



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**

**“PERCEPCIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EVALUADO POR  
CUESTIONARIO CFQ-R Y SU RELACIÓN CON EL FEV1 EN  
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS  
QUÍSTICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL”  
TESIS DE POSGRADO**

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

**PRESENTA**

**DRA. ERIKA GUADALUPE LEIJA LOPEZ**

UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Email: [erika\\_x18@hotmail.com](mailto:erika_x18@hotmail.com) Teléfono: 8116604877

**TUTORES**

**DR. OSVALDO RAMIREZ DIOSDADO**

Médico adscrito del servicio de Neumología Pediátrica

UMAE Hospital de Pediatría CMN Siglo XXI

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext 22350

**DRA. MARIA ELENA YURIKO FURUYA MEGURO**

Servicio de Neumología

UMAE Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freund”, CMN Siglo XXI, IMSS

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext. 22288

**ASESOR METODOLOGICO**

**DR. MARIO HUMBERTO VARGAS BECERRA**

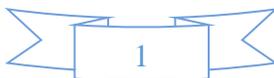
Servicio de Neumología

UMAE Hospital de Pediatría “Silvestre Frenk Freund”, CMN Siglo XXI, IMSS

Dirección: Av. Cuauhtémoc 330, col. Doctores, México D.F.

Tel. 56276900 Ext. 22288

Ciudad de México, 2017





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.

## INDICE

RESUMEN ESTRUCTURADO.....	1
ANTECEDENTES .....	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA .....	11
PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN .....	12
HIPOTESIS .....	13
HIPOTESIS NULA.....	13
JUSTIFICACIÓN .....	14
OBJETIVOS DEL ESTUDIO .....	16
OBJETIVO GENERAL.....	16
OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	16
MATERIAL Y MÉTODOS.....	17
TIPO DE ESTUDIO .....	19
CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	19
CRITERIOS DE INCLUSIÓN .....	19
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN .....	19
TAMAÑO DE LA MUESTRA.....	20
DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES .....	21
DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO.....	24
ANÁLISIS DE DATOS.....	25
FACTIBILIDAD Y ASPECTOS ETICOS.....	26
RECURSOS: HUMANOS, FÍSICOS, FINANCIEROS .....	26
RESULTADOS.....	27
DISCUSIÓN .....	39
CONCLUSIONES.....	45
ANEXOS .....	46
BIBLIOGRAFÍA .....	76

## RESUMEN ESTRUCTURADO

**INTRODUCCION:** La Fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva con una incidencia en países anglosajones de 1/2,000 nacidos vivos y en México de 1/8,500. Las manifestaciones más frecuentes de la enfermedad son la insuficiencia pancreática exocrina y la enfermedad pulmonar. La importante morbimortalidad de esta enfermedad está relacionada con la afectación pulmonar, responsable del 95% de los fallecimientos. En los países desarrollados europeos en la década de los 90 existía una expectativa de vida de más de 40 años, en México la expectativa de vida en los 90 aún era de 9 años, actualmente es de 18 años. El objetivo principal del tratamiento es disminuir esta pérdida de función pulmonar. La prueba considerada estándar de oro en la FQ es la medida del volumen espiratorio forzado del primer segundo (FEV1) por ser la más útil para evaluar la progresión de la enfermedad también el mejor predictor individual de supervivencia. Es una enfermedad que requiere un enfoque integral y un tratamiento continuado durante toda la vida. La progresión de la enfermedad, junto con los tratamientos empleados para su control, condiciona su calidad de vida (CV). Desde hace unas décadas se ha dado importancia al aspecto biopsicosocial de la enfermedad. La medida de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) permite valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente. Estos dos factores; la función pulmonar y la CV, traducen el estado general del paciente con fibrosis quística, en México no existían reportes específicos con cuestionarios validados de la relación que guarda la CV con la función pulmonar. **OBJETIVOS:** Conocer la percepción de la CV evaluado por cuestionario CFQ-R y su relación con el FEV1 en pacientes pediátricos con diagnóstico de FQ en un hospital de tercer nivel. **MATERIAL Y METODOS:** Estudio transversal, descriptivo analítico. Se llevó a cabo en la UMAE Hospital de Pediatría de CMN siglo XXI. Se aplicó el cuestionario de CV en fibrosis quística revisado (CFQ-R) y se realizó una espirometría para obtener el FEV1, se compararon los resultados de cada uno de los dominios del cuestionario de CV con los obtenidos en la espirometría y se determinó si existe relación entre ellos mediante el coeficiente de correlación de Pearson. **RESULTADOS:** Se incluyeron 18 pacientes, de los cuales se obtuvieron 29 cuestionarios de calidad de vida (CFQ-R). De éstos, 18 fueron

aplicados a pacientes con FQ de entre 6 y 16 años y 11 a padres y/o cuidadores primarios de los pacientes de entre 6 y 13 años de edad, se compararon todos los dominios posibles de acuerdo al tipo de cuestionario con el FEV1, FVC y relación FEV1/FVC y se obtuvo lo siguiente: en cuanto al FEV1, se encontró correlación en el dominio físico con un coeficiente de correlación ( $r$ ) de 0.46 lo que traduce una  $p$  de 0.05, el dominio corporal con un  $r$  de 0.50 con una  $p$  de 0.03, el dominio carga del tratamiento con un Pearson de 0.53  $p$  de 0.02, el resto de los dominios incluyendo el respiratorio no alcanzaron significancia estadística, se analizaron de manera independiente los cuestionarios aplicados a los padres y se encontró lo siguiente: en cuanto al FEV1 el dominio físico mostro correlación con una  $p$  de 0.03, la percepción de la salud mostro una fuerte correlación con un coeficiente de 0.82, el resto de los dominios incluyendo el dominio respiratorio, no lograron establecer una correlación con el FEV1. **CONCLUSIONES:** Se obtuvo correlación significativa del FEV1 en el dominio capacidad física, imagen corporal y carga del tratamiento, al contrario de lo que se esperaba, el dominio respiratorio no mostro asociación con ninguno de los parámetros medidos por espirometría, En cuanto a la comparación de los puntajes del cuestionario entre padres y pacientes se obtuvo una correlación importante en los dominios objetivos como lo son condición física, corporal, respiratoria y digestivo, Debido al número de pacientes en este estudio y dado los resultados obtenidos concluimos que hace falta aumentar el número de pacientes así como realizar el estudio de manera multicéntrica para obtener mayor significancia estadística.

## ANTECEDENTES

**ANTECEDENTES HISTORICOS.** La primera descripción de la clínica e histopatología de la FQ se debe a Dorothy Andersen, en 1938. <sup>(1)</sup> Farber, en 1943, propuso el término de mucoviscidosis. <sup>(2)</sup> Bodian, en 1952, elaboró la teoría patogénica. <sup>(3)</sup> En 1952 Di'Sant Agnese, investigando la causa de las pérdidas excesivas de electrolitos llegó a la conclusión de que había una eliminación anormal de cloro por el sudor. <sup>(4)</sup> La determinación de cloro y sodio en sudor se convirtió en el mejor método diagnóstico de FQ mediante el test de iontoforesis con pilocarpina diseñado por Gibson y Cook, en 1959, siendo hasta la fecha una prueba diagnóstica que no ha sido superada en la práctica clínica, ya que además de tener buena sensibilidad y especificidad, es económica, accesible y fácil de aplicar. <sup>(5)</sup>

**MUTACIONES Y FISIOPATOLOGIA EN FIBROSIS QUÍSTICA.** El gen FQ, codifica para la proteína CFTR (regulador de la conductancia transmembrana de la FQ), que actúa como canal principal del cloro de la membrana e influye en otros (calcio, sodio, etc.); se localiza en la membrana apical del epitelio secretor de las glándulas mucosas de vías aéreas, digestivas y reproductoras, y en las serosas del sudor y saliva. En 1989, Riordan, Rommens y Kerem, comunicaron la identificación del gen de la FQ, localizado en el cromosoma 7q31.3. <sup>(6)</sup> Hasta el momento se conocen más de 1.900 mutaciones que afectan a CFTR, muchas de las cuales dan lugar a un fenotipo patológico. <sup>(7)</sup> Alrededor del 75% de los alelos FQ contienen la mutación  $\Delta F508$  que consiste en la pérdida de un codón, que lleva a la ausencia de una fenilalanina en la posición 508 de la proteína.

**DIAGNÓSTICO.** Los criterios clásicos de diagnóstico de la enfermedad son: la cuantificación de cloro en el sudor, mediante test cuantitativo de iontoforesis con pilocarpina (QPiT), dos determinaciones con resultado superior a 60 mmol/L, junto con uno o más de los siguientes rasgos: insuficiencia pancreática exocrina, enfermedad pulmonar sugestiva, o historia de FQ en familiares de primer grado. <sup>(8)</sup> El diagnóstico se puede realizar con el cribado neonatal, con elevación de los valores de tripsinógeno

inmunorreactivo sérico, continúa con la realización de un estudio genético mediante un panel de mutaciones y posteriormente el test de sudor.

**INCIDENCIA.** Es una enfermedad genética autosómica recesiva, crónica y potencialmente letal, en Europa central y Occidental la incidencia es de uno por cada 2000-2,600 nacidos vivos (NV), en Estados Unidos uno por cada 1,900-2,500 NV y en México se estima uno por cada 8,500 NV. En los países desarrollados, hacia los años 60, la mediana de supervivencia era de 4 años, alcanzando los 36 años en el 2009. <sup>(9)</sup> En México y Latinoamérica la expectativa de vida en los 90 aún era de 9 años, actualmente en nuestro país es de 18 años. <sup>(10)</sup>

**ENFOQUE DE TRATAMIENTO.** Las piedras angulares del tratamiento siguen siendo una nutrición óptima, mejorar la función pulmonar mediante fisioterapia respiratoria y ejercicio, junto al tratamiento precoz de la infección pulmonar. Actualmente, el arsenal terapéutico va dirigido a la restauración de las propiedades del líquido de superficie de la vía aérea, normalización de la alteración del moco, antiinflamatorios, anti infeccioso y trasplante pulmonar. Hay múltiples opciones de tratamiento en magnitud a la afección multisistémica y crónica de la FQ. Actualmente existen ya medicamentos genómicos en estudios fase 3 dirigidos a la corrección del problema molecular de la enfermedad con resultados prometedores para algunas mutaciones.

**FIBROSIS QUÍSTICA Y FUNCIÓN PULMONAR.** La principal causa de morbilidad y mortalidad en los pacientes con FQ es la patología pulmonar. Desde la primera infancia, la combinación de infección e inflamación va produciendo un daño progresivo en la vía aérea y parénquima pulmonar que lleva a una pérdida progresiva de función respiratoria. <sup>(11,12)</sup> El objetivo principal del tratamiento de la FQ es disminuir esta pérdida de función pulmonar. Por este motivo es esencial poder medir, de la forma más precisa posible, los cambios que se producen en la función pulmonar con el tiempo y el efecto de los tratamientos sobre la misma.

La espirometría forzada es la prueba considerada el estándar de oro en la FQ, y la medida del FEV1 la más útil para evaluar la progresión de la enfermedad. Estudios

longitudinales han mostrado que el curso natural de la enfermedad conlleva una pérdida anual de FEV1 de alrededor del 2-4% dependiendo de la función basal. <sup>(13)</sup> Todas las guías de manejo de FQ recomiendan realizar una espirometría forzada en cada visita. La gravedad de la FQ se clasifica generalmente por el grado de afectación del FEV1 y del FVC. Los pacientes con un FEV1 menor del 30% o una FVC < 40% se consideran graves, los pacientes con enfermedad leve pueden tener unos valores de FEV1 y FVC dentro de la normalidad, algunos estudios utilizan el valor de FEV1<75% para definir el grado de enfermedad y a la caída del FEV1 como un factor relacionado con la mortalidad, de forma que cuando es menor del 30% del predicho, la mortalidad a los 2 años alcanza el 50%. <sup>(14)</sup> Las pruebas de función pulmonar ayudan a conocer la progresión de la enfermedad, y constituyen uno de los signos más útiles para el diagnóstico de una exacerbación respiratoria y uno de los parámetros más eficaces para valorar su recuperación después del tratamiento. El FEV1 es el parámetro más representativo del daño en la función pulmonar en estos pacientes por ser uno de los volúmenes más confiables y repetibles. Dada la variabilidad intrínseca de la prueba, se considera una caída significativa de función pulmonar cuando el FEV1 disminuye al menos un 12%. <sup>(15)</sup>

**CALIDAD DE VIDA (CV) Y SU RELACION CON LA SALUD.** En 1994, la OMS definió la CV como “la percepción personal de un individuo de su situación en la vida, dentro del contexto cultural y de los valores en que vive en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses.” La CV no es igual a estado de salud, estilo de vida, satisfacción con la vida, estado mental ni bienestar, sino que es un concepto multidimensional que debe tener en cuenta la percepción por parte del individuo.

