
- Derechohabientes del ISSSTE.
- En seguimiento por el servicio de Inmunología Clínica y Alergia.
- Que acepten participar en el estudio.

b) Criterios de exclusión.

Pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria:

- Que se encuentren en tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv de manera irregular.
- Que no acepten participar en el estudio.
- Que no acepten tratamiento.
- Que no reciban inmunoglobulina IV.

c) Criterios de eliminación.

- Pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria de cualquier edad que se encuentren en tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv que no acudan regularmente a aplicación de su tratamiento.

d) Definición de variables.

Variable	Definición conceptual	Definición operativa	Unidad de variable	Tipo de variable
Edad	Estado de desarrollo corporal semejante, desde el punto de vista de los exámenes físicos y de laboratorio, a lo que es normal para un hombre o una mujer con el mismo tiempo de vida cronológica	Número de años vividos, consignada en el expediente.	Números arábigos (años).	Ordinal.
Genero	Clasificación del sexo de una persona en masculino o femenino. Sexo particular de una persona	Sexo consignado en el expediente.	1: Hombre 2: Mujer	Nominal dicotómica.
Calidad de vida	La percepción individual de la	La percepción individual de la posición en la vida	Números arábigos	Ordinal

	posición en la vida en el contexto de la cultura y sistema de valores en el cual se vive y su relación con las metas, expectativas, estándares e intereses.	en el contexto de la cultura y sistema de valores en el cual se vive y su relación con las metas, expectativas, estándares e intereses. Se medirá a través de la aplicación del cuestionario "Life Quality Index" (ILQ).	(escala de 0 a 100).
Satisfacción al tratamiento	Medida de resultado de la actividad asistencial	Medida de resultado de la actividad asistencial.	Números arábigos (escala de 0 a 100) Ordinal

e) Métodos.

De acuerdo a los criterios de inclusión, se aplicaran los cuestionarios LQI (anexo 3) y SF-36 (anexo 4) a los pacientes que acepten participar en el estudio y previa explicación del mismo y firma de consentimiento informado, para el caso de los menores de edad, el cuestionario LQI será llenado por los cuidadores. Los datos obtenidos serán recolectados en hojas automatizadas de Excel, donde se integraron los datos para el análisis estadístico.

f) Análisis estadístico.

Los datos recolectados en Excel posteriormente serán analizados con el software SPSS versión 16 para Windows y Statical. El análisis estadístico de los resultados se realizará con Estadística Descriptiva, con gráficos, se aplicaran análisis de correlación, varianza y Estadística paramétrica y no paramétrica.

7. CONSIDERACIONES ÉTICAS.

El protocolo será sometido al Comité de Ética y Bioseguridad del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional "20 de Noviembre ISSSTE; comprendido el estudio en el Reglamento de la Ley General de Salud y la Declaración de Helsinki modificada en la 52 Asamblea General, Edimburgo Escocia, Octubre 2000. Nota de Clarificación sobre el párrafo 29, añadida por la Asamblea General, Washington, 2002 (24, 25, 26, 27, 28) solicitando el consentimiento informado por escrito y firmado por el paciente, padre o tutor, persona o responsable legal explicando claramente que en caso de que no desee participar no tendrá ninguna repercusión, el objetivo del estudio, los procedimientos que se realizarán y que estos no tienen ningún efecto nocivo a su salud. Se anexará la carta de consentimiento informado. La información recabada de los expedientes, consulta médica y los resultados obtenidos de los casos clínicos

procesarán en forma confidencial y se presentarán en forma anónima, antes de ingresar al estudio.

Se anexan la carta de consentimiento informado (anexo 1) y hoja de aviso de privacidad (anexo 2).

8. CONSIDERACIONES DE BIOSEGURIDAD.

El presente estudio se llevara a cabo a través de la aplicación de cuestionarios en los que se evaluara la calidad de vida y no se realizaran intervenciones invasivas ni se administrara ningún fármaco nuevo para el paciente ni ningún estudio que implique riesgo alguno para los pacientes.

9. RECURSOS.

a) Materiales.

- Computadora
- Impresora
- Hojas de captura de datos
- Cuestionarios LQI
- Cuestionario SF – 36

b) Humanos.

Nombre	Cargo	Función
Dra. María Eugenia Vargas Caamaño	Jefa de Servicio Inmunología Clínica y Alergia, CMN 20 de Noviembre, ISSSTE. Profesora Titular del Curso Universitario de Inmunología Clínica y Alergia, UNAM.	Asesor experto y metodológico, recolección de bibliografía, diseño del estudio, interpretación y análisis de resultados.
Dra. María Isabel Castrejón Vázquez	Médica adscrita al Servicio de Inmunología Clínica y Alergia, CMN 20 de Noviembre, ISSSTE. Profesora Adjunta del Curso Universitario de Inmunología Clínica y Alergia, UNAM.	Asesor experto y metodológico, recolección de bibliografía, diseño del estudio, interpretación y análisis de resultados.
Dr. Emmanuel Alcázar Casarín	Residente de Inmunología Clínica y Alergia, CMN 20 de Noviembre, ISSSTE.	Investigación bibliográfica, reclutamiento y selección de expedientes a revisar. Elaboración protocolo. Elaboración y llenado de cédulas de recolección de datos. Análisis estadístico. Redacción del manuscrito final.

10. RESULTADOS.

Se realizó un estudio prospectivo, transversal, que incluyó 20 pacientes del CMN 20 de Noviembre, en el periodo de mayo a agosto de 2015 que cumplieron con los criterios de inclusión. El rango de edad fue de 1 año 7 meses a 70 años, fueron 12 mujeres y 8 hombres; las patologías por las cuales los pacientes recibían tratamiento sustitutivo con gammaglobulina IV fueron inmunodeficiencia común variable y deficiencia selectiva de subclases de inmunoglobulinas, con una dosis entre 6 y 54 gramos de gammaglobulina IV la cual se administraba de manera mensual en todos los casos, el tiempo de aplicación del tratamiento varió de los 2 meses hasta los 16 años, el lugar de aplicación del tratamiento fue hospitalización del CMN 20 de Noviembre en el 83 % de los casos, el porcentaje restante recibía tratamiento en hospitales de segundo nivel de atención del interior de la república.