La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se entiende como un constructo y es una medida de cómo impacta en la CV el estado de salud y/o los tratamientos que recibe para mantenerla. La CVRS permite valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente, ya que es él quien aporta la información para su evaluación valiosa tanto para la clínica como para la investigación, el paciente manifiesta lo que siente y lo que puede o no hacer, pero además qué valor tiene para él esta posibilidad o limitación, en cómo las afronta y como se modifica con el tiempo. <sup>(16)</sup> Es un concepto unipersonal y

multidimensional en el que se engloban la esfera física, síntomas, estado psicológico, emocional y las relaciones sociales como una evaluación subjetiva del paciente acerca de su bienestar funcional y emocional que no siempre coincide con las estimaciones realizadas por el médico. Así, aunque algunos parámetros, como el FEV1 o el índice de masa corporal (IMC), tienen valor pronóstico sobre la morbimortalidad en pacientes con FQ, son pobres predictores de la sensación de falta de bienestar percibida por el sujeto.<sup>(17,18)</sup> La medida de la CVRS se ha empleado para calcular los costos intangibles de la enfermedad, así como para predecir la supervivencia y la tasa de ingresos hospitalarios.<sup>(17,19)</sup> Es una medida de la respuesta al tratamiento y también se utiliza en la clasificación de la gravedad de la enfermedad, y en la evaluación de las consecuencias de las enfermedades crónicas. Nos puede ayudar a comprender la falta de relación entre la capacidad funcional y la percepción de la salud que tiene el individuo, a favorecer la adherencia al tratamiento y a comprender la falta de percepción de la mejoría a pesar de objetivarla en los parámetros tradicionales, comparar intervenciones terapéuticas, valorar el progreso de los pacientes, describir el efecto de una enfermedad en la dinámica diaria de un paciente y ayudar en las decisiones clínicas.<sup>(18,20,21)</sup>

La Food and Drug Administration (FDA) ha aprobado el uso de instrumentos para medir la CVRS en ensayos clínicos como medio para comprender el impacto del tratamiento sobre los síntomas y actividad diaria del paciente con patología respiratoria y se considera que podría ser una medición más sensible que medidas fisiológicas como el FEV1.<sup>(22)</sup> Los administradores sanitarios quieren medir la salud como un indicador de la calidad de la atención sanitaria, para monitorizar la efectividad de diferentes estructuras organizativas y analizar los costos y beneficios de determinadas intervenciones médicas.<sup>(20,21)</sup>

## **MEDICION DE LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD.**

Los cuestionarios a utilizar deberán estar validados de manera que proporcionen los medios necesarios que permitan la traducción objetiva de este concepto, desarrollándose dos vertientes: la psicológica, con la elaboración y construcción de instrumentos para conciliar subjetividad y objetividad; y la económica. Las preguntas

constan de distintas opciones de respuesta llevadas a un valor numérico para posteriormente realizar un análisis y establecer conclusiones. La construcción de estos cuestionarios es un proceso complejo, con estándares definidos para que el instrumento pueda utilizarse en investigación o en la práctica clínica. <sup>(16)</sup> Según el comité científico del Medical Outcomes Trust, estas condiciones se basan en 8 atributos básicos: modelo conceptual y de medida, fiabilidad, validez, sensibilidad al cambio, interpretabilidad de las puntuaciones, carga de administración para el entrevistador y el entrevistado, formatos alternativos, adaptación transcultural y lingüística. Según las guías de la FDA, en el desarrollo de un instrumento de medida de CV se deben cumplir cuatro pasos: a) identificación de los conceptos y dominios que son importantes para los pacientes y que se incluyen en el esquema de trabajo; b) creación de un instrumento que incluya los ítems, tiempo de administración y de memoria y escalas de respuesta; c) evaluación de las propiedades psicométricas de la medida; y d) modificación del instrumento tal como se aplica en la investigación y marco de aplicación. También se debe cuantificar en qué magnitud el cambio de la medida es clínicamente significativo, o existe una diferencia mínimamente importante, y el momento y frecuencia de administración del cuestionario. <sup>(17,18,21,23)</sup>

### **CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN FIBROSIS QUISTICA.**

Para FQ existen diversos cuestionarios, muchos de ellos no están validados o no son aplicables en pacientes pediátricos; otros fueron diseñados para otras patologías y no están estandarizados. No existe un estándar de oro para la medición de la CVRS en FQ. Se han aplicado diferentes métodos y es difícil establecer comparaciones entre ellos. <sup>(17,24)</sup> De los cuestionarios genéricos, el más utilizado es el SF-36, <sup>(24,25)</sup> que ha sido validado en adolescentes y adultos con FQ, <sup>(26)</sup> pero no discrimina bien entre los distintos grados de gravedad de la enfermedad y no detecta cambios en la progresión de la misma. El SF-36 incluye 36 ítems que se distribuyen en ocho dimensiones. Es aplicable a población general y a enfermos y detecta estados de salud tanto positivos como negativos. Se puntúa de 0 (peor) a 100 (mejor); a partir de las dimensiones se pueden obtener dos puntuaciones sumario (física y mental); existen dos versiones, <sup>(24,26)</sup> y está validado en español. <sup>(25)</sup> Los cuestionarios específicos de patología

respiratoria más utilizados en FQ son el Chronic Respiratory Disease Questionnaire (CRDQ)<sup>(27,28)</sup> y el St. George Respiratory Questionnaire (SGRQ).<sup>(17,29)</sup> El CRDQ fue el primer cuestionario de CV que evaluó la limitación crónica al flujo aéreo;<sup>(28)</sup> sin embargo, no es un cuestionario lo suficientemente específico para medir la CVRS en pacientes con FQ.<sup>(30)</sup> El cuestionario respiratorio de St. George (SGRQ) se ha convertido en uno de los instrumentos más utilizados para evaluar la CVRS en pacientes respiratorios;<sup>(31)</sup> se ha traducido a diversos idiomas y ha sido validado en español,<sup>(32)</sup> consta de 50 ítems repartidos en tres dimensiones, no es específico para una enfermedad concreta, sino que se desarrolló para el análisis de la CV de pacientes con limitación crónica al flujo aéreo,<sup>(33)</sup> no contemplaba otros aspectos específicos de la enfermedad como la afectación digestiva o el estado nutricional. El SGRQ presenta una fuerte consistencia interna cuando se utiliza en pacientes adultos con FQ, al clasificar a las personas con FQ en función del FEV1 (%) (>80%, 40-80%, <40%) observaron que existe una gradación paralela entre la gravedad de la función pulmonar y las puntuaciones en el SGRQ, en las 3 dimensiones. Esto corrobora su validez, ya que discrimina adecuadamente a los pacientes en función de la gravedad de la afectación pulmonar.<sup>(29)</sup>

Gee et al. crearon un cuestionario específico para adultos y adolescentes con FQ: Cystic Fibrosis Quality of Life Questionnaire (CFQoL).<sup>(34)</sup> También ha sido suficientemente validado. Tiene 52 ítems divididos en nueve dimensiones.<sup>(20)</sup> El CFQoL tiene buenas correlaciones con la función pulmonar y el IMC en pacientes adolescentes y adultos con FQ pero no ha sido validado en español.<sup>(35)</sup>

El CFQ es un cuestionario de CVRS diseñado específicamente para pacientes con FQ, desarrollado en Francia<sup>(36,37)</sup> y con versiones específicas para niños (6-13 años), padres de niños de 6 a 13 años y adolescentes y adultos (mayor de 14 años) con FQ (CFQ14+). Fue traducido y validado en su versión inglesa<sup>(38)</sup> y ha sufrido diferentes modificaciones posteriores convirtiéndose en su versión revisada (CFQR) que ha sido traducida y validada en diferentes idiomas, incluyendo población hispanohablante de Estados Unidos y para adolescentes y adultos españoles en la cual se han realizado pequeñas modificaciones (CFQR 14+ Spain).<sup>(39,40)</sup>

Tiene cinco dimensiones genéricas: síntomas, actividad, psicológico o emocional, energía/astenia y dominio social. A estas se le añaden cuatro dimensiones específicas de FQ: alteraciones alimentarias, imagen corporal, síntomas y carga del tratamiento.<sup>(36)</sup> El CFQR 14 + Spain consiste en 50 ítems estructurados en 12 dominios, que se dividen a su vez en 6 que valoran aspectos generales de la CVRS: capacidad física (8 ítems), limitaciones de rol (4 ítems), vitalidad (4 ítems), percepción de la salud (3 ítems), estado emocional (5 ítems) y aislamiento social (6 ítems); y 6 dominios que valoran aspectos específicos de la FQ: imagen corporal (3 ítems), problemas con la alimentación (3 ítems), carga del tratamiento (3 ítems), problemas de peso (1 ítem), síntomas respiratorios (7 ítems) y síntomas digestivos (3 ítems). Dar respuesta al cuestionario lleva de 10 a 15 minutos y las puntuaciones varían de 0-100, siendo las puntuaciones mayores las que corresponden a una mejor CVRS. Las puntuaciones de cada dominio se calculan si se completan al menos 2/3 de las preguntas. No existe una puntuación total del cuestionario que integre todos los dominios. Las escalas de síntoma, no evalúan el cambio agudo en los síntomas respiratorios, sino cambios en las últimas 2 semanas.<sup>(40)</sup> En la validación de la versión española del CFQ-R 14 + el alfa de Cronbach fue >0,70 para todas las escalas, excepto para síntomas digestivos y carga de tratamiento. Cuarenta ítems (de 50) presentaron correlaciones ítems-escala mayores a 0.70, y el 98% mayor a 0.40. La reproductibilidad test-retest (coeficiente de Spearman) osciló entre 0,49-0,95 y el coeficiente de correlación intraclase alcanzó puntuaciones mayores de 0.70 en 10 de 12 escalas. Todas las dimensiones correlacionaron significativamente con las puntuaciones del SGRQ. El cuestionario CFQR es capaz de detectar cambios tras una intervención terapéutica<sup>(41)</sup> y es sensible en la detección de modificaciones en el estado de salud a lo largo del tiempo asociadas a cambios en los síntomas respiratorios y en el peso, en donde se encontraron fuertes correlaciones.<sup>(40)</sup> El mismo fenómeno ocurre entre los parámetros respiratorios (clínicos, espirométricos y radiológicos) y prácticamente todas las dimensiones del cuestionario, además de que permitió diferenciar adecuadamente los distintos grados de gravedad en función del FEV1. Aquellos con una gran alteración en la función pulmonar presentan una peor CV global.<sup>(42)</sup> Este cuestionario permite diferenciar adecuadamente los distintos grados de gravedad de la enfermedad respiratoria, es

capaz de detectar cambios tras una intervención terapéutica y es sensible en la detección de modificaciones en el estado de salud a lo largo del tiempo asociadas a cambios en los síntomas respiratorios y el peso.

En resumen, cada vez más, los clínicos, investigadores, y grupos de pacientes se están dando cuenta de la importancia de la medición de la CV relacionada con la salud en la práctica clínica y la investigación. Las medidas repetidas de la CVRS pueden ayudar a valorar la adaptación del paciente a la enfermedad y a detectar cambios asociados a la instauración de tratamientos o a la evolución de la enfermedad.

### **CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA EN MEXICO.**

Hasta el momento no hay estudios pediátricos de asociación del FEV1 con las variables del CFQ-R en nuestro país, sin embargo, existen estudios que evalúan aspectos de CV utilizando otras escalas. En 2009, Juárez y col. analizaron la relación de la CV con la función pulmonar en 46 niños con FQ, utilizando el cuestionario de CV. Las variables que influyeron directamente en el deterioro de FEV1 fueron: dimensiones de conducta y cohesión familiar sin encontrarse relación con los puntajes de función física. Este cuestionario no tiene un apartado específico para función respiratoria en FQ. <sup>(43)</sup> Pérez Fernández y cols. en el año 2000, evaluaron la CV en 18 niños mexicanos, aplicando la escala *FQMex* 9 con FQ y 9 sanos, al comparar ambos grupos hubo una diferencia significativa en la esfera respiratoria ( $p < 0.013$ ) sin obtener diferencia significativa en la esfera gastrointestinal, infecciosa, nutricional y genitourinaria. <sup>(44)</sup> Genis y col. en el 2008 estudiaron 30 pacientes mayores de 16 años, el objetivo fue determinar las características clínicas, radiológicas y funcionales en pacientes con fibrosis quística mediante evaluación clínica y radiológica y correlacionarlos con el cuestionario CV de Saint George, encontrando una relación inversamente proporcional entre el FEV1, PaO2 y el IMC con la CV, sin embargo no se encontró una  $p$  estadísticamente significativa para la relación entre los resultados del cuestionario y el FEV1. <sup>(45)</sup> Los 3 trabajos mencionados son tesis de recepción de especialidad y no han sido publicados.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En nuestro hospital no se habían realizado sistemáticamente las determinaciones de calidad de vida en los pacientes de FQ, por lo que se desconocía si existía relación entre los resultados de CFQ-R (CV específicos para pacientes con FQ) y el FEV1. Lo anterior constituye parte de la evaluación integral del paciente y permitirá el uso de esta herramienta para la toma de decisiones relacionadas al manejo multidisciplinario.

## **PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuál es la percepción de la calidad de vida del paciente con fibrosis quística, atendido en el Hospital de Pediatría CMN SXXI “Silvestre Frenk Freud”?

¿Existe relación entre la percepción de la calidad de vida y el volumen espiratorio forzado del primer segundo en pacientes pediátricos con diagnóstico de fibrosis quística en un hospital de tercer nivel?

## **HIPOTESIS**

La percepción de la calidad de vida del paciente con FQ evaluada por el cuestionario CFQ-R es inversamente proporcional a la edad del paciente.

El FEV1 se correlaciona en forma directamente proporcional con la percepción del dominio de síntomas respiratorios y de capacidad física en el cuestionario de calidad de vida en pacientes pediátricos portadores de fibrosis quística.

## **HIPOTESIS NULA**

La percepción de la calidad de vida del paciente con FQ evaluada por el cuestionario CFQ-R es directamente proporcional a la edad del paciente

El FEV1 no se relaciona de ninguna forma con la percepción del dominio de síntomas respiratorios y de capacidad física en el cuestionario de calidad de vida en pacientes pediátricos portadores de fibrosis quística.

## JUSTIFICACIÓN

El Hospital de Pediatría CMN siglo XXI es un centro de referencia para la atención de pacientes con fibrosis quística, esta patología toma especial importancia debido a las características de la enfermedad, al requerimiento de manejo y tratamiento por un equipo multidisciplinario, la evolución inminente hacia el deterioro principalmente respiratorio, las dificultades en la obtención y administración del tratamiento así como los altos costos del mismo. Por lo anterior la afección y las morbilidades del paciente con fibrosis quística no son únicamente físicos, sobrepasan esta línea, para tener también un involucro psicológico tanto para el familiar como para el paciente lo que merma su CV.

Actualmente existen relativamente pocos instrumentos validados para evaluar la CV del paciente con FQ, entre ellos tenemos al cuestionario de CV revisado para fibrosis quística (CFQ-R) validado para población pediátrica hispanohablante, por lo que se seleccionó éste para aplicación y medición de la percepción de la CV. La evaluación integral de estos pacientes amerita conocer la percepción de la calidad de vida mediante su aplicación sistemática y, gracias a que el cuestionario está dividido en diferentes dominios, nos permitió conocer los más afectados en cada individuo, dándonos la oportunidad de brindar una atención dirigida y personalizada.

Además era imperativo conocer el grado de deterioro de la función pulmonar y cómo ésta afecta el grado de percepción de calidad de vida del paciente. El FEV1 es el dato más utilizado para la medición objetiva de la función respiratoria en pacientes con FQ.

En nuestro hospital no existían estudios donde se corroborara si existe relación entre estos dos parámetros; por lo que consideramos importante realizar este estudio ya que permitió definir si existe realmente una asociación entre estos factores que evalúan por un lado la percepción de la función respiratoria y por otro la medición objetiva del mismo, esto nos sirve además para establecer como medida rutinaria en el consultorio la aplicación del Test en conjunto con las demás rubros a explorar en paciente con FQ, y dio pie al inicio de nuevas investigaciones con la utilización de esta herramienta de medición como una medida fiable y que podría orientar el estado del paciente en conjunto con los datos clínicos y radiológicos al momento de su aplicación en zonas

donde no se cuente con el equipo necesario para realización de pruebas de función pulmonar pero si para la aplicación del cuestionario, lo que podría orientar hacia la necesidad de manejo en tercer nivel de atención o bien intrahospitalario.

## **OBJETIVOS DEL ESTUDIO**

### **OBJETIVO GENERAL**

1. Determinar la percepción de la calidad de vida del paciente con FQ atendido en Hospital de Pediatría de CMN SXXI
2. Conocer la relación entre la percepción de la calidad de vida y el FEV1 en pacientes con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de Pediatría de CMN SXXI

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Conocer los dominios más afectados de la percepción de la calidad de vida del paciente con FQ.
2. Conocer los dominios del test de calidad de vida que tienen relación con el FEV1
3. Determinar cuál de los dominios del test es el que más se relaciona con el FEV1

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio transversal, descriptivo, analítico, para conocer la relación entre la percepción de la calidad y la FEV1 en pacientes pediátricos con diagnóstico de FQ en el Hospital de Pediatría de CMN SXXI, con número de autorización por el Comité local de Investigación No.

Se invitó al paciente y/o tutor a participar en el estudio.

El tesista responsable del proyecto, aplicó el cuestionario de calidad de vida para pacientes con fibrosis quística revisado (CFQ-R) validado de acuerdo a lo descrito en la página web [http://www.psy.miami.edu/cfq\\_QLab/index.html](http://www.psy.miami.edu/cfq_QLab/index.html) para su autorización de uso y envió del mismo.(anexo1) Se evaluó de acuerdo al manual ya establecido para el mismo y se aplicó el cuestionario elaborado para pacientes pediátricos con fibrosis quística según el grupo etario al que perteneciera, los cuales son los siguientes: 1) Niños de 6 a 11 años (formato de entrevistador, contestado por el niño y llenado por el entrevistador) 35 ítems estructurados en 8 dominios, 2) Niños de 12 a 13 años (reporte independiente, llenado por el niño) 35 ítems estructurados en 8 dominios 3) Adolescentes y adultos (14 años en adelante, llenado por el adolescente) 50 ítems estructurados en 12 dominios). Existe un cuarto cuestionario dirigido a los padres/encargado del niño (niños de 6 a 13 años) el cual consta de 44 ítems estructurados en 11 dominios, mismo que se aplicó pero se analizó de manera independiente debido a que este mide la percepción que tienen los padres del impacto de la enfermedad en sus hijos. (anexo 2-4). En la tabla 1 se muestran las características de cada uno de los cuestionarios utilizados en el estudio.

**Tabla 1.** Descripción de los cuestionarios aplicados en el estudio

Características	Tipo de cuestionario			
	CFQR/6-13/Enc	CFQR/6-11/Pac	CFQR/12-13/Pac	CFQR/14+/Pac
Edad del paciente	6-13 años	6-11 años	12-13 años	14 o más años
Quién lo aplica	Auto aplicado	Médico	Auto aplicado	Auto aplicado
Quién lo contesta	Padres/Encargado	Paciente	Paciente	Paciente
Preguntas	44	35	35	50
Dominios				
Físico	9	6	6	9
Emocional	5	8	8	5
Imagen corporal	3	3	3	3
Vitalidad	5	---	---	4
Alimentación	2	3	3	3
Carga del tratamiento	3	3	3	3
Percepción de salud	3	---	---	3
Escuela	4	---	---	---
Peso	1	---	---	1
Respiratorio	6	4	4	6
Digestivo	3	1	1	3
Social	---	7	7	6
Rol	---	---	---	4

La FEV1 se determinó mediante espirometría forzada la cual se realizó en el laboratorio de fisiología pulmonar del HP del CMN Siglo XXI con un equipo marca JAEGER, los datos se analizaron en el programa LAB Manager versión 5.31.0.4, la espirometría se realizó de acuerdo a estándares ya establecidos por la sociedad americana de tórax (ATS), utilizando las tablas de Pérez-Padilla para calcular el porcentaje del valor predictivo. <sup>(46)</sup>Se recolectaron los resultados de la FEV1 y el CFQ-R (anexo 5-7) y se analizaron los datos obtenidos. Se compararon y se determinó si existe relación entre ellos. Se evaluó el resultado de los dominios en el cuestionario de CV (CFQ-R) por separado y se determinó cuáles de ellos tienen relación con el FEV1.

## **TIPO DE ESTUDIO**

Transversal, descriptivo analítico

## **CRITERIOS DE SELECCIÓN**

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

- Paciente de cualquier sexo 6 a 17 años de edad con diagnóstico confirmado de FQ mediante dos determinaciones positivas de cloruros en sudor por el método de iontoforesis, o bien mediante la identificación de mutaciones del gen CFTR, capaces de realizar pruebas de función pulmonar y en quienes se haya aplicado el cuestionario de calidad de vida revisado para fibrosis quística (CFQ-R) que pertenezcan al universo de pacientes de consulta externa de neumología del Hospital de Pediatría de CMN SXXI.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

- Pacientes que no acepten participar en el estudio.

### **CRITERIOS DE ELIMINACIÓN**

- Pacientes en quienes la espirometría no cumple con el mínimo grado de calidad.
- Pacientes que hayan contestado < del 75% de las preguntas de cada uno de los dominios del cuestionario CFQ-R.
- Pacientes en quienes no coincida la fecha de realización de espirometría con la fecha de aplicación del cuestionario CFQ-R.

## **TAMAÑO DE LA MUESTRA**

Muestra no probabilística a conveniencia. Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de fibrosis quística confirmada que acudieron a la consulta externa de neumología pediátrica y se realizaron pruebas de función pulmonar, además se aplicó el cuestionario CFQ-R en la misma visita.

## DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES

Definición de las variables				
<b>Variable</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Definición Operativa</b>	<b>Escala de medición</b>	<b>Tipo de variable</b>
<b>Sexo</b>	Variabilidad fenotípica que divide a los seres humanos: hombre o mujer	Definición acorde a lo expresado en el expediente clínico	1: masculino 2: femenino	Nominal Dicotómica,
<b>Edad al momento de aplicación del cuestionario y pruebas de función pulmonar</b>	Periodo de tiempo desde al nacimiento hasta la aplicación del cuestionario de calidad de vida y las pruebas de función pulmonar	Edad reportada en hoja de resultado de espirometría	Años y meses cumplidos	Cuantitativa, de intervalo, continua
<b>Espirometría forzada</b>	Prueba respiratoria bajo circunstancias controladas, que miden la magnitud absoluta de los volúmenes pulmonares y la rapidez con que éstos pueden ser movilizados (flujos aéreos)	Los resultados e representan en forma numérica fundamentados en cálculos y en forma de impresión gráfica.	1.- patrón obstructivo 2.- patrón sugerente de restricción 3.- patrón mixto	Nominal Cualitativa
<b>FEV1</b>	Volumen de aire	Medida	1.- FEV1 >	Cuantitativa, de

	exhalado del pulmón de manera forzada durante el primer segundo después de una inhalación forzada	obtenida por espirometría forzada que equivale al volumen de aire exhalado del pulmón de manera forzada durante el primer segundo después de una inhalación forzada	65% obstrucción leve 2.- FEV1 45-65% : obstrucción moderada FEV1 < 45%: obstrucción severa	intervalo, discreta
<b>Calidad de vida relacionada con la salud</b>	Percepción personal de un individuo de su situación en la vida, dentro del contexto cultural y de los valores en que vive en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses.	Medida de cómo impacta en la calidad de vida el estado de salud y/o los tratamientos que recibe para mantenerla. Permite valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente, aportando información valiosa tanto para la clínica como para la	Aplicación del cuestionario de CFQ-R acorde a edad del paciente versiones específicas para niños (6-13 años), padres de niños de 6 a 13 años y adolescentes y adultos (mayor de 14 años). Tiene cinco dimensiones	Cuantitativa, de intervalo, discreta

		investigación	genéricas: síntomas, actividad, psicológico, energía y dominio social. Cuatro dimensiones específicas de FQ: alteraciones alimentarias, imagen corporal, azoramiento causado por los síntomas y carga del tratamiento En cada dominio la calificación máxima es 100 y la mínima 0	
--	--	---------------	--	--

## **DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO**

Una vez que se aprobó el protocolo por el comité correspondiente, todos los pacientes con FQ sin datos de exacerbación pulmonar se detectaron el día en que acudieron a su cita programada en la Consulta externa de Neumología del H. de Pediatría CMNSXXI. Se les invitó a participar en el estudio, debiendo firmar las cartas de consentimiento y/o de asentimiento; (anexo 8 y 9) ese mismo día se realizó una espirometría forzada, para determinar el FEV1 y se aplicó el cuestionario CFQ-R. Se registraron los datos clínicos, demográficos, de pruebas de función pulmonar, y del CFQ-R. Para evitar la variabilidad de los datos el tesista realizó todas las mediciones y aplicó el cuestionario.

## **ANÁLISIS DE DATOS**

Se utilizaron medidas de tendencia central y dispersión de acuerdo a la naturaleza de las variables con el programa Excel® corroborados por el paquete estadístico gratuito de datos R-proyect.

Para las variables de intervalo se realizó comprobación de la normalidad mediante prueba de Kolmogorov-Smirnov y Shapiro-Wilk.

Para las variables categóricas se emplearon frecuencias y porcentajes.

Se utilizó el coeficiente de correlación lineal de Pearson para medir el grado de asociación entre las variables.

Para determinar el grado de correlación entre los cuestionarios de los pacientes y los de los padres, se utilizó el coeficiente de correlación lineal de Pearson, análisis de correlación y análisis de correlación intraclase.

## **FACTIBILIDAD Y ASPECTOS ETICOS**

Se contó con los pacientes y los medios para obtener la información para realizar el estudio. No se requirió equipo o recursos diferentes a los que se cuentan en el hospital. El presente estudio se realizó con apego al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación, Título Segundo, Capítulo I: artículos 20, 21, 22 y 23; Capítulo III: artículos 34, 35, 36, 37 y 38, considerando esta investigación como de riesgo mínimo por utilizarse estudios que se realizan de manera rutinaria en la consulta externa de neumología pediátrica como lo son las pruebas de función pulmonar y el cuestionario de calidad de vida.

Todos los procedimientos se apegaron a las normas éticas y a la declaración de Helsinki vigente.

Se solicitó la firma de la carta de consentimiento y/o asentimiento y se respetó la cláusula de confidencialidad y de protección de datos personales.

## **RECURSOS: HUMANOS, FÍSICOS, FINANCIEROS**

Se contó con médico residente de neumología pediátrica para elaboración del proyecto, realización de pruebas de función pulmonar, así como aplicación de cuestionario de calidad de vida, la base de datos, captura y análisis.

Se contó con tutores para la asesoría de la elaboración del protocolo y tesis.

Se contó con asesor metodológico para el análisis conjunto de los datos.

Se utilizaron copias y hojas blancas que fueron proporcionadas por el investigador.

## RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio un total de 18 pacientes, de los cuales se obtuvieron 29 cuestionarios de calidad de vida (CFQ-R). De éstos, 18 fueron aplicados a pacientes con fibrosis quística de entre 6 y 16 años y 11 a padres y/o cuidadores primarios de los pacientes con fibrosis quística de entre 6 y 13 años de edad.

De los 18 pacientes estudiados la mayoría fue del sexo femenino (61,1%). La edad expresada en años al momento de la aplicación del cuestionario varió entre 6.1 a 16.8 con una media de 12.2 años. El peso expresado en kilogramos tuvo una variación de entre 19.5 y 48 con una media de 32.57; en cuanto a la talla en centímetros los pacientes se encontraron entre 114 y 163 con una media de 139.06. Se aplicaron 4 tipos de cuestionario de calidad de vida dependiendo de la edad del paciente: el de 6 a 11 años de edad se aplicó a 8 pacientes (44.4%), 3 hombres (37.5%) y 5 mujeres (62.5%); el de 12 a 13 años de edad, a 3 pacientes (16.6%) todas mujeres y el I de Adolescentes y adultos, se aplicó a 7 pacientes (38.8%), 4 hombres (57.1%) y 3 mujeres (42.9%). Por último, se obtuvieron 11 cuestionarios dirigidos a los padres de los paciente de entre 6 y 13 años de edad, La edad de los padres oscilo entre 33.8 y 47.11 años con una media de 38.56; 9 mujeres (81.82%) y 2 hombres (18.18%) y su nivel de educación fue: algo de escuela superior o menos en un total de 6 padres (54.6%), un padre (9%) con estudios vocacionales, algo de universidad en 2 padres (18.18%) y 2 de ellos (18.18%) con título universitario. (Los datos demográficos obtenidos de los 4 cuestionarios se pueden observar en la tabla 2)

**Tabla 2.** Variables demográficas por tipo de cuestionario

Variable	Tipo de cuestionario			
	CFQR/6-13/Enc* (n=11)	CFQR/6-11/Pac** (n=8)	CFQR/12-13/Pac** (n=3)	CFQR/14+/Pac** (n=7)
Sexo (H:M)	H:4 M:7	H:3 M:5	H:0 M:3	H:4 M:3
Edad (años)	10.4 ± 0.7 [6.1 - 13.5]	9.4 ± 0.6 [6.1 - 10.8]	13.1 ± 0.1 [12.9 - 13.2]	15.3 ± 0.3 [14.2 - 16.8]
Peso (kg)	25.2 ± 1.4 [19.5 - 31.8]	24.4 ± 1.7 [19.5 - 31.8]	31.1 ± 4.7 [23.5 - 39.8]	42.5 ± 2.8 [28 - 48]
Talla (cm)	128.3 ± 3.5 [114 - 143]	124.1 ± 3.8 [114 - 142]	144.7 ± 2.7 [141 - 150]	153.7 ± 3.6 [134 - 163]
IMC (valor z)	-0.8 ± 0.6 [-3.3 - 4.2]	-0.3 ± 0.7 [-2 - 4.2]	-1.7 ± 0.8 [-3.3 - -0.4]	-0.9 ± 0.4 [-2.6 - 0.3]

\*Enc = padres de los pacientes \*\*Pac = paciente Los datos corresponden a promedio ± error estándar [mínimo – máximo]

Se analizaron los resultados de los cuestionarios divididos por dominios. En la tabla 3 se muestra la distribución de los puntajes por tipo de cuestionario.