La obtención de la información se realizó mediante el llenado del cuestionario “Life Quality Index” (LQI) y el cuestionario SF-36 por los pacientes sujetos del estudio o bien por sus cuidadores en el caso de los niños, lo anterior previa autorización por medio de consentimiento informado y aviso de privacidad para protección de datos. Una vez recolectados los datos, se vaciaron en tablas en formato de Excel en donde para ambos cuestionarios se realizó una transformación de las repuestas para ser interpretadas en valores numéricos en escala de 0 a 100.

Para el cuestionario LQI, las respuestas obtenidas se dividen en 4 factores de la siguiente manera:

- Factor I: aspectos relacionados con la interferencia del tratamiento con las actividades de la vida diaria.
- Factor II: aspectos o problemas relacionados con la terapia.
- Factor III: aspectos relacionados con el ajuste de la terapia.
- Factor IV: aspectos relacionados con los costos.

Para el cuestionario SF-36, las respuestas obtenidas se dividen en 8 dimensiones de la siguiente manera:

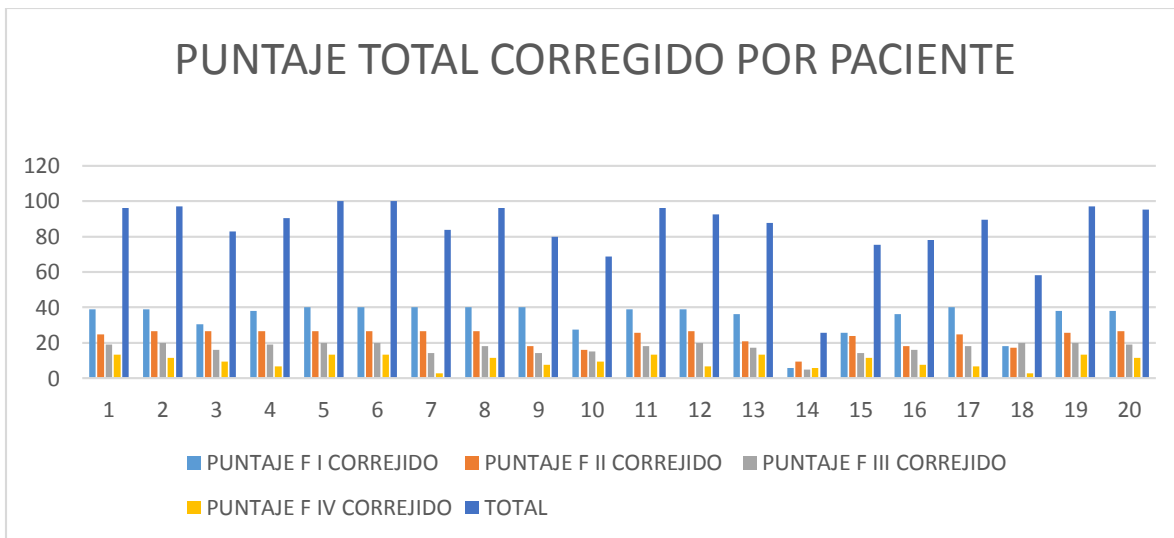
- Dimensión 1: función física.
- Dimensión 2: rol físico.
- Dimensión 3: dolor corporal.
- Dimensión 4: estado de salud general.
- Dimensión 5: vitalidad.
- Dimensión 6: función social.
- Dimensión 7: rol social.
- Dimensión 8: salud mental.

Además el formato SF-36 incluye un ítem adicional que no forma parte de ninguna dimensión y que mide el cambio de la salud en el tiempo (percepción del individuo de su estado de salud actual comparado con el de un año previo). A su vez la suma de las diferentes dimensiones da como resultado 2 dominios principales: dominio físico y dominio mental.

El cuestionario LQI fue aplicado al 100 % de los participantes del estudio, sin embargo por cuestiones de normatividad el formato SF-36 únicamente fue aplicado a los participantes mayores de 16 años de edad (65 %).

Con respecto al cuestionario LQI, se obtuvieron los siguientes resultados:

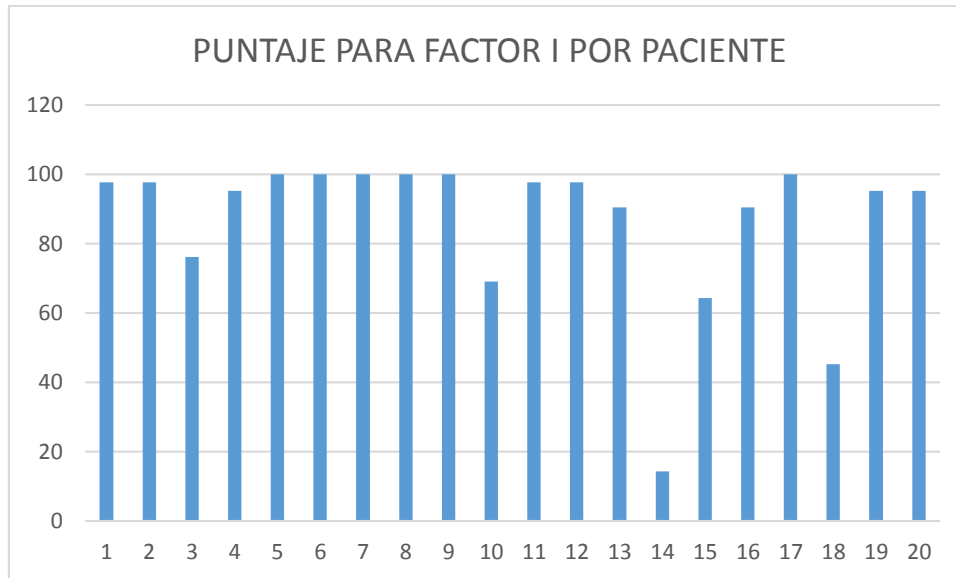
1.- En una escala de 0 a 100, los valores mínimos y máximos obtenidos fueron de 25.71 a 100 puntos respectivamente, con un puntaje promedio de 84.52, debiendo interpretar este valor como el porcentaje de satisfacción o de calidad de vida de los pacientes con inmunodeficiencia primaria que reciben tratamiento sustitutivo con gammaglobulina IV (GRAFICA 1).



GRAFICA 1. Puntaje total corregido en escala a 100 puntos por paciente.