**Tabla 3.** Distribución de puntajes por dominios

Dominio	Tipo de cuestionario			
	CFQR/6-13/Enc (n=11)	CFQR/6-11/Pac (n=8)	CFQR/12-13/Pac (n=3)	CFQR/14+/Pac (n=7)
Físico	63.6 ± 9.3 [4.2 - 100]	46.5 ± 10.6 [0 - 72.2]	48.1 ± 26.7 [11.1 - 100]	72.6 ± 6.5 [54.2 - 95.8]
Emocional	77 ± 6.2 [40 - 100]	66.1 ± 2.1 [54.2 - 75]	73.6 ± 11.4 [58.3 - 95.8]	84.8 ± 4 [73.3 - 100]
Corporal	60.6 ± 11.5 [0 - 100]	68.1 ± 9.9 [22.2 - 100]	44.4 ± 22.2 [0 - 66.7]	65.1 ± 8.5 [22.2 - 88.9]
Vitalidad	63 ± 6 [26.7 - 93.3]	---	---	72.6 ± 7.7 [41.7 - 100]
Alimentación	69.7 ± 8.7 [16.7 - 100]	66.7 ± 4.7 [44.4 - 88.9]	81.5 ± 3.7 [77.8 - 88.9]	92.1 ± 4 [77.8 - 100]
Carga del tratamiento	61.6 ± 8.4 [11.1 - 100]	69.4 ± 9.1 [33.3 - 100]	77.8 ± 0 [77.8 - 77.8]	63.5 ± 7.6 [33.3 - 88.9]
Percepción de salud	67.7 ± 6.1 [33.3 - 88.9]	---	---	65.1 ± 5.1 [44.4 - 88.9]
Escuela	62.9 ± 5.2 [33.3 - 91.7]	---	---	---
Peso	30.3 ± 10.5 [0 - 100]	---	---	52.4 ± 12.3 [0 - 100]
Respiratorio	71.7 ± 6.9 [16.7 - 94.4]	63.5 ± 10.4 [16.7 - 91.7]	72.2 ± 12.1 [50 - 91.7]	65.9 ± 7.4 [38.9 - 94.4]
Digestivo	73.7 ± 6.2 [33.3 - 100]	66.7 ± 8.9 [33.3 - 100]	88.9 ± 11.1 [66.7 - 100]	87.3 ± 2.9 [77.8 - 100]
Social	---	47 ± 4.4 [28.6 - 66.7]	58.7 ± 5.7 [47.6 - 66.7]	65.1 ± 3.6 [50 - 77.8]
Rol	---	---	---	75 ± 5.5 [58.3 - 100]

Los datos corresponden a promedio ± error estándar [mínimo – máximo]

Los resultados de la espirometría forzada, según el grupo de edad se muestran en la tabla 4

**Tabla 4.** Distribución de resultados de espirometría forzada por grupo de edad.

Variable	Grupo de edad		
	6-11 años (n=8)	12-13 años (n=3)	14 y + años (n=7)
FEV1 (L)	1 ± 0.1 [0.5 - 1.6]	1 ± 0.3 [0.4 - 1.6]	2.1 ± 0.3 [1 - 3.1]
FVC (L)	1.4 ± 0.2 [0.6 - 2.4]	1.4 ± 0.5 [0.5 - 2]	2.9 ± 0.3 [1.7 - 4.2]
FEV1/FVC	0.8 ± 0.1 [0.5 - 0.9]	0.8 ± 0.1 [0.6 - 0.9]	0.7 ± 0.1 [0.5 - 0.9]
FEV1 (%predicho)	70 ± 10 [30 - 100]	40 ± 20 [20 - 70]	70 ± 10 [40 - 100]
FVC (%predicho)	80 ± 10 [40 - 100]	50 ± 20 [20 - 80]	80 ± 10 [60 - 100]

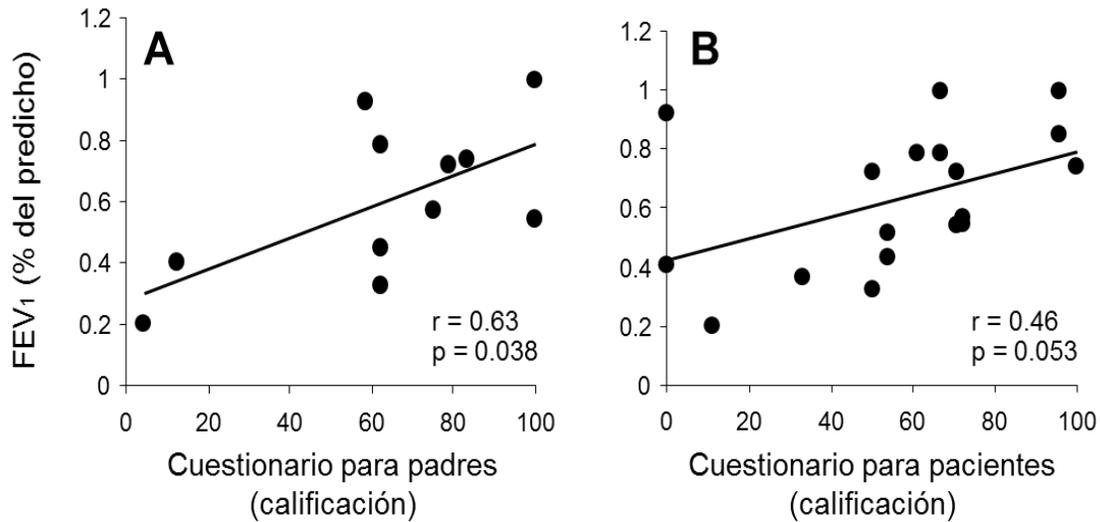
Los datos corresponden a promedio ± error estándar [mínimo – máximo]

La FEV1, FVC y la relación FEV1/FVC de todos los pacientes se compararon con todos los dominios incluidos en los cuestionarios y se obtuvo lo siguiente:

#### FEV1

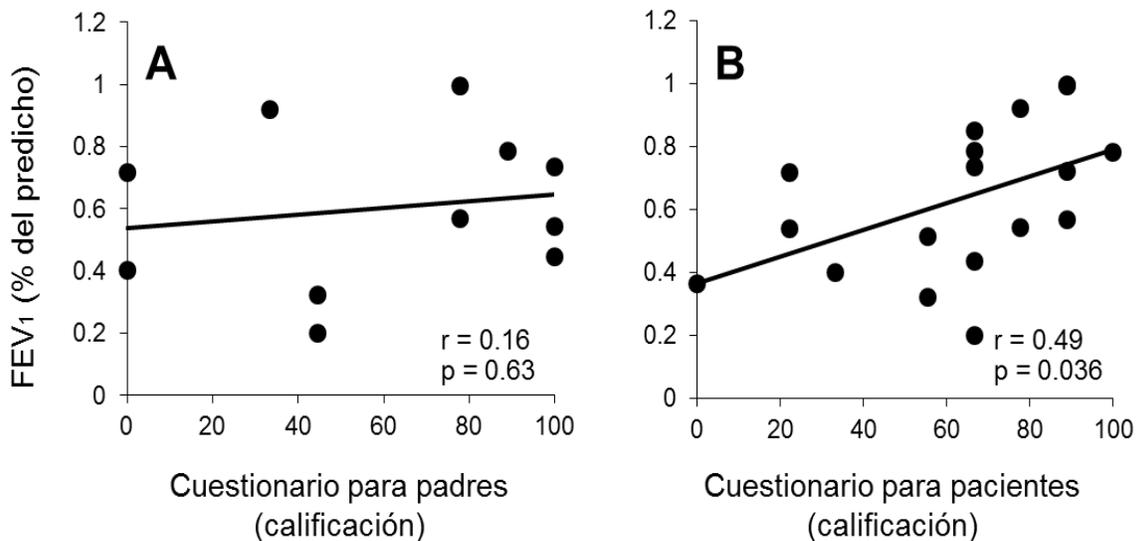
Se encontró correlación positiva con el dominio físico con un coeficiente de correlación de Pearson de 0.46 ( $p$  0.05); con el dominio corporal con un coeficiente de Pearson de 0.50 ( $p$  0.03); el dominio carga del tratamiento tuvo una correlación de Pearson de 0.53 ( $p$  de 0.02). El resto de los dominios incluyendo el respiratorio que tuvo una correlación de Pearson de 0.32 ( $p$  de 0.19), no alcanzaron significancia estadística.

(Ver figuras 1-3)



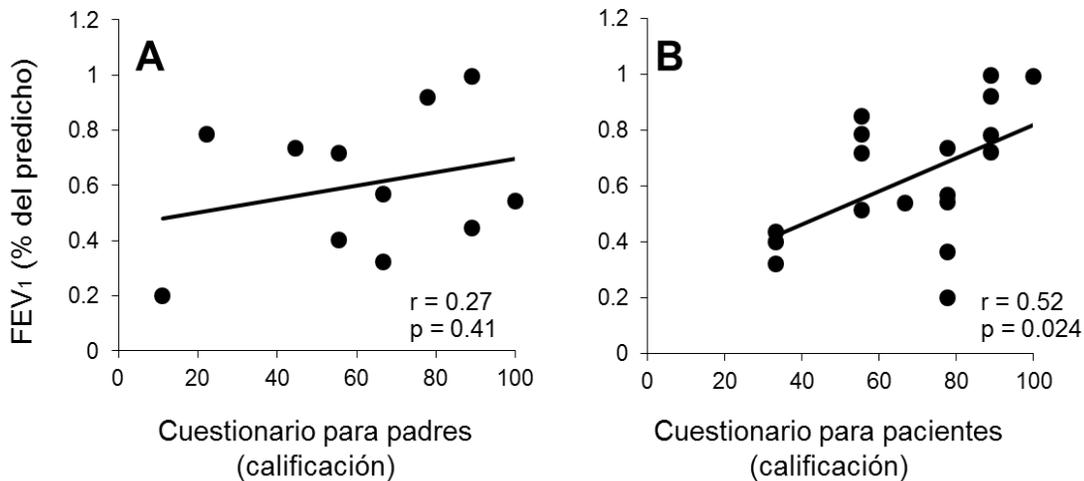
Correlación entre la evaluación del dominio físico y el FEV<sub>1</sub> del paciente. El dominio físico fue evaluado tanto por los padres (A) como por los pacientes (B).

**Figura 1.**



Correlación entre la evaluación del dominio corporal y el FEV<sub>1</sub> del paciente. El dominio corporal fue evaluado tanto por los padres (A) como por los pacientes (B).

**Figura 2.**

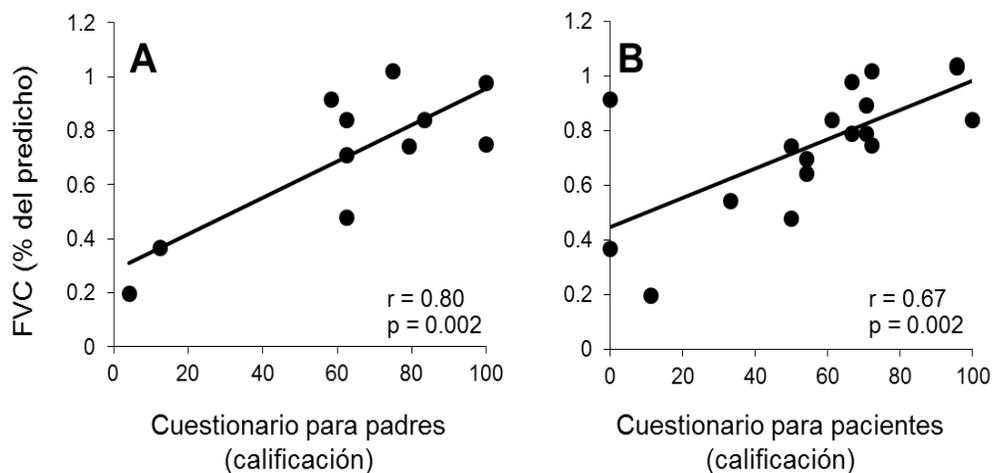


Correlación entre la evaluación del dominio carga del tratamiento y el FEV<sub>1</sub> del paciente. El dominio carga del tratamiento fue evaluado tanto por los padres (A) como por los pacientes (B).

**Figura 3.**

## FVC

En cuanto a este parámetro, el único dominio que obtuvo una fuerte correlación fue el dominio físico con un coeficiente de correlación de Pearson de 0.68 ( $p$  de 0.002), el resto de los dominios incluyendo el respiratorio no mostraron correlación (figura 4)



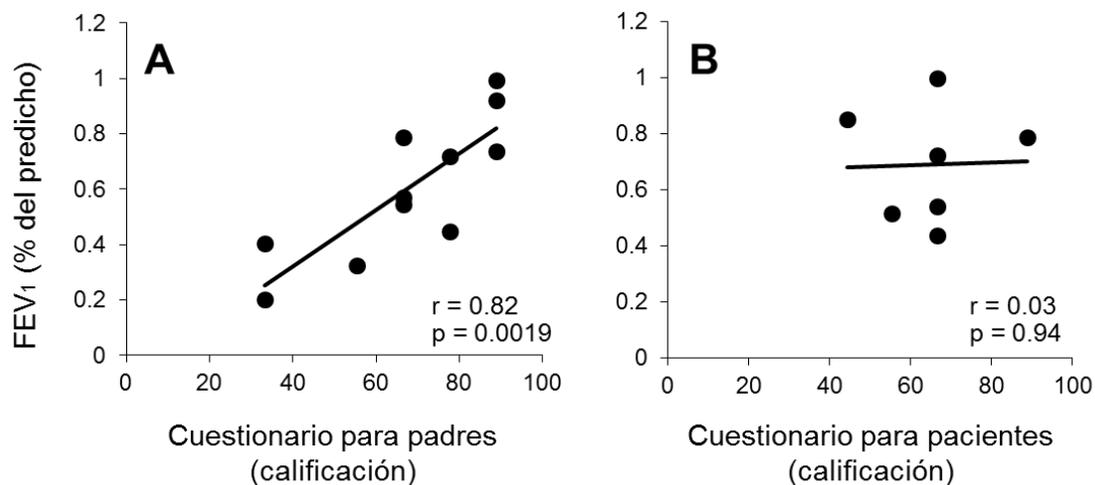
Correlación entre la evaluación del dominio físico y el FVC del paciente. El dominio físico fue evaluado tanto por los padres (A) como por los pacientes (B).

**Figura 4.**

## Relación FEV1/FVC

Ninguno de los dominios muestra correlación con este apartado de la función pulmonar.