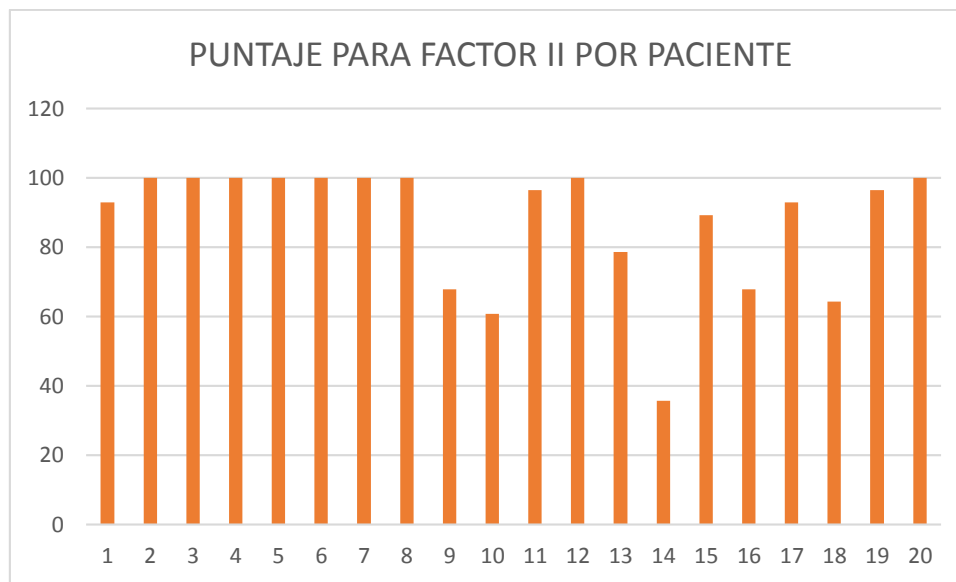
2.- En lo correspondiente al puntaje obtenido por cada factor, se encontraron los siguientes resultados:

- Para el factor I en una escala de 0 a 100, el valor mínimo fue de 14.28 y el valor máximo de 100, con un puntaje promedio de 86.30 (GRAFICA 2).



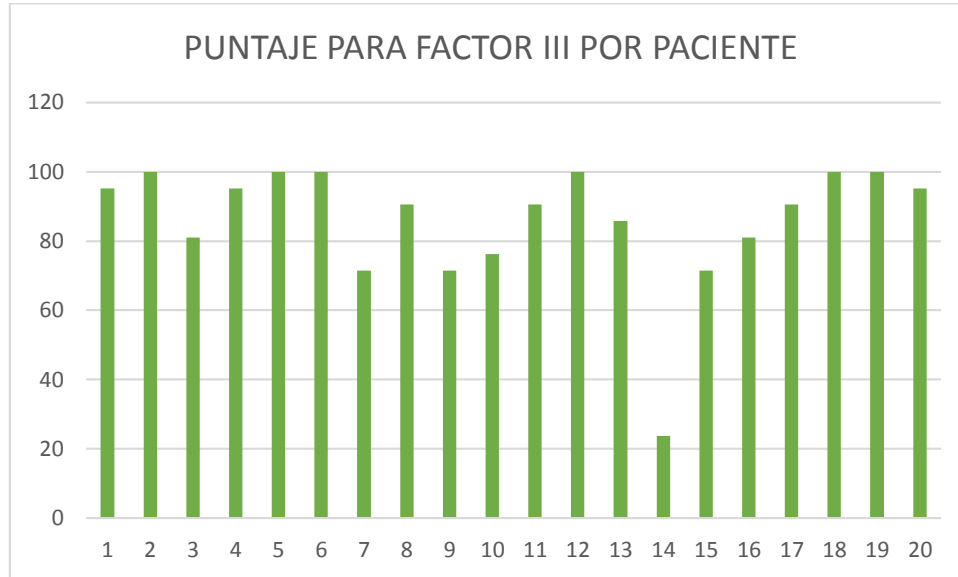
GRAFICA 2. Puntaje obtenido en cuestionario LQI para factor I por paciente.

- Para el factor II, el valor mínimo obtenido fue de 35.71 y un máximo de 100, con un promedio de 89.28 (GRAFICA 3).



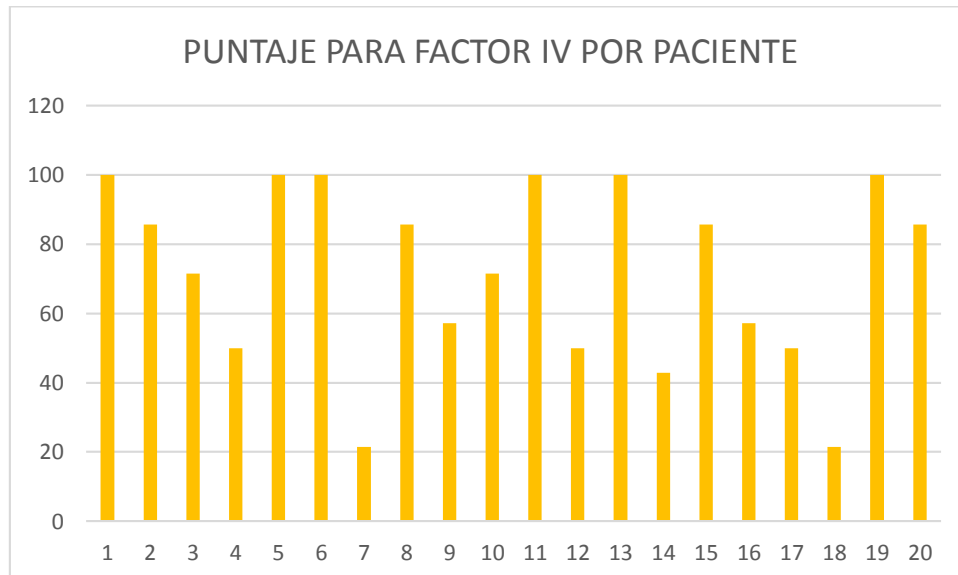
GRAFICA 3. Puntaje obtenido en cuestionario LQI para factor II por paciente.

- Para el factor III, el mínimo obtenido fue de 23.80 y el máximo de 100, con promedio de 85.95 (GRAFICA 4).



GRAFICA 4. Puntaje obtenido en cuestionario LQI para factor III por paciente.

- Para el factor IV, el mínimo fue de 21.42 y un máximo de 100, con promedio de 71.78 (GRAFICA 5).



GRAFICA 5. Puntaje obtenido en cuestionario LQI para factor IV por paciente.