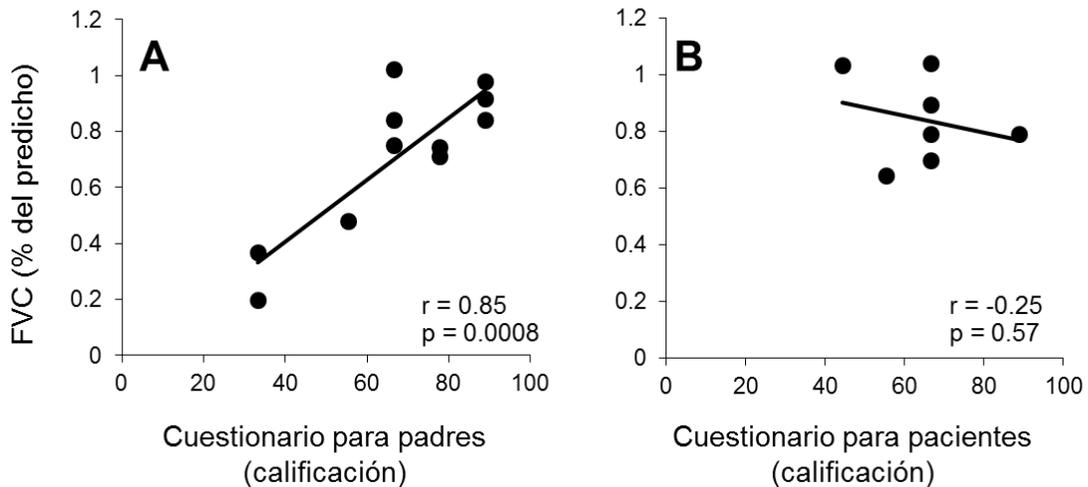
La correlación entre las pruebas de función pulmonar analizadas y los diversos dominios de los cuestionarios contestados por los padres fue positiva entre el FEV1 y el dominio físico con un coeficiente de correlación de Pearson de 0.63 ( $p$  de 0.03), y con la percepción de la salud con un coeficiente de correlación de Pearson 0.82 y ( $p$  de 0.001), el resto de los dominios incluyendo el dominio respiratorio, no lograron establecer una correlación con el FEV1. (figura 5)



Correlación entre la evaluación del dominio percepción de la salud y el FEV1 del paciente. El dominio percepción de la salud fue evaluado tanto por los padres (A) como por los pacientes (B).

**Figura 5.**

Se analizó la correlación también con la FVC y se encontró una fuerte asociación en el dominio físico con un coeficiente de correlación de 0.8 y una  $p$  de 0.002, así como también con el dominio percepción de la salud con un coeficiente de correlación de Pearson de 0.85 con una  $p$  de 0.0008, en el resto de los dominios no se encontró asociación con este parámetro espirométrico. (figura 6)



Correlación entre la evaluación del dominio percepción de la salud y el FVC del paciente. El dominio percepción de la salud fue evaluado tanto por los padres (A) como por los pacientes (B).

**Figura 6.**

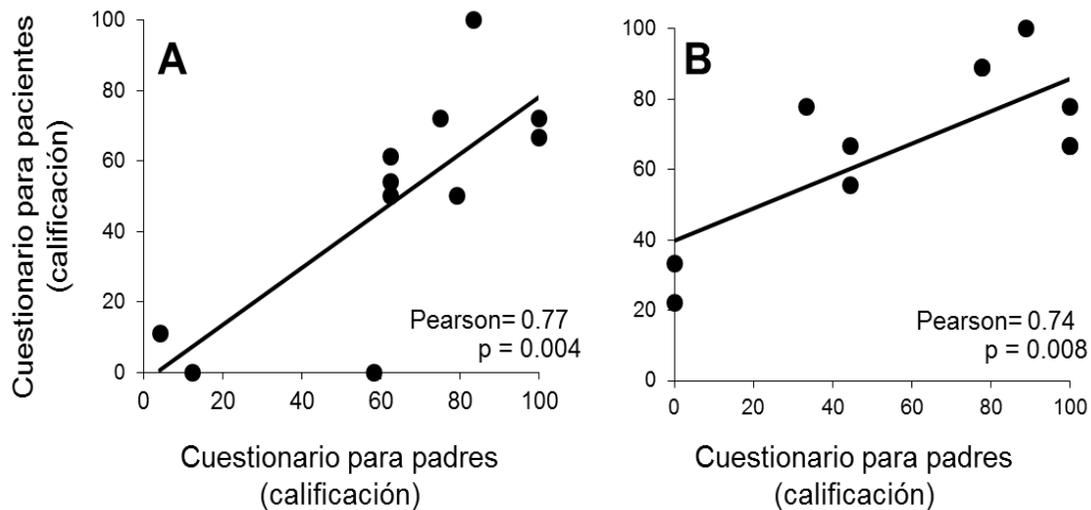
De igual manera se comparó con la relación FEV1/FVC sin encontrarse asociación en ninguno de los dominios. Todos estos datos se pueden observar en la tabla 5.

**Tabla 6.** Coeficientes de correlación entre los diferentes dominios del cuestionario y la función pulmonar y su comparación entre padres y pacientes

Dominio	FEV <sub>1</sub> (% del predicho)			FVC (% del predicho)			FEV <sub>1</sub> /FVC (% del predicho)		
	Cuestionario contestado por Padres	Cuestionario contestado por Pacientes	Comparación de ambas correlaciones (p)	Cuestionario contestado por Padres	Cuestionario contestado por Pacientes	Comparación de ambas correlaciones (p)	Cuestionario contestado por Padres	Cuestionario contestado por Pacientes	Comparación de ambas correlaciones (p)
Físico	0.63* (11)	0.46* (18)	0.58	0.8** (11)	0.68** (18)	0.52	-0.39 (11)	-0.31 (18)	0.84
Emocional	0.39 (11)	0.36 (18)	0.93	0.59 (11)	0.42 (18)	0.62	-0.40 (11)	-0.09 (18)	0.46
Corporal	0.16 (11)	0.50* (18)	0.39	0.46 (11)	0.44 (18)	0.96	-0.54 (11)	0.21 (18)	0.06
Vitalidad	0.40 (11)	0.26 (7)	0.79	0.53 (11)	0.19 (7)	0.51	-0.27 (11)	0.19 (7)	0.45
Alimentación	0.41 (11)	0.07 (18)	0.41	0.5 (11)	0.15 (18)	0.36	-0.07 (11)	-0.10 (18)	0.95
Carga del tratamiento	0.27 (11)	0.53* (18)	0.48	0.45 (11)	0.44 (18)	0.98	-0.40 (11)	0.23 (18)	0.13
Percepción de salud	0.82** (11)	0.03 (7)	0.07	0.85** (11)	-0.26 (7)	0.01	-0.15 (11)	0.32 (7)	0.43
Escuela	0.23 (11)	---	---	0.27 (11)	---	---	-0.05 (11)	---	---
Peso	0.38 (11)	0.35 (7)	0.97	0.47 (11)	0.17 (7)	0.59	-0.19 (11)	0.38 (7)	0.34
Respiratorio	0.28 (11)	0.32 (18)	0.91	0.34 (11)	0.39 (18)	0.89	-0.12 (11)	-0.10 (18)	0.98
Digestivo	-0.05 (11)	0.17 (18)	0.61	-0.10 (11)	0.16 (18)	0.54	0.10 (11)	0.03 (18)	0.86
Social	---	0.22 (18)	---	---	0.33 (18)	---	---	-0.12 (18)	---
Rol	---	0.5 (7)	---	---	0.14 (7)	---	---	0.69 (7)	---

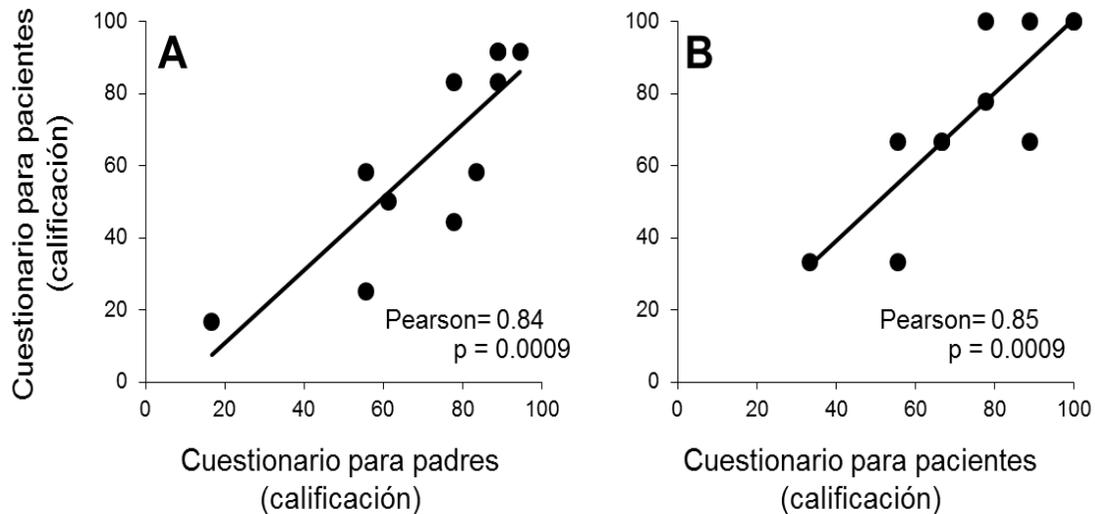
Los datos corresponden al coeficiente de correlación de Pearson evaluando la asociación entre la calificación del cuestionario y la función pulmonar del paciente. El número entre paréntesis corresponde al número de padres o pacientes. Los asteriscos corresponden a la significancia del coeficiente de correlación con \*p<0.05 y \*\*p<0.01

Debido a las diferencias encontradas entre los puntajes de los diferentes dominios al comparar las respuestas de los cuestionarios contestados por pacientes y los contestados por los padres, se buscó correlación en cada uno de los dominios mediante el coeficiente de correlación de Pearson se encontró lo siguiente: en el dominio físico se obtuvo un coeficiente de correlación de Pearson de 0.77 ( $p$  0.0048), y un coeficiente de correlación de concordancia intraclase de 0.70 en el dominio de imagen el coeficiente de correlación de Pearson fue de 0.67 ( $p$  0.008). (ver figura 7)



Correlación entre la evaluación del dominio físico (A) y el corporal (B) del puntaje obtenido del cuestionario contestado por los padres y el contestado por el paciente.  
**Figura 7.**

En el dominio respiratorio el coeficiente de correlación de Pearson fue de 0.84 ( $p=0.0009$ ), con un coeficiente de correlación de concordancia de 0.79 y en el digestivo un coeficiente de correlación de Pearson 0.85 ( $p=0.0009$ ), con una correlación de concordancia intraclass de 0.84. (figura 8)



Correlación entre la evaluación del dominio respiratorio (A) y el digestivo (B) del puntaje obtenido del cuestionario contestado por los padres y el contestado por el paciente.

**Figura 8.**

Los dominios emocionales, carga de tratamiento y alimentación no obtuvieron correlación alguna. (ver tabla 6).

**Tabla 6.** Correlación por dominios entre los puntajes obtenidos en los cuestionarios aplicados a los padres y los contestados por pacientes

Dominios	Correlaciones		
	Pearson=	Correlación intraclase=	Correlación de concordancia=
Físico	0.77** (11)	0.70**	0.70
Emocional	0.56 (11)	0.49	0.48
Corporal	0.74** (11)	0.67**	0.65
Vitalidad	---	---	---
Alimentación	0.51 (11)	0.46	0.42
Carga del tratamiento	-0.10 (11)	-0.06	-0.09
Percepción de salud	---	---	---
Escuela	---	---	---
Peso	---	---	---
Respiratorio	0.84** (11)	0.79**	0.79
Digestivo	0.85** (11)	0.84**	0.83
Social	---	---	---
Rol	---	---	---

Los datos corresponden al coeficiente de correlación de Pearson evaluando la asociación entre la calificación del cuestionario contestado por los padres y el cuestionario contestado por el paciente. El número entre paréntesis corresponde al número de pacientes. Los asteriscos corresponden a la significancia del coeficiente de correlación con \*\* $p < 0.01$

## DISCUSIÓN

El objetivo principal de este estudio fue conocer la Calidad de vida relacionada con la salud en los pacientes con FQ de un hospital de tercer nivel de atención y conocer si se relaciona con la función respiratoria. Para ello se utilizó el cuestionario CFQ-R único instrumento de calidad de vida relacionado con la salud validado en población hispanohablante y que es específico para pacientes pediátricos con FQ.

La literatura internacional, refiere que prácticamente todas las dimensiones del cuestionario se correlacionan con los parámetros respiratorios (clínicos, espirométricos y radiológicos) en algunos estudios permitió diferenciar adecuadamente los distintos grados de gravedad en función del FEV1, también se ha encontrado que en los pacientes con una gran alteración en la función pulmonar presentan una peor CV global. (42)

Nuestros resultados presentan algunas diferencias respecto a varios estudios, (47,42) estos estudios previos pertenecen a Estados Unidos y países de Europa, por lo que creemos que la idiosincrasia de nuestra población, específicamente los fenotipos, puede ser los responsables de tales diferencias, aun así se requiere de otros estudios que incluyan un mayor número de pacientes para incrementar el poder estadístico e investigar si esta tendencia se mantiene.

En cuanto al análisis por dominios, los puntajes menores se encontraron en los pacientes entre 6-11 y de 12 a 13 años en muchos de los dominios, como en el de capacidad física con un promedio en el primer grupo de 46.5 y de 48.1 respectivamente, observándose que en los paciente de más de 14 años estos puntajes aumentaban hasta 72.6 con un error estándar de  $\pm 6.5$  se observó incluso que los mínimos y máximos estuvieron con menor diferencia en este grupo de edad (54-95) observando una menor variabilidad comparado con los pacientes de 6-11 años donde había una diferencia muy amplia con puntajes que van desde 0 a 72, esta tendencia se observa también en los dominios del estado emocional, imagen corporal, aislamiento social y alimentación, estos resultados pudieran ser explicados debido a diversos factores, entre los que consideramos más importantes, es, que estos pacientes pudieran cursar con un fenotipo leve de la enfermedad, lo que explicaría además su

sobrevida, o bien debido a factores psicosociales principalmente a la adaptación del paciente a la sintomatología, y secundariamente la adecuación de su estilo de vida a las limitaciones físicas propias de su padecimiento.

La principal causa de morbilidad y mortalidad en los pacientes con FQ es el deterioro respiratorio derivado de la infección e inflamación crónica; la espirometría ha demostrado ser el mejor recurso disponible para valorar la función pulmonar y se ha encontrado que la caída en los valores del volumen forzado en el primer segundo es un factor pronóstico negativo independiente y relevante como criterio de exacerbación de la enfermedad.

Los valores del % del predicho de FEV1 obtenidos por nuestros pacientes, presentaron importantes diferencias entre grupos etarios, se observa claramente que los pacientes de entre 12-13 años obtuvieron un porcentaje mucho menor del predicho tanto del FEV1 como del FVC, del primero se obtuvo un promedio de 40% con un error estándar calculado en  $\pm 20$  mientras que de la FVC un promedio de  $50\% \pm 20$ , en cambio, los pacientes entre 6-11 años obtuvieron un promedio de FEV1 de  $70\% \pm 10$  y  $80\%$  de FVC. Si bien podemos considerar que esto corresponde a la evolución esperada de la enfermedad donde a mayor edad mayor progresión de daño pulmonar y por tanto los pacientes de 12 y 13 años están más enfermos que los de 6 a 11, este mismo razonamiento no explicaría el que en el grupo de 14 años y mayores los valores de FEV1 y FVC fueron muy similares a los del grupo de 6 a 11 años y mucho mejores que en el grupo subyacente de 12 y 13 años o, lo que dicho de forma diferente, a pesar de tener más tiempo enfermos su función pulmonar es similar a pacientes de menor edad. Debido a que el tratamiento de los pacientes se realiza bajo los mismos principios y basados en las guías internacionales vigentes, nuevamente, en nuestra opinión una explicación para este fenómeno es que estos pacientes presentan un fenotipo menos agresivo de la enfermedad lo que limita la progresión de la misma sin embargo con los datos con que contamos no es posible sustentar esta propuesta, lo que da pie a otros proyectos de investigación. Otra posible explicación es el pequeño número de pacientes que tenemos en cada grupo.

Los puntajes de los dominios del CFQ-R, contestados por los pacientes que correlacionaron en forma significativa con el FEV1, fueron la capacidad física,  $r 0.46$ ,

( $p < 0.05$ ); la imagen corporal, con una  $r$  de 0.50 ( $p < 0.03$ ) y carga del tratamiento, con una  $r$  de 0.53 ( $p < 0.02$ ). La FVC tuvo una fuerte asociación con el dominio de capacidad física  $r = 0.68$  ( $p < 0.002$ ).

Lo anterior corrobora una de nuestras hipótesis acerca de la correlación directamente proporcional de la capacidad física y el FEV1. Este fenómeno no ocurrió con el dominio respiratorio, el cual no mostró asociación con ninguno de los parámetros medidos por espirometría; estos resultados, contrario de lo que se esperaba, nos llevan a considerar varios factores: quizá el más importante es el pequeño tamaño de la muestra por lo que no es posible rechazar por completo tal hipótesis. Esta falta de correlación también puede deberse a la forma en que están redactadas las preguntas que pertenecen al dominio respiratorio, (31-35 del cuestionario para pacientes de 6-11 años y sus padres y 40-46 del cuestionario para adolescentes y adultos), estos ítems investigan síntomas que son clásicos de una exacerbación pulmonar más que los síntomas que presenta el paciente cotidianamente; sin embargo este cuestionario no está diseñado para su aplicación durante las exacerbaciones, por lo que es de esperar que los pacientes estables respondan de forma negativa a estos ítems y que sus puntuaciones en el dominio respiratorio fueran altas, a pesar de que por la historia natural de la enfermedad el deterioro en la función pulmonar existe y es evidente en estos pacientes como lo demuestra la espirometría.

Nuestros resultados se replican también en tesis realizadas en nuestro medio analizando la relación de la CV con la función pulmonar, Juárez y col. en el año 2009, en 46 niños con FQ encontraron utilizando el cuestionario de CV que las variables que influyeron directamente en el deterioro de FEV1 fueron: dimensiones de conducta y cohesión familiar sin encontrarse relación con los puntajes de función física. Este cuestionario no tiene un apartado específico para función respiratoria en FQ.<sup>(43)</sup> Pérez Fernández y cols. en el año 2000, compararon la CV aplicando la escala *FQMex* en 18 niños mexicanos, 9 con FQ y 9 sanos, encontrando una diferencia significativa solo en la esfera respiratoria ( $p < 0.013$ ), no así en la esfera gastrointestinal, infecciosa, nutricional y genitourinaria.<sup>(44)</sup> Genis y col. en el 2008 estudiaron 30 pacientes mayores de 16 años, utilizando el cuestionario de CV de Saint George y nuevamente no se encontró una relación entre los resultados del cuestionario y el FEV1.<sup>(45)</sup>

Otro de los aspectos importantes que se pueden resaltar en nuestro estudio es que debido a que existe un cuestionario dirigido a los cuidadores o padres del pacientes se logró realizar un análisis estadístico que nos permitiera ver la correlación de los puntajes del cuestionario contestado por los padres, con los resultados de la espirometría del paciente y además, comparar las respuestas de los cuestionarios aplicados a los padres con los aplicados a los pacientes, que si bien no era el objetivo principal de este estudio se obtuvieron resultados interesantes desde el punto de vista psicosocial.

En lo que respecta a la relación de los puntajes de los diferentes dominios obtenidos de los padres con la función pulmonar se observó que el dominio de condición física obtuvo significancia estadística, otro de los dominios que mostro una fuerte asociación fue la percepción de la salud, con una  $p$  de 0.001 con un coeficiente de correlación de 0.82, llama la atención que cuando se obtuvieron los datos de los puntajes de los pacientes este dominio no mostro asociación significativa obteniendo un coeficiente de correlación de 0.03 lo que muestra que en este dominio, que es subjetivo, los padres correlacionan a la perfección con la espirometría, no así con los pacientes, una vez más, observamos una diferencia significativa en la apreciación, sin embargo en las gráficas de dispersión de los pacientes se puede observar que éstas tiene una distribución muy heterogénea, por lo que se considera que el ítem podría no ser lo suficientemente efectivo para evaluar este dominio, únicamente consta de 3 preguntas, llama la atención una en particular que menciona: “llevo una vida normal” donde tenemos claro que la “normalidad” puede tener muchas connotaciones, así lo que es normal para los padres, no es así para los pacientes quienes debido a su enfermedad y a los tratamientos que requieren probablemente ni siquiera tuvieron que pasar por un proceso de adaptación debido a que ellos nacieron con su enfermedad y para ellos es lo habitual, lo que conocen, en pocas palabras es: “su vida normal”. En la correlación con la FVC se obtuvo significancia estadística en los mismos dominios.

En cuanto a la comparación de los puntajes del cuestionario entre padres y pacientes se obtuvo una correlación importante en los dominios objetivos como lo son condición física, corporal, respiratorio y digestivo, no así en dominios considerados subjetivos como el emocional y carga del tratamiento, este último hallazgo llama la atención ya

que precisamente en este rubro los puntajes más bajos fueron obtenidos del cuestionario aplicado a los padres. Retomando el dominio de carga del tratamiento, los bajos puntajes obtenidos y la falta de asociación con las respuestas de los pacientes nos llevan a formar la hipótesis de que la enfermedad es vista de manera muy diferente por el padres y por el paciente; al paciente pareciera no afectarle en la misma magnitud; el niño siempre ha vivido con la enfermedad, nació con la enfermedad, su mundo y su vida gira en torno a la enfermedad, con la que ha aprendido a convivir a tolerar y a vivir, el impacto de la enfermedad no es tan drástico como para los padres quienes han tenido que afrontar una situación para la cual no estaban preparados ni física ni emocionalmente, ellos en su pensar, tenían la visión de un niño sano y podría incluso pensarse que mucho de lo que influye en su percepción de la enfermedad es un reflejo de la frustración ante tal situación, por lo anterior la percepción es diferente a la del paciente.

El Servicio de Salud mental realizó la valoración tanto del paciente como de la familia en 9 pacientes encontrando que 8 de ellos cumplieron criterios diagnósticos para uno o más de los siguientes trastornos: adaptación, afecto distímico, trastorno afectivo ansioso depresivo, trastorno afectivo orgánico y episodio depresivo. Lo anterior nos lleva a preguntarnos si dichos trastornos pueden influir en las respuestas que ofrecen los pacientes. A manera de ejemplo expondremos el caso de unas hermanas, gemelas de 10 años, ambas con diagnóstico de FQ, cuya expresión de la enfermedad así como la evolución ha sido muy diferente en ellas, la gemela 1 presenta un deterioro muy importante en la función pulmonar con exacerbaciones pulmonares frecuentes y dependencia de oxígeno suplementario incluso con exclusión pulmonar derecha, en cambio la gemela 2 tiene una buena clase funcional, acude a la escuela, es capaz de realizar la mayoría de las actividades físicas sin problemas y sus pruebas de función pulmonar se encuentran en rangos normales de los predichos para la edad peso y talla, sin embargo al analizar sus respuestas en el cuestionario de calidad de vida observamos que el puntaje de los dominios que involucran un factor emocional como el social, emocional e imagen corporal, fueron bajos incluso en el dominio físico obtuvo el puntaje más bajo en la escala que es 0, a pesar de tener pruebas de función pulmonar normales.

De ahí la importancia de contar con un profesional en el área de la Salud Mental dentro del equipo de la clínica de FQ ya que esta área es fundamental para un adecuado manejo y adaptación de la enfermedad así como en el apego al tratamiento y por consiguiente la apreciación de la calidad de vida que se ve reflejado en los puntajes de los cuestionarios aplicados en este estudio.

Otros aspectos relevantes de este estudio que se deben de destacar en relación a los padres que participaron, fue que la mayoría fueron mujeres (82%) lo que nos deja ver el reflejo de la cultura de nuestro país, donde aún se considera a la madre como la encargada del bienestar de los hijos, observando en la mayoría de los casos, poco o nulo apego del padre para con el paciente con enfermedad crónica.

La media de edad fue de 38 años, es decir en edad productiva, factor que puede influir en la percepción de la enfermedad, ya que, muchos de ellos tiene que cambiar radicalmente su estilo de vida al enfrentarse a los cuidados y tratamientos especiales que requieren los pacientes; la mayoría tiene un nivel de educación con escuela superior o menos, lo que sería un reflejo del estatus socioeconómico y del apego y comprensión a las indicaciones de tratamiento del equipo multidisciplinario.

Todo lo anterior señala la importancia de incorporar a profesionales en la salud mental como parte del equipo y tratamiento multidisciplinario.

Po lo tanto, estamos obligados no solo a dar tratamiento médico dirigido a la enfermedad orgánica sino además trabajar las áreas relacionadas con la calidad de vida del paciente con fibrosis quística, lo cual incluye la evaluación y el tratamiento psicológico sin dejar que las limitaciones económicas, técnicas, de infraestructura y farmacológicas, de nuestro sistema de salud sean justificación para no hacerlo.

**Y por último cabe citar Lord Kelvin físico matemático quien dijo:**

***“Lo que no se define no se puede medir. Lo que no se mide, no se puede mejorar. Lo que no se mejora, se degrada siempre”.***

**Por lo que si queremos en verdad mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes, la medición estructurada de la misma debe ser parte habitual de la consulta del paciente con fibrosis quística.**

## CONCLUSIONES

- El FEV1 se correlacionó significativamente con los dominios de capacidad física, imagen corporal, y carga del tratamiento.
- El dominio respiratorio no mostró asociación con ninguno de los parámetros medidos por espirometría.
- El FEV1 y FVC correlacionan prácticamente con los mismos dominios tanto en los cuestionarios aplicados a los padres como a los pacientes.
- A mayor edad mayor deterioro de la función pulmonar hasta los 13 años de edad.
- Los adolescentes tuvieron una puntuación mayor en prácticamente todos los dominios exceptuando el respiratorio.
- Los adolescentes fueron los que obtuvieron valores más altos en las pruebas de función pulmonar.
- Los dominios objetivos: condición física, corporal, respiratorio y digestivo tuvieron puntajes semejantes en los cuestionarios aplicados a pacientes y sus padres, correlacionándose significativamente.
- Por el contrario en dominios considerados subjetivos como el emocional y carga del tratamiento no se encontró correlación entre los puntajes de ambos encuestados, (padres y pacientes).
- Los puntajes de los dominios subjetivos correlacionan mejor con la función pulmonar en los cuestionarios aplicados a los pacientes y no a los padres.
- Hace falta aumentar el número de pacientes así como realizar el estudio de manera multicéntrica para obtener una mayor muestra, que dé mayor peso a nuestros hallazgos.

## ANEXOS

### ANEXO 1 NIÑOS DE 6 A 11 AÑOS DE EDAD (FORMATO DEL ENTREVISTADOR)

<b>CFQ-R</b> CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED	<b>Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador)</b>
---	---

*Este cuestionario está hecho para el uso de un entrevistador. Por favor use este formato con niños pequeños. Para niños mayores que pueden leer y contestar las preguntas solos, como niños de 12 y 13 años de edad, use el cuestionario en el formato de reporte independiente.*

*Hay instrucciones para el entrevistador en cada sección de este cuestionario. Las instrucciones que usted debe seguir están subrayadas y en **itálico**.*

**Entrevistador:** *Por favor haga las siguientes preguntas.*

**A.** ¿Cuál es tu fecha de nacimiento?

Fecha 

--	--	--	--	--	--	--	--

  
Día Mes Año

**B.** ¿Eres del sexo?

Masculino  Femenino

**C.** Durante las **dos semanas pasadas**, ¿has estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) por razones **no** relacionadas a tu salud?

Sí  No

**D.** ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)

- Cubano(a)
  - Puertorriqueño(a)
  - Mexicano(a)
  - Colombiano(a)
  - Argentino(a)
  - Venezolano(a)
  - Nicaragüense(a)
  - Salvadoreño(a)
  - Otro(a) (especifique)
- \_\_\_\_\_

**E.** ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)

- Blanco
- Negro
- Mulato
- Indio
- Asiático
- Otro (especifique) \_\_\_\_\_

**F.** ¿En que grado estás en la escuela (colegio)? (Si ya completaste el término escolar, ¿cuál completaste?)

- Kindergarten
- 1er grado
- 2do grado
- 3er grado
- 4to grado
- 5<sup>to</sup> grado
- 6<sup>to</sup> grado
- No estás en la escuela



Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Entrevistador: Por favor, lea las instrucciones del cuestionario al niño(a):

“Estas preguntas son para niños(as) como tú que tienen fibrosis quística. Tus respuestas nos ayudarán a entender tu condición y cómo los tratamientos te ayudan. Contestar estas preguntas te beneficiará tanto a ti como a otros en el futuro.”

“Para cada una de las siguientes preguntas, selecciona una de las opciones en las tarjetas que te voy a mostrar.”

Entrevistador: Muestre la tarjeta naranja a el/la niño(a)

“Mira esta tarjeta y lee conmigo lo que dice: muy cierto / mayormente cierto / algo cierto / nunca cierto”

“Esto es un ejemplo: Si te pregunto si es muy cierto, mayormente cierto/ algo cierto/ nunca cierto que los elefantes pueden volar, ¿cuál de las respuestas en la tarjetas escogerías?”

Entrevistador: Muestre la tarjeta azul a el/la niño(a)

“Mira esta tarjeta y lee conmigo lo que dice: siempre / a menudo / a veces / nunca”

“Esto es un ejemplo: Si te puedes ir a la luna: siempre, a menudo, a veces, o nunca. ¿cuál de las respuestas en la tarjeta escogerías?”

Entrevistador: Muestre la tarjeta naranja al niño(a)

“Ahora te voy a hacer varias preguntas sobre tu vida diaria.”

Entrevistador: Por favor marque el cuadrado que indique la respuesta del niño(a)

“Escucha las oraciones que te voy a leer. Escoge una respuesta de las siguientes opciones: muy cierto, mayormente cierto, algo cierto o falso.”