Analizando los 4 factores con respecto a la satisfacción al tratamiento recibido con gammaglobulina IV, al menos el 80 % de los pacientes considera que su terapia no interfiere con las actividades de la vida diaria (factor I) o bien lo hace en menos del 20 % , el mismo porcentaje de pacientes no presenta problemas significativos relacionados con la terapia al obtener 80 puntos o más para dicho factor (factor III); para el 30 % de los pacientes el tratamiento interfiere o representa algún problema relacionado con la manera de recibirlo (factor II), es decir presentan un puntaje menor de 80. Para el cuarto ítem al menos el 70 % de los pacientes considera que el costo es importante, sin embargo este punto es muy subjetivo por lo que coincidimos con lo reportado en la literatura, es decir que este punto tal vez debería de ser eliminado del cuestionario.

A continuación se muestran los resultados obtenidos por cada factor del cuestionario LQI.

FACTOR I. Aspectos relacionados con la interferencia del tratamiento con las actividades de la vida diaria.							
PACIENTE	ITEM 4	ITEM 7	ITEM 9	ITEM 12	ITEM 14	ITEM 15	PROMEDIO
1	100	85.71	100	100	100	100	97.6183333
2	100	100	85.71	100	100	100	97.6183333
3	100	85.71	100	28.57	85.71	57.14	76.1883333
4	100	100	100	100	85.71	85.71	95.2366667
5	100	100	100	100	100	100	100
6	100	100	100	100	100	100	100
7	100	100	100	100	100	100	100
8	100	100	100	100	100	100	100
9	100	100	100	100	100	100	100
10	57.14	42.85	85.71	71.42	71.42	85.71	69.0416667
11	85.71	100	100	100	100	100	97.6183333
12	100	85.71	100	100	100	100	97.6183333
13	71.42	85.71	100	100	85.71	100	90.4733333
14	14.28	14.28	14.28	14.28	14.28	14.28	14.28
15	57.14	14.28	100	100	85.71	28.57	64.2833333
16	100	57.14	100	100	85.71	100	90.475
17	100	100	100	100	100	100	100
18	14.28	28.57	100	14.28	14.28	100	45.235
19	100	71.42	100	100	100	100	95.2366667
20	100	71.42	100	100	100	100	95.2366667
PROMEDIO	84.9985	77.14	94.285	86.4275	86.4265	88.5705	86.308

Ítem 4: no interfiere con mi vida social o familiar, ítem 7: no requiere demasiado tiempo de espera previo al inicio, ítem 9: en mi opinión vale la pena, ítem 12: no me hace demasiado dependiente de los demás, ítem 14: no limita mi libertad para hacer viajes o mudarme, ítem 15: se programa de acuerdo a mi conveniencia.

FACTOR II. : Aspectos o problemas relacionados con la terapia.

PACIENTE	ITEM 1	ITEM 2	ITEM 3	ITEM 10	PROMEDIO
1	100	71.42	100	100	92.855
2	100	100	100	100	100
3	100	100	100	100	100
4	100	100	100	100	100
5	100	100	100	100	100
6	100	100	100	100	100
7	100	100	100	100	100
8	100	100	100	100	100
9	57.14	57.14	100	57.14	67.855
10	42.85	57.14	85.71	57.14	60.71
11	100	100	100	85.71	96.4275
12	100	100	100	100	100
13	71.42	85.71	85.71	71.42	78.565
14	14.28	14.28	100	14.28	35.71
15	85.71	85.71	85.71	100	89.2825
16	14.28	57.14	100	100	67.855
17	71.42	100	100	100	92.855
18	14.28	100	100	42.85	64.2825
19	100	100	85.71	100	96.4275
20	100	100	100	100	100
PROMEDIO	78.569	86.427	97.142	86.427	87.14125

Ítem 1: es práctico, ítem 2: no es doloroso en absoluto, ítem 3: ha mejorado mi salud, ítem 10: no me hace sentir ansioso o nervioso.

FACTOR III. Aspectos relacionados con el ajuste de la terapia.

PACIENTE	ITEM 5	ITEM 6	ITEM 8	PROMEDIO
1	100	100	85.71	95.2366667
2	100	100	100	100
3	42.85	100	100	80.95
4	85.71	100	100	95.2366667
5	100	100	100	100
6	100	100	100	100
7	14.28	100	100	71.4266667
8	71.42	100	100	90.4733333
9	57.14	100	57.14	71.4266667
10	28.57	100	100	76.19
11	85.71	100	85.71	90.4733333
12	100	100	100	100
13	85.71	85.71	85.71	85.71
14	14.28	14.28	42.85	23.8033333

15	14.28	100	100	71.4266667
16	85.71	100	57.14	80.95
17	71.42	100	100	90.4733333
18	100	100	100	100
19	100	100	100	100
20	85.71	100	100	95.2366667
PROMEDIO	72.1395	94.9995	90.713	85.9506667

Ítem 5: no interfiere con mi trabajo/escuela, ítem 6: se administra en un lugar en donde me siento cómodo, ítem 8: se administra en un ambiente agradable.

FACTOR IV. Aspectos relacionados con los costos.

PACIENTE	ITEM 11	ITEM 13	PROMEDIO
1	100	100	100
2	85.71	85.71	85.71
3	100	42.85	71.425
4	14.28	85.71	49.995
5	100	100	100
6	100	100	100
7	14.28	28.57	21.425
8	100	71.42	85.71
9	14.28	100	57.14
10	57.14	85.71	71.425
11	100	100	100
12	14.28	85.71	49.995
13	100	100	100
14	42.85	42.85	42.85
15	100	71.42	85.71
16	14.28	100	57.14
17	14.28	85.71	49.995
18	14.28	28.57	21.425
19	100	100	100
20	71.42	100	85.71
PROMEDIO	62.854	80.7115	71.78275

Ítem 11: no me parece que sea demasiado caro, ítem 13: requiere muy poco tiempo de viaje y costo.

En general solo el ítem 1 (practicidad del tratamiento), ítem 5 (interferencia con trabajo o escuela), ítem 7 (tiempo de espera previo al inicio de administración del fármaco) e ítem 11 (costo) son los que obtuvieron puntajes más bajos comparados con el resto de los grupos.

Con respecto al cuestionario SF-36, se obtuvieron los siguientes resultados:

Se aplicó el cuestionario a 13 pacientes, 9 mujeres (69.2%), 4 hombres (30.8%), con edad promedio de 43.6 años. La puntuación más alta se obtuvo con el rol correspondiente a rol mental con 73.38% (cuadro 5). Las áreas con mayor deterioro fueron: salud general (56.9%), vitalidad 61.05% y dolor corporal (68.65%). El 76.9% de los pacientes refirió mejoría del estado de salud actual en 100 % con respecto al año previo y el 23 % de los pacientes refirió tener su estado de salud más o menos igual al año previo. Aunque los datos obtenidos con el formato SF-36 para el resto de las áreas parece ser alentador, al compararlo con los índices establecidos para población mexicana, en realidad se encuentran por debajo de lo esperado, excepto para función social y salud mental así como contradictoriamente en la percepción del estado de salud en general.

Puntuación en cada una de las dimensiones del cuestionario SF-36 en 23 pacientes con inmunodeficiencia primaria que reciben tratamiento sustitutivo

PACIENTE	FUNCIÓN FÍSICA	DESEMPEÑO FÍSICO	DOLOR CORPORAL	SALUD GENERAL	VITALIDAD	FUNCIÓN SOCIAL	ROL EMOCIONAL	SALUD MENTAL	TRANSICIÓN	DIMENSIÓN A: SALUD FÍSICA	DIMENSIÓN B: SALUD MENTAL	CALIFICACIÓN TOTAL
3	100	100	100	60	57.5	75	100	87	100	83.5	75.9	86.5
5	100	100	80	45	78.7	62.5	100	100	100	80.75	77.25	86.8
6	70	100	45	50	52.5	75	100	96	50	63.5	74.7	73
7	100	100	100	85	95	75	100	100	100	96	91	95.9
9	65	100	70	45	52.5	87.5	100	100	100	66.5	77	75
12	75	100	55	25	47.5	62.5	66.6	62	50	60.5	52.7	62.7
13	80	0	67.5	30	52.5	62.5	0	46	50	46	38.2	47.2
14	80	100	22.5	45	47.5	75	100	50	100	59	63.5	68.3
16	100	100	90	75	78.7	100	100	96	100	88.7	89.9	93.0
17	100	100	100	95	78.7	100	100	100	100	94.7	94.7	96.9
18	90	100	22.5	70	47.5	100	100	75	100	66	78.5	79.4
19	45	25	40	65	47.5	87.5	66.6	54	100	44.5	64.1	52.5
20	100	100	100	50	57.5	87.5	100	87	100	81.5	76.4	85.8
PROMEDIO	85	86.5	68.6	56.9	61.0	80.7	87.1	81	88.4	71.6	73.3	77.1

Comparación de resultados obtenidos con los Índices de resumen del formato SF-36 para población mexicana

	Función física	Desempeño físico	Dolor corporal	Salud general	vitalidad	Función social	Rol emocional	Salud mental	Componente de escala física	Componente de escala mental
Todas las edades (población mexicana)	89.6	88.7	85.5	52.2	70.7	75.1	88.9	72.1	79	76.7
Pacientes estudiados	85	86.5	68.65	56.92	61.05	80.76	87.17	81	71.63	73.38

11. DISCUSIÓN.

La calidad de vida y la satisfacción al tratamiento dependen de una percepción subjetiva del estado de salud y su impacto en el ámbito físico, social y mental. Es importante evaluar periódicamente el estado de calidad de vida y satisfacción al tratamiento en los pacientes con inmunodeficiencia primaria para poder detectar aquellos factores en los que el paciente se siente más comprometido y tratar de implementar alternativas para mejorar dichos factores y tener entonces un impacto positivo en la salud de nuestros pacientes, dichas alternativas deberán incluir modificaciones en el proceso que involucra desde la recepción del paciente en el área de hospitalización hasta el inicio del tratamiento, considerando que un porcentaje de los pacientes refiere demasiado tiempo de espera para iniciar su tratamiento con gammaglobulina IV. Así mismo sabemos que existen otras alternativas para tratamiento sustitutivo con otras formas de gammaglobulina las cuales se aplican de manera subcutánea, las cuales podrían ayudar a que los pacientes consideren más práctico su tratamiento al no tener que ser hospitalizado para recibir el tratamiento, así como mayor disposición del tiempo y con ello un impacto significativo en el área laboral, escolar, social y mental, por otra parte la implementación de otras vías de administración mejoraría lo relacionado a la comodidad y al ambiente en donde se recibe el tratamiento así como disminución de costos y posibles complicaciones para la salud que están implícitas en pacientes con hospitalizaciones frecuentes.

12. CONCLUSIÓN

Los pacientes con inmunodeficiencia primaria que reciben tratamiento sustitutivo con gammaglobulina IV en su mayoría están satisfechos con el tratamiento, sin embargo presentan deterioro de la calidad de vida, sobre todo en el concepto general de salud,

vitalidad y dolor corporal. Es importante mencionar que a pesar de la satisfacción con el tratamiento, los puntajes obtenidos en el LQI con respecto a la practicidad del mismo, el dolor durante la infusión y la interferencia con sus actividades de la vida diaria son factores que merman la calidad de vida de nuestros pacientes, por lo que es conveniente ofrecer alternativas ya existentes para recibir tratamiento sustitutivo con gammaglobulina, las cuales resultan más prácticas para los pacientes y con menos interferencia en sus actividades.

Con respecto al tratamiento recibido no se encontraron comorbilidades asociadas a la terapia así como no se han registrado ingresos hospitalarios de los pacientes estudiados por algún motivo infeccioso, neoplásico o de cualquier otra índole. En comparación con un estudio realizado en un centro de tercer nivel de atención médica de México, en el cual la población fue muy similar, no encontramos alteración en la función renal en nuestros pacientes ni tampoco enfermedad neoplásica o infecciosa concomitante.

13. ANEXOS.

ANEXO.1

CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACIÓN PARA PARTICIPAR EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN EN SALUD.

NOMBRE DEL ESTUDIO: CALIDAD DE VIDA EN INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS CON TRATAMIENTO SUSTITUTIVO

Lugar y fecha:

Por favor tome todo el tiempo que sea necesario para leer este documento, pregunte al investigador sobre cualquier duda que tenga, para decidir si participa o no deberá tener el conocimiento suficiente acerca de los beneficios y riesgos del presente estudio de investigación.

Estimado Señor (a): _____, se le invita a participar en el estudio arriba mencionado, que se desarrollará en el CMN "20 de Noviembre", cuyo objetivo será el de determinar el nivel de calidad de vida en pacientes con diagnóstico de inmunodeficiencia primaria que se encuentran en tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv utilizando el cuestionario "Life Quality Index". Lo anterior con la finalidad de tomar acciones dirigidas a mejorar o modificar, cuando sea necesario, la forma en la que se me proporciona este tratamiento.