	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Nunca Cierto
“Durante las dos semanas pasadas:”				
1. Pudiste caminar tan rápido como los demás .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Pudiste subir escaleras tan rápido como los demás .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Pudiste correr, brincar y escalar como quisiste .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Pudiste correr tan rápido y tan lejos como los demás .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Pudiste participar en deportes que te gustan (béisbol, fútbol, baile, baloncesto, natación, etc.) .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Tuviste dificultad cargando o levantando objetos pesados como tus libros, tu bulto escolar, o una mochila .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Entrevistador(a): Muestre la tarjeta azul a el/la niño(a).

Marque el cuadrado que indique la respuesta de el/la niño(a).

“Y durante las dos semanas pasadas, dime cuán frecuentemente:”

Table with 5 columns: Siempre, A menudo, A veces, Nunca. Rows 7-17 describing symptoms like feeling tired, angry, sad, etc.

Entrevistador(a): Presente la tarjeta naranja a el/la niño(a).

“Escucha las oraciones que te voy a leer. Escoge una respuesta de las siguientes opciones: muy cierto, mayormente cierto, algo cierto o falso.”

Table with 5 columns: Muy Cierto, Mayormente Cierto, Algo Cierto, Nunca Cierto. Rows 18-21 describing treatment adherence and social activities.



Niños de 6 a 11 Años de Edad (Formato del Entrevistador)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Table with 5 columns: Question, Muy Cierto, Mayormente Cierto, Algo Cierto, Nunca Cierto. Contains questions 22-30 regarding social comfort and self-perception.

Entrevistador: Muestre la tarjeta azul de nuevo. "Te estoy mostrando la tarjeta azul de nuevo."

Table with 5 columns: Question, Siempre, A menudo, A veces, Nunca. Contains questions 31-35 regarding coughing and breathing difficulties.

Por favor asegúrate que contestaste todas las preguntas.

¡Gracias por tu cooperación!

## ANEXO 2 NIÑOS DE 12 A 13 AÑOS DE EDAD REPORTE INDEPENDIENTE

<b>CFQ-R</b> CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED	<b>Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independiente)</b>
---	--

“Estas preguntas son para niños como tú que tienen fibrosis quística. Tus respuestas nos ayudarán a entender tu condición y como los tratamientos te ayudan. Contestar estas preguntas te beneficiará tanto a ti como a otros en el futuro.”

Por favor contesta todas las preguntas. ¡No hay respuestas correctas ni incorrectas! Si no estás seguro como contestar, escoge la alternativa que se parezca a tu situación.

**Por favor llena la información o marca el cuadrado que indique tu respuesta.**

A. ¿Cuál es tu fecha de nacimiento?

Fecha 

--	--	--	--	--	--	--	--

  
Día Mes Año

B. ¿Eres del sexo?

Masculino  Femenino

C. Durante las **dos semanas pasadas**, ¿has estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) por razones **no** relacionadas a tu salud?

Sí  No

D. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu origen étnico (por favor seleccione todas las que apliquen)

- Cubano(a)
  - Puertorriqueño(a)
  - Mejicano(a)
  - Colombiano(a)
  - Argentino(a)
  - Venezolano(a)
  - Nicaragüense(a)
  - Salvadoreño(a)
  - Otro(a) (especifique)
- \_\_\_\_\_

E. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)

- Blanco
- Negro
- Mulato
- Indio
- Asiático
- Otro (especifique) \_\_\_\_\_

F. ¿En que grado estás en la escuela (colegio)? (Si ya completaste el término escolar, ¿cuál completaste?)

- 5<sup>to</sup> grado
- 6<sup>to</sup> grado
- 7<sup>mo</sup> grado
- 8<sup>vo</sup> grado
- 9<sup>no</sup> grado
- No estás en la escuela



Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independiente)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

En las dos semanas pasadas:

Table with 4 columns: Muy Cierto, Mayormente Cierto, Algo Cierto, Falso. Rows 1-6 describing physical activities.

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Y en las dos semanas pasadas, indica cuán frecuentemente:

Table with 4 columns: Siempre, A menudo, A veces, Nunca. Rows 7-14 describing emotional and sleep states.



Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Y en las dos semanas pasadas, indica cuán frecuentemente:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
15. Te fué difícil comer .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. Tuviste que dejar hacer actividades divertidas para hacer tus tratamientos .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. Te tuvieron que obligar a comer .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Durante las dos semanas pasadas:

	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Falso
18. Pudiste hacer todos tus tratamientos .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. Disfrutaste comer .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. Te reuniste mucho con tus amigos .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. Te quedaste en casa más de lo que hubieses querido .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. Te sentiste cómodo(a) estando fuera de casa (en casa de amigos, familiares ú otro sitio) .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. Te sentiste excluido(a) .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. Invitaste amigos(as) a tu casa a menudo .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. Pensaste que otros niños(as) se burlaron de ti .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. Te sentiste cómodo hablando de tu enfermedad con otros (tus amigos, profesores) .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. Pensaste que eras muy bajo(a) de estatura .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. Pensaste que estabas muy delgado(a) .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independiente)

Durante las <b>dos semanas pasadas</b> :	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Falso
29. Pensaste que eras físicamente diferente a otros de tu misma edad ....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Te molestó hacer tus tratamientos .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

*Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.*

Y durante las <b>dos semanas pasadas</b> , indica cuán frecuentemente:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
31. Tosiste durante el día .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. Te despertaste durante la noche porque estabas tosiendo .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Tosiste mucosidad .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Tuviste dificultad respirando .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Te dolió el estómago .....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

*Por favor asegúrate que todas las preguntas han sido contestadas.*

***¡Gracias por tu cooperación!***

## ANEXO 3 ADOLESCENTES Y ADULTOS (NIÑOS DE 14 AÑOS EN ADELANTE)

<b>CFQ-R</b> CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED	<b>Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)</b>
---	---

Entender el impacto de su enfermedad y tratamientos en su vida diaria puede ayudar a los médicos a monitorear su salud y ajustar sus tratamientos apropiadamente de ser necesario. Por esta razón, este cuestionario fue específicamente desarrollado para personas que padecen de fibrosis quística. Gracias por completar este cuestionario.

**Instrucciones:** Las siguientes preguntas son acerca de su estado de salud actual, tal cuál usted lo percibe. Esta información nos ayudará a entender como usted se siente diariamente.

Por favor conteste todas las preguntas. ¡No hay respuestas correctas ni incorrectas! Si no sabe que contestar, seleccione la alternativa que más se parezca a su situación.

### Sección I. Datos Demográficos

Por favor conteste o seleccione la contestación correspondiente a las siguientes preguntas.

- A. ¿Fecha de nacimiento?
- Fecha 

Día			Mes			Año			
- B. Sexo  Masculino  Femenino
- C. En las pasadas **dos semanas**, ¿ha estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) o trabajo por razones **no** relacionadas a su salud?  Sí  No
- D. Estado Civil
- Soltero / nunca casado(a)
- Casado(a)
- Viudo(a)
- Divorciado(a)
- Separado(a)
- Casado(a) de nuevo
- Con un compañero(a)
- E. ¿Cuál de las siguientes alternativa describe mejor su origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)
- Cubano(a)
- Puertorriqueño(a)
- Mexicano(a)
- Colombiano(a)
- Argentino(a)
- Salvadoreño(a)
- Nicaragüense
- Venezolano(a)
- Otro(a) (especifique) \_\_\_\_\_
- F. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe su raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)
- Blanco
- Negro
- Mulato
- Indio
- Asiático
- Otro (especifique) \_\_\_\_\_
- G. Nivel de educación
- Algo de escuela superior o menos
- Diploma de escuela superior /GED
- Estudios vocacionales
- Algo de universidad
- Título de universidad
- Título graduado o profesional
- H. ¿Cuál de las siguientes opciones mejor describe su estado de estudios o a que se dedica?
- Asiste a la escuela / colegio fuera del hogar
- Toma cursos en el hogar
- Busca trabajo
- Trabaja a tiempo completo o medio (en el hogar o fuera de este)
- Ama de casa a tiempo completo
- No estudia o trabaja debido a su estado de salud
- No trabaja por otras razones



Sección II. Calidad de Vida

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

Table with 5 columns: Question, Mucha dificultad, Alguna dificultad, Un poco de dificultad, Ninguna dificultad. Rows 1-5: Participando en actividades extenuantes... Caminando tan rápido... Cargando o levantando cosas pesadas... Subiendo escaleras... Subiendo escaleras tan rápido... Rows 6-12: Se sintió bien... Se sintió preocupado(a)... Se sintió inútil... Se sintió cansado(a)... Se sintió con mucha energía... Se sintió agotado(a)... Se sintió triste...

Por favor circule el número correspondiente a su respuesta. Por favor escoja una sola respuesta para cada pregunta.

Pensando en su estado de salud en las últimas dos semanas:

- 13. ¿Hasta que punto tiene dificultad al caminar? 1. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse 2. Pudo caminar por mucho tiempo pero se cansa 3. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente 4. Evita caminar cuando le es posible porque se cansa mucho
14. ¿Cómo se siente con respecto al comer? 1. Sólo pensar en comida le causa malestar 2. No disfruta al comer 3. Algunas veces disfruta al comer 4. Siempre disfruta al comer
15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil? 1. Nada en lo absoluto 2. Un poco 3. Moderadamente 4. Mucho



Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

- 16. ¿Cuánto tiempo le dedica cada día a sus tratamientos?
1. mucho tiempo
2. algo
3. poco
4. casi nada
17. ¿Cuán difícil es para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día?
1. Nada en lo absoluto
2. Un poco
3. Moderadamente
4. Mucho
18. ¿Cómo piensa que está su salud en este momento?
1. Excelente
2. Buena
3. Más a menos
4. Mala

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

Pensando en su salud durante las pasadas dos semanas, indique cuán verdaderos o falsos son las siguientes frases.

Table with 4 columns: Muy cierto, Algo cierto, Algo falso, Muy falso. Rows 19-34 describing health-related statements.



Sección III. Escuela, Trabajo, Actividades Diarias

Por favor seleccione el número o la alternativa correspondiente a su contestación.

35. ¿Durante las dos semanas pasadas, hasta qué punto tuvo dificultad manteniéndose al día en su trabajo escolar, profesional, o en otras actividades diarias?

- 1. No ha tenido dificultad manteniéndose al día
2. Ha podido mantenerse al día aunque se le ha hecho difícil
3. Se ha atrasado
4. No ha podido hacer estas actividades en lo absoluto.

36. ¿Durante las últimas dos semanas, con qué frecuencia estuvo ausente de la escuela, trabajo, o no pudo completar sus actividades diarias por culpa de su enfermedad o sus tratamientos?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

37. ¿Con qué frecuencia le impide a usted la fibrosis cística de alcanzar sus metas de escuela, trabajo o metas personales?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

38. ¿Con qué frecuencia le impide la fibrosis cística de salir de su casa para hacer diligencias como ir de compras o ir al banco?

- Siempre Con frecuencia Algunas veces Nunca

Sección IV. Dificultades con los Síntomas

Por favor seleccione la alternativa correspondiente.

Durante las pasadas dos semanas:

Table with 4 columns: Bastante, Algo, Poco, Nunca. Rows 39-42 describing symptoms like weight gain, congestion, coughing, and mucus.

Pase a la pregunta 44

43. Su mucosidad ha sido mayormente:

- Transparente Transparente a amarilla Amarillosa-verde Verde con muestras de sangre No sé

Indique cuan frecuentemente en las pasadas dos semanas:

Table with 4 columns: Siempre, A menudo, A veces, Nunca. Rows 44-46 describing wheezing, difficulty breathing, and waking up at night.



**Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)**

CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

*Indique cuan frecuentemente en las pasadas dos semanas:*

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
47. Ha tenido problemas con gases.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
48. Ha tenido diarrea.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
49. Ha tenido dolor abdominal.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
50. Tuvo dificultad con su apetito.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

*Por favor asegúrese que todas las preguntas han sido contestadas.*

***¡Gracias por su cooperación!***

## ANEXO 4 PADRES / ENCARGADOS DEL NIÑO (NIÑOS DE 6 A 13 AÑOS)

**CFQ-R**

### Padres / Encargados del Niño (Niños de 6 a 13 Años de Edad)

CYSITC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Entender el impacto de la enfermedad de su niño(a) y los tratamientos en la vida diaria de él (ella) puede ayudar a su equipo de asistencia médica a mantenerse al tanto de su salud y ajustar sus tratamientos. Por esta razón, este cuestionario fue específicamente desarrollado para padres de niños(as) que padecen de fibrosis quística. Gracias por completar este cuestionario.

**Instrucciones:** Las preguntas a continuación son acerca del estado de salud actual de su niño(a), según él (ella) lo perciben. Esta información nos permitirá comprender mejor como él (ella) se siente diariamente.  
Por favor conteste todas las preguntas. ¡No hay respuestas correctas ni incorrectas! Si no sabe que contestar, escoja la respuesta que más se parezca a la situación de su niño(a).

#### Sección I. Datos Demográficos

Por favor conteste o seleccione la contestación correspondiente a las siguientes preguntas

A. ¿Cuál es la fecha de nacimiento de su niño(a)?

Fecha          
Día Mes Año

B. ¿Cuál es su relación con él (la) niño(a)?

- Madre  
 Padre  
 Abuela  
 Abuelo  
 Otro familiar  
 Madre adoptiva  
 Padre adoptivo  
 Otro (especifique) \_\_\_\_\_

C. ¿Cuál de las siguientes alternativa describe mejor su origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)

- Cubano(a)  
 Puertorriqueño(a)  
 Mexicano(a)  
 Colombiano(a)  
 Argentino(a)  
 Salvadoreño(a)  
 Nicaragüense  
 Venezolano(a)  
 Otro(a) (especifique) \_\_\_\_\_

D. ¿Cuál de las siguientes alternativas describe su raza? (Por favor seleccione todas las que apliquen)

- Blanco  
 Negro  
 Mulato  
 Indio  
 Asiático  
 Otro (especifique) \_\_\_\_\_

E. Durante las dos semanas pasadas, ¿ha estado su niño(a) de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) por razones **NO** relacionadas a su salud?  Sí  No

F. ¿Cuál es su fecha de nacimiento?

Fecha          
Día Mes Año

G. Estado Civil

- Soltero / nunca casado(a)  
 Casado(a)  
 Viudo(a)  
 Divorciado(a)  
 Separado(a)  
 Casado(a) de nuevo  
 Con un compañero(a)

H. ¿Cuál es el nivel de educación más alto que usted ha completado?

- Algo de escuela superior o menos  
 Diploma de escuela superior /GED  
 Estudios vocacionales  
 Algo de universidad  
 Título de universidad  
 Título graduado o profesional

I. ¿Cuál de los siguientes opciones mejor describe su trabajo actual?

- Busca trabajo  
 Trabaja a tiempo parcial o completo (desde la casa o fuera de casa)  
 Amo(a) de casa a tiempo completo  
 No puede trabajar debido a su salud  
 No trabaja por otras razones



Sección II. Calidad de Vida

Por favor indique como su niño(a) se ha estado sintiendo durante las dos semanas pasadas marcando el cuadrado correspondiente.