Su participación en el estudio consiste en: responder a dos cuestionarios impresos (cuestionario LQI y cuestionario SF-36).

BENEFICIOS: los resultados obtenidos podrían ayudar a mejorar las condiciones en las que actualmente recibe el tratamiento sustitutivo con gammaglobulina iv, así como implementar nuevas vías de tratamiento. Gracias a su participación altruista se puede beneficiar su comunidad o los pacientes, al implementar vías de administración diferentes para el tratamiento sustitutivo de esta enfermedad.

RIESGOS: Su participación no conlleva riesgo alguno para su salud.

PARTICIPACIÓN:

Su participación es VOLUNTARIA, usted puede decidir libremente participar o no, esto no afectará su derecho para recibir atención médica en el CMN "20 de Noviembre", si participa, puede retirarse del estudio en el momento en que lo desee sin que esto influya sobre el tratamiento habitual que le ofrece el hospital para su enfermedad de base.

MANEJO DE LA INFORMACION.

En la recolección de datos personales se siguen todos los principios que marca la ley (art. 6): Licitud, calidad, consentimiento, información, finalidad, lealtad, proporcionalidad y responsabilidad. Se han implementado las medidas de seguridad, técnicas, administrativas y físicas necesarias para proteger sus datos personales y evitar daño, pérdida, alteración, acceso o tratamiento no autorizado. Su nombre no será usado en ninguno de los cuestionarios, no contendrán ninguna información personal, sus datos se identificarán con el número de expediente y se codificarán con un número de serie para evitar cualquier posibilidad de identificación. Los códigos que identifican su muestra o información estarán solo disponibles a los investigadores titulares quienes están obligados por ley a no divulgar su identidad. Usted podrá tener acceso a la información sobre este estudio en caso de solicitarlo.

PARTICIPANTE.

Confirmando haber recibido información suficiente y clara sobre el estudio propuesto, doy mi autorización para ser incluido en este proyecto de investigación, reservándome el derecho de abandonarlo en cualquier momento si así lo decido.

Así mismo manifiesto que se ha obtenido el ASENTIMIENTO del menor a mi custodia, para participar voluntariamente en el proyecto de investigación.

Nombre y firma del Participante o Representante legal.

Parentesco: _____

Domicilio: _____

TESTIGOS:

(1) Nombre y firma

Parentesco: _____

Domicilio: _____

(2) Nombre y firma

Parentesco: _____

Domicilio: _____

INVESTIGADOR O MÉDICO QUE INFORMA: Yo Emmanuel Alcázar Casarín, Le he explicado al Sr (a) _____, la naturaleza y los propósitos de la investigación, así como los riesgos y beneficios que implica su participación. He dado respuesta a todas sus dudas, y le he preguntado si ha comprendido la información proporcionada, con la finalidad de que pueda decidir libremente participar o no en este estudio. Acepto que he leído, conozco y me apegó a la normatividad correspondiente para realizar investigación con seres humanos, que pondré el bienestar y la seguridad de los pacientes sujetos de investigación, por encima de cualquier otro objetivo.

INVESTIGADOR RESPONSABLE: Dra. María Eugenia Vargas Camaño, Dr. Emmanuel Alcázar Casarín

Teléfono de contacto: 52-00-50-03 Ext. 14523

El documento se expide por duplicado, entregando una copia al participante.

ANEXO. 2

AVISO DE PRIVACIDAD

TITULO DEL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN: CALIDAD DE VIDA EN INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS CON TRATAMIENTO SUSTITUTIVO

Número de registro: _____

El presente Aviso de Privacidad tiene como objeto informarles sobre el tratamiento que se le dará a sus datos personales cuando los mismos son recabados, utilizados y almacenados.

Investigador responsable de recabar sus datos personales, de su uso y protección:

Nombre: Emmanuel Alcázar Casarín

Domicilio: Av. Félix Cuevas 540, Col. Del Valle, C.P. 03229, Delegación Benito Juárez, México, D.F

Teléfono: Teléfono 52-00-50-03 Ext. 14523 Correo electrónico: alcasarin@hotmail.com

Su información personal será utilizada con la finalidad de estar en contacto con usted para informarle sobre los resultados de la investigación así como para evaluar la calidad del servicio brindado y en caso necesario para informarle de valoraciones complementarias, para lo cual requerimos obtener los siguientes datos personales: nombre de usted o de su hijo (a) en caso de que este sea menor de edad, genero, edad y teléfono, estos datos son considerados como sensibles de acuerdo a la Ley Federal de Protección de Datos Personales en Posesión de los Particulares.

Es importante que usted sepa que todo el equipo de investigación que colabora en este estudio se compromete a que todos los datos proporcionados por usted serán tratados bajo medidas de seguridad y garantizando siempre su confidencialidad. En el caso de este proyecto las medidas que se tomaran para ello serán: el uso del número de expediente y se almacenaran en archivo electrónico a cargo del investigador principal.

Los datos que usted nos proporcione no serán compartidos con otras instancias o instituciones y únicamente serán usados por el equipo de investigadores para este proyecto.

Usted tiene derecho de acceder, rectificar y cancelar sus datos personales, así como de oponerse al manejo de los mismos o anular el consentimiento que nos haya otorgado para tal fin, presentando una carta escrita dirigida a el/ la investigador responsable Dra. María Eugenia Vargas Camaño, o con la Presidente del Comité de Ética en Investigación del CMN "20 de Noviembre", Dra. Zoé Gloria Sondón García. Tel. 52003544 ó 523005003 Ext. 14631, comiteetica20nov@gmail.com.

DECLARACION DE CONFORMIDAD: Manifiesto estar de acuerdo con el tratamiento que se dará a mis datos personales

Nombre y firma del sujeto de investigación o paciente: _____

Fecha: _____

ANEXO 3. CUESTIONARIO LQI Y HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Número de expediente: _____ Genero: _____ Edad: _____ Fecha: _____

Diagnostico: _____

Inicio de gammaglobulina: _____ Dosis: _____ Lugar de aplicación: _____

LIFE QUATILY INDEX. INDICE DE CALIDAD DE VIDA. Mi tratamiento actual con IgG:

1	Es practico	=	7	6	5	4	3	2	1	=	No es practico
2	No es dolorosa en absoluto	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Doloroso
3	Ha mejorado mi salud	=	7	6	5	4	3	2	1	=	No ha mejorado mi salud
4	No interfiere con mi vida social/familiar	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Interfiere con mi vida social/familiar
5	No interfiere con mi trabajo/escuela	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Interfiere con mi trabajo/escuela
6	Se administra en un lugar en donde me siento cómodo	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Se administra en un lugar en donde me siento incomodo
7	No requiere de demasiado tiempo de espera previo al inicio.	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Requiere demasiado tiempo de espera previo al inicio
8	Se administra en un ambiente agradable	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Se administra en un ambiente desagradable
9	En mi opinión, vale la pena	=	7	6	5	4	3	2	1	=	En mi opinión es una pérdida de tiempo
10	No me hace sentir ansioso o nervioso	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Me hace sentir ansioso o nervioso
11	No me parece que sea demasiado caro	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Me parece demasiado caro
12	No me hace demasiado dependiente de los demás	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Me hace demasiado dependiente de los demás
13	Requiere muy poco tiempo de viaje y costo	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Requiere de mucho tiempo de viaje y costo
14	No limita mi libertad para hacer viajes o mudarme	=	7	6	5	4	3	2	1	=	Limita mi libertad para hacer viajes o mudarme
15	Se programa de acuerdo a mi conveniencia	=	7	6	5	4	3	2	1	=	No se programa de acuerdo a mi conveniencia

OBSERVACIONES:

Amigdalotomía: (SI) (NO)

Tiroidectomía (SI) (NO)

Esplenectomía (SI) (NO)

OTROS DIAGNÓSTICOS: _____

OTROS TRATAMIENTOS: _____

ANEXO 4. CUESTIONARIO DE SALUD SF-36 Y HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Número de expediente: _____ Genero: _____ Edad: _____

Fecha: _____ Diagnostico: _____

Inicio de gammaglobulina: _____ Dosis: _____ Lugar de aplicación: _____

MARQUE UNA SOLA RESPUESTA

1. En general, usted diría que su salud es:

- 1) Excelente 2) Muy buena 3) Buena 4) Regular 5) Mala

2. ¿Cómo diría que es su salud actual, comparada con la de hace un año?

- 1) Mucho mejor ahora que hace un año 2) Algo mejor ahora que hace un año
3) Más o menos igual que hace un año 4) Algo peor ahora que hace un año
5) Mucho peor ahora que hace un año

LAS SIGUIENTES PREGUNTAS SE REFIEREN A ACTIVIDADES O COSAS QUE USTED PODRÍA HACER EN UN DÍA NORMAL.

3. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos intensos, tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

4. Su salud actual, ¿le limita para hacer esfuerzos moderados, como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de una hora?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

5. Su salud actual, ¿le limita para coger o llevar la bolsa de la compra?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

6. Su salud actual, ¿le limita para subir varios pisos por la escalera?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

7. Su salud actual, ¿le limita para subir un solo piso por la escalera?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

8. Su salud actual, ¿le limita para agacharse o arrodillarse?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

9. Su salud actual, ¿le limita para caminar un kilómetro o más?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

10. Su salud actual, ¿le limita para caminar varias manzanas (varios centenares de metros)?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

11. Su salud actual, ¿le limita para caminar una sola manzana (unos 100 metros)?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

12. Su salud actual, ¿le limita para bañarse o vestirse por sí mismo?

- 1) Sí, me limita mucho 2) Sí, me limita un poco 3) No, no me limita nada

LAS SIGUIENTES PREGUNTAS SE REFIEREN A PROBLEMAS EN SU TRABAJO O EN SUS ACTIVIDADES COTIDIANAS.

13. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

- 1) Sí 2) No

14. Durante las 4 últimas semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer, a causa de su salud física?

- 1) Sí 2) No

15. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo que dejar de hacer algunas tareas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

- 1) Sí 2) No

16. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo dificultad para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal), a causa de su salud física?

- 1) Sí 2) No

17. Durante las 4 últimas semanas, ¿tuvo que reducir el tiempo dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- 1) Sí 2) No

18. Durante las 4 últimas semanas, ¿hizo menos de lo que hubiera querido hacer, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- 1) Sí 2) No

19. Durante las 4 últimas semanas, ¿no hizo su trabajo o sus actividades cotidianas tan cuidadosamente como de costumbre, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido, o nervioso)?

- 1) Sí 2) No

20. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?

- 1) Nada 2) Un poco 3) Regular 4) Bastante 5) Mucho

21. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?

- 1) No, ninguno 2) Sí, muy poco 3) Sí, un poco 4) Sí, moderado 5) Sí, mucho 6) Sí, muchísimo

22. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?

- 1) Nada 2) Un poco 3) Regular 4) Bastante 5) Mucho

LAS PREGUNTAS QUE SIGUEN SE REFIEREN A CÓMO SE HA SENTIDO Y CÓMO LE HAN IDO LAS COSAS DURANTE LAS 4 ÚLTIMAS SEMANAS.

EN CADA PREGUNTA RESPONDA LO QUE SE PAREZCA MÁS A CÓMO SE HA SENTIDO USTED.

23. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió lleno de vitalidad?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Muchas veces 4) Algunas veces 5) Sólo alguna vez 6) Nunca

24. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo estuvo muy nervioso?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Muchas veces 4) Algunas veces 5) Sólo alguna vez 6) Nunca

25. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Muchas veces 4) Algunas veces 5) Sólo alguna vez 6) Nunca

26. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió calmado y tranquilo?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Muchas veces 4) Algunas veces 5) Sólo alguna vez 6) Nunca

27. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo tuvo mucha energía?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Muchas veces 4) Algunas veces 5) Sólo alguna vez 6) Nunca

28. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió desanimado y triste?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Muchas veces 4) Algunas veces 5) Sólo alguna vez 6) Nunca

29. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió agotado?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Muchas veces 4) Algunas veces 5) Sólo alguna vez 6) Nunca

30. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió feliz?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Algunas veces 4) Sólo alguna vez 5) Nunca

31. Durante las 4 últimas semanas, ¿cuánto tiempo se sintió cansado?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Algunas veces 4) Sólo alguna vez 5) Nunca

32. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a los amigos o familiares)?

1) Siempre 2) Casi siempre 3) Algunas veces 4) Sólo alguna vez 5) Nunca

POR FAVOR, DIGA SI LE PARECE CIERTA O FALSA CADA UNA DE LAS SIGUIENTES FRASES.

33. Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas.

1) Totalmente cierta 2) Bastante cierta 3) No lo sé 4) Bastante falsa 5) Totalmente falsa

34. Estoy tan sano como cualquiera.

1) Totalmente cierta 2) Bastante cierta 3) No lo sé 4) Bastante falsa 5) Totalmente falsa

35. Creo que mi salud va a empeorar.

1) Totalmente cierta 2) Bastante cierta 3) No lo sé 4) Bastante falsa 5) Totalmente falsa

36. Mi salud es excelente.

1) Totalmente cierta 2) Bastante cierta 3) No lo sé 4) Bastante falsa 5) Totalmente falsa

Anexo 5. Cronograma de actividades

	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN	JUL	AGO
REVISIÓN DE LITERATURA								
REDACCIÓN DEL PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN								
APLICACIÓN DE CUESTIONARIOS								
ANÁLISIS DE MUESTRAS								
ANÁLISIS DE RESULTADOS Y REDACCIÓN DE TESIS								

14. REFERENCIAS.

1. Vargas Pieck, Bustamante Ogando. Calidad de vida en inmunodeficiencias primarias. *Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas* 2011; vol. 20: 57-64.
2. Notarangelo LD. Primary immunodeficiencies. *J Allergy Clin Immunol* 2010; 125: S182-94.
3. National Institutes of Health. Primary immunodeficiency. Bethesda, MD: US dept of Health and Human Services. National Institute of Child Health and Human development 1999; 99-4149.
4. Leiva LE, Zelazco M, Oleastro M et al, for the Latin American Group for Primary Immunodeficiency Diseases. Primary immunodeficiency diseases in Latin America: the second report of the LAGID registry. *J Clin Immunol* 2007; 27: 101–8
5. Nowak-Wegrzyn A, Lederman HM. Supply, use, and abuse of intravenous immunoglobulin. *Curr Opin Pediatr* 1999; 11(6):533–9.
6. Lemieux R, Bazin R, Neron S. Therapeutic intravenous immunoglobulins. *Mol Immunol* 2005; 42(7): 839-48.
7. Varni JW, Burwinkle TM, Lane MM. Health-related quality of life measurement in pediatric clinical practice: An appraisal and precept for future research and application. *Health and Quality of Life Outcomes* 2005; 3: 34.
8. Sigstad HM, Stray-Pedersen A, Froland SS. Coping, quality of life and hope in adults with primary antibody deficiencies. *Health Qual Life Outcomes* 2005; 3: 31.
9. Nicolay U, Kiessling P, Berger M et al. Health-related quality of life and treatment satisfaction in North American patients with primary immunodeficiency diseases receiving subcutaneous IgG self-infusions at home. *J Clin Immunol* 2006; 26(1): 65-72.
10. Tcheurekdjian H, Palermo T, Hostoffer R. Quality of life in common variable immunodeficiency requiring intravenous immunoglobulin therapy. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2004; 93(2): 160-165.
11. Kanani AS, Schellenberg RR, Stark DF. A pilot study of quality of life, mood, sleepiness and fatigue in patients with primary immunodeficiency receiving IVIG. *J Allergy Clin Immunol* 2007; 119 S1: S251.
12. Berger M, Murphy E, Riley P et al. Improved quality of life, immunoglobulin G levels, and infection rates in patients with primary immunodeficiency diseases during self-treatment with subcutaneous immunoglobulin G. *Southern Medical J* August 2010.
13. Sigstad HM, Stray-Pedersen A, Froland SS. Coping, quality of life and hope in adults with primary antibody deficiencies. *Health Qual Life Outcomes* 2005.
14. Nicolay U, Kiessling P, Berger M et al. Health-related quality of life and treatment satisfaction in North American patients with primary immunodeficiency diseases

- receiving subcutaneous IgG self-infusions at home. *J Clin Immunol* 2006; 26(1): 65-72.
15. Puck MJ. Primary immunodeficiency diseases. *JAMA* 1997;10: 1835–1841
 16. Weaver M, Markson PD, Frederick MD, Berger M. Issues in the management of treatment satisfaction. *Am J Manage Care* 1997; 3: 579–594
 17. Strasser S, Aharony L, Greenberger D. The patient satisfaction process: Moving toward a comprehensive model. *Med Care Rev* 1993; 50(2) 219–248.
 18. Hansen S, Gustafson R, Smith CIE, Gardulf A. Subcutaneous IgG infusions in patients with primary antibody deficiencies: Decreased time of delivery with maintained safety. *Clin Immunol* 2002; 104: 237–241
 19. Dunnbar-Jacob J, Erlen JA, Schlenk EA, et al. Aderence in chronic disease. *Ann Rev Nurs Res* 2000; 18: 48–90.
 20. Gardulf A, Mo"ller G, Jonsson E. A comparison of the patient-borne costs of therapy with gamma globulin given at the hospital or at home. *Int J Technol Asses Health Care* 1995; 11: 345–353.
 21. Alfonso Urzúa M. Alejandra Caqueo-Urizar. Calidad de vida: Una revisión teórica del concepto. *terapia psicológica* 2012, Vol. 30, Nº 1, 61-71
 22. Pane S, Solans M, Gaité L, et al. Instrumentos de calidad de vida relacionada con la salud en la edad pediátrica. Revisión sistemática de la literatura: actualización. Agència d'Avaluació de Tecnologia i Recerca Mèdiques. Barcelona, <http://www.pediatrasandalucia.org/Docs/Calidad-VidaPediatico.pdf>
 23. Vilaguta G, Ferrera M, Rajmil L, et al. El Cuestionario de Salud SF-36 Español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. *Gac Sanit* 2005; 19:135-150.
 24. Nuremberg A, Feinstein A. How to evaluate a diagnostic marker test. *Jama*.1988; 259:1699-1702.
 25. Reglamento de la Ley General de Salud en materia de Investigación para la salud. Secretaria de Salud. 1987:5-35.
 26. Códigos Internacionales de Ética. *Bol of Saint Panam*.1990; 108(5-6):619-637.
 27. Códigos Internacionales de Ética. 52 Asamblea General, Edimburgo Escocia, Octubre 2000 y Nota de Clarificación sobre el párrafo 29 añadida por la Asamblea General, Washington 2002.
 28. Recommendations Guiding Physicians in Biomedical Research Involving Human Subjects. World. Medical Association Declaration of Helsinki. *Respiratory Care*. 1999; 42(6):635-697.