Cuanta dificultad a tenido su niño(a):

Table with 5 columns: Mucha dificultad, Alguna dificultad, Un poco de dificultad, Ninguna dificultad. Rows 1-5 describe activities like running, walking, climbing stairs, carrying items, and climbing stairs.

Por favor marque el cuadrado que indique su respuesta.

Durante las dos semanas pasadas, indique cuán a menudo su niño(a):

Table with 5 columns: Siempre, A menudo, A veces, Nunca. Rows 6-13 describe feelings like content, worried, tired, bad mood, well, grumpy, energetic, and school absence.

Por favor circule el número correspondiente a su respuesta. Por favor seleccione una sola respuesta para cada pregunta.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos semanas pasadas, indique:

- 14. ¿Cuánto participó su niño(a) en deportes en la escuela...?
15. ¿Cuán difícil le resulta caminar a su niño(a)?



Por favor marque el cuadrado que indique su respuesta a estas preguntas.

Con respecto al estado de salud de su niño(a) durante las dos semanas pasadas, indique hasta que punto cada oración es cierta o falsa para su niño(a):

Table with 4 columns: Muy cierto, Un poco cierto, Un poco falso, Muy falso. Rows 16-30 containing statements about child's health and behavior.

Por favor circule el número que indique su respuesta. Escoja solamente una respuesta por cada pregunta.

- 31. ¿Cuán difícil es para su niño(a) hacer sus tratamientos...?
32. ¿Cómo cree que está la salud de su niño(a) en este momento?

**Sección III. Dificultades con los Síntomas**

*El siguiente grupo de preguntas se refiere a la frecuencia con la que el niño(a) tiene problemas respiratorios tales como tos o falta de aire.*

*Por favor indique como su niño(a) se ha sentido durante las dos semanas pasadas.*

- |   | <b>Bastante</b>          | <b>Algo</b>              | <b>Un poco</b>           | <b>Nunca</b>             |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 33. Mi niño(a) ha tenido dificultad aumentando de peso..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 34. Mi niño(a) estuvo congestionado(a) .....                | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 35. Mi niño(a) tosió durante el día.....                    | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 36. Mi niño(a) tosió mucosidad .....                        | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

**Pasar a la Pregunta 38**

37. La mucosidad de mi niño(a) ha sido mayormente:  Transparente     Transparente a amarilla     Amarillosa-verde  
 Verde con muestras de sangre     No sé

*Durante las dos semanas pasadas:*

- |   | <b>Siempre</b>           | <b>A menudo</b>          | <b>A veces</b>           | <b>Nunca</b>             |
|---|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| 38. Mi niño(a) estuvo con sonido asmático al respirar .....             | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 39. Mi niño(a) tuvo dificultad al respirar.....                         | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 40. Mi niño(a) se despertó durante la noche porque estaba tosiendo..... | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 41. Mi niño(a) tuvo gases .....   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 42. Mi niño(a) tuvo diarrea.....  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 43. Mi niño(a) tuvo dolor abdominal.....                                | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 44. Mi niño(a) tuvo problemas para comer.....                           | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

*Por favor asegúrese que todas las preguntas han sido contestadas.*

**¡Gracias por su cooperación!**

ANEXO 5 HOJA DE VACIADO DE RESPUESTAS NIÑOS 6-14

1. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

2. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

3. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

4. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

5. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

6. \_\_\_\_

7. \_\_\_\_

8. \_\_\_\_

9. \_\_\_\_

10. \_\_\_\_

11. \_\_\_\_

12. \_\_\_\_

13. \_\_\_\_

14. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

15. \_\_\_\_

16. \_\_\_\_

17. \_\_\_\_

18. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

19. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

20. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

21. \_\_\_\_

22. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

23. \_\_\_\_

24. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

25. \_\_\_\_

26. \* \_\_\_\_ = \_\_\_\_

27. \_\_\_\_

28. \_\_\_\_

29. \_\_\_\_

30. \_\_\_\_

31. \_\_\_\_

32. \_\_\_\_

33. \_\_\_\_

34. \_\_\_\_

35. \_\_\_\_

**\* Clave de respuestas**

**invertidas \***

1 = 4

2 = 3

3 = 2

4 = 1

## Resultado por dominios

### Físico

#1 \_\_\_\_

#2 \_\_\_\_

#3 \_\_\_\_

#4 \_\_\_\_

#5 \_\_\_\_

#6 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 6)/18 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

### Estado emocional

#7 \_\_\_\_

#8 \_\_\_\_

#9 \_\_\_\_

#10 \_\_\_\_

#11 \_\_\_\_

#12 \_\_\_\_

#13 \_\_\_\_

#14 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 8)/24 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

### Social

#20 \_\_\_\_

#21 \_\_\_\_

#22 \_\_\_\_

#23 \_\_\_\_

#24 \_\_\_\_

#25 \_\_\_\_

#26 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 7)/21 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

### Imagen corporal

#27 \_\_\_\_

#28 \_\_\_\_

#29 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 3)/9 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

### Alimentación

#15 \_\_\_\_

#17 \_\_\_\_

#19 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 3)/9 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

### Carga en el tratamiento

#16 \_\_\_\_

#18 \_\_\_\_

#30 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 3)/9 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

### Respiratorio

#31 \_\_\_\_

#32 \_\_\_\_

#33 \_\_\_\_

#34 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 4)/12 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

### Digestion

#35 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 1)/3 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_\_

---

ANEXO 6 HOJA DE VACIADO DE RESPUESTAS ADOLESCENTES Y ADULTOS

1. \_\_\_\_\_
2. \_\_\_\_\_
3. \_\_\_\_\_
4. \_\_\_\_\_
5. \_\_\_\_\_
- 6\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
7. \_\_\_\_\_
8. \_\_\_\_\_
9. \_\_\_\_\_
10. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
11. \_\_\_\_\_
12. \_\_\_\_\_
13. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
14. \_\_\_\_\_
15. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
16. \_\_\_\_\_
17. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
- 18.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
19. \_\_\_\_\_
20. \_\_\_\_\_
21. \_\_\_\_\_
22. \_\_\_\_\_
23. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
24. \_\_\_\_\_
25. \_\_\_\_\_
26. \_\_\_\_\_
27. \_\_\_\_\_
28. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
29. \_\_\_\_\_
30. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
31. \_\_\_\_\_

32. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
33. \_\_\_\_\_
34. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
- 35.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
36. \_\_\_\_\_
37. \_\_\_\_\_
38. \_\_\_\_\_
39. \_\_\_\_\_
40. \_\_\_\_\_
41. \_\_\_\_\_
42. \_\_\_\_\_
43. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_
44. \_\_\_\_\_
45. \_\_\_\_\_
46. \_\_\_\_\_
47. \_\_\_\_\_
48. \_\_\_\_\_
49. \_\_\_\_\_
50. \_\_\_\_\_

**\* Clave de respuestas invertidas \***

1 = 4

2 = 3

3 = 2

4 = 1

5 = 5

## Resultado por dominios

### Físico

#1 \_\_\_\_

#2 \_\_\_\_

#3 \_\_\_\_

#4 \_\_\_\_

#5 \_\_\_\_

#13 \_\_\_\_

#19 \_\_\_\_

#20 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 8)/24 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_

---

### Vitalidad

#6 \_\_\_\_

#9 \_\_\_\_

#10 \_\_\_\_

#11 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 4)/12 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_

---

### Emoción

#7 \_\_\_\_

#8 \_\_\_\_

#12 \_\_\_\_

#31 \_\_\_\_

#33 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 5)/15 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_

---

### Alimentación

#14 \_\_\_\_

#21 \_\_\_\_

#50 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 3)/9 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_

---

### Carga del tratamiento

#15 \_\_\_\_

#16 \_\_\_\_

#17 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 3)/9 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_

---

### Percepción de la salud

#18 \_\_\_\_

#32 \_\_\_\_

#34 \_\_\_\_

TOTAL = (\_\_\_\_ - 3)/9 = \_\_\_\_ × 100 = \_\_\_\_

---

**Social**

#22 \_\_\_

#23 \_\_\_

#27 \_\_\_

#28 \_\_\_

#29 \_\_\_

#30 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ -6)/18 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

**Imagen corporal**

#24 \_\_\_

#25 \_\_\_

#26 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ -3)/9 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

**Rol**

#35 \_\_\_

#36 \_\_\_

#37 \_\_\_

#38 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ -4)/12 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

**Peso**

#39 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ -1)/3 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

**Respiratorio**

#40 \_\_\_

#41 \_\_\_

#42 \_\_\_

#44 \_\_\_

#45 \_\_\_

#46 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ -6)/18 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

**Digestión**

#47 \_\_\_

#48 \_\_\_

#49 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ -3)/9 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

ANEXO 7 HOJA DE VACIADO DE RESPUESTAS PADRES

1. \_\_\_\_\_

2. \_\_\_\_\_

3. \_\_\_\_\_

4. \_\_\_\_\_

5. \_\_\_\_\_

6. \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_

7. \_\_\_\_\_

8. \_\_\_\_\_

9. \_\_\_\_\_

10.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_

11. \_\_\_\_\_

12.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_

13. \_\_\_\_\_

14. \_\_\_\_\_

15.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_

16. \_\_\_\_\_

17. \_\_\_\_\_

18. \_\_\_\_\_

19. \_\_\_\_\_

20. \_\_\_\_\_

21. \_\_\_\_\_

22.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_

23. \_\_\_\_\_ \* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_

24. \_\_\_\_\_  
25. \_\_\_\_\_  
26. \_\_\_\_\_  
27.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_  
28. \_\_\_\_\_  
29. \_\_\_\_\_  
30.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_  
31.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_  
32. \_\_\_\_\_  
33. \_\_\_\_\_  
34. \_\_\_\_\_  
35. \_\_\_\_\_  
36.\* \_\_\_\_\_ = \_\_\_\_\_  
37. \_\_\_\_\_  
38. \_\_\_\_\_  
39. \_\_\_\_\_  
40. \_\_\_\_\_  
41. \_\_\_\_\_  
42. \_\_\_\_\_  
43. \_\_\_\_\_

**\* Clave de respuestas  
invertidas \***

1 = 4

2 = 3

3 = 2

4 = 1

## Resultado por dominios

### Físico

#1 \_\_\_

#2 \_\_\_

#3 \_\_\_

#4 \_\_\_

#5 \_\_\_

#14 \_\_\_

#15 \_\_\_

#16 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ - 8 ) / 24 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

---

### Emociones

#6 \_\_\_

#7 \_\_\_

#23 \_\_\_

#25 \_\_\_

#26 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ - 5 ) / 15 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

---

### Vitalidad

#8 \_\_\_

#9 \_\_\_

#10 \_\_\_

#11 \_\_\_

#12 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ - 5 ) / 15 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

---

### Alimentación

#17 \_\_\_

#44 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ - 2 ) / 6 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

---

### Carga del tratamiento

#18 \_\_\_

#30 \_\_\_

#31 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ - 3 ) / 9 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

---

### Imagen corporal

#19 \_\_\_

#20 \_\_\_

#21 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ - 3 ) / 9 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

---

### Percepción de la salud

#22 \_\_\_

#24 \_\_\_

#32 \_\_\_

TOTAL = ( \_\_\_ - 3 ) / 9 = \_\_\_ × 100 = \_\_\_

---

**Escuela**

#13 \_\_\_

#27 \_\_\_

#28 \_\_\_

#29 \_\_\_

TOTAL =  $(\text{___} - 4)/12 = \text{___} \times 100 = \text{___}$

---

**Peso**

#33 \_\_\_

TOTAL =  $(\text{___} - 1)/3 = \text{___} \times 100 = \text{___}$

---

**Respiratorio**

#34 \_\_\_

#35 \_\_\_

#36 \_\_\_

#38 \_\_\_

#39 \_\_\_

#40 \_\_\_

TOTAL =  $(\text{___} - 6)/18 = \text{___} \times 100 = \text{___}$

---

**Digestion**

#41 \_\_\_

#42 \_\_\_

#43 \_\_\_

TOTAL =  $(\text{___} - 3)/9 = \text{___} \times 100 = \text{___}$

---

**ANEXO 8**  
**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
**HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**  
**CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIOS DE INVESTIGACIÓN**

**Fecha:**

**TÍTULO DEL PROTOCOLO:** PERCEPCIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EVALUADO POR CUESTIONARIO CFQ-R Y SU RELACIÓN CON EL FEV1 EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO DE FIBROSIS QUÍSTICA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

**SEDE DONDE SE REALIZA EL ESTUDIO:** Hospital de pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI

**NOMBRE DEL PACIENTE:** \_\_\_\_\_

A usted se le está invitando a participar voluntariamente en un estudio de investigación médica. Antes de decidir si participa o no, debe conocer y comprender cada uno de los siguientes apartados. Este proceso se conoce como consentimiento informado. Siéntase en absoluta libertad sobre cualquier aspecto que le ayude a aclarar sus dudas al respecto. Los procedimientos para realizar la investigación no difieren de la atención médica de rutina. La Dra. Erika Leija López Residente de 2 grado de Neumología pediátrica actúa en este caso como investigador y no como médico del paciente.

Una vez que haya comprendido el estudio y si usted desea participar, entonces se le pedirá que firme esta forma de consentimiento, y es libre de retirarse de la investigación en cualquier momento sin sanción o pérdida de los beneficios a que tendría derecho y puede acceder a la información del estudio cuando usted le solicite.

El estudio no tiene patrocinadores, por lo tanto, no existen fuentes de financiamiento y no se proporcionará remuneración alguna a los participantes en el proyecto así mismo no se espera remuneración alguna al investigador. Debido a que es un estudio donde se llevaran a cabo procedimientos rutinarios de la consulta externa de neumología, se considera con riesgo mínimo para los pacientes.

Los datos obtenidos de su persona serán protegidos mediante el aviso de privacidad y el proyecto ha sido aprobado por el comité de ética del Hospital de Pediatría CMN SXXI

### **1.-JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO**

En México no existen estudios donde se corrobore si existe relación entre cuestionarios de calidad de vida (CFQ-R) y el FEV1 de las pruebas de función pulmonar, por lo que consideramos importante realizar este estudio ya que permitiría definir si existe una asociación entre estos factores, esto nos serviría para establecer como medida rutinaria en el consultorio la aplicación del Test en conjunto con las demás rubros a explorar en paciente con FQ

### **2.-OBJETIVO DEL ESTUDIO**

#### **GENERAL**

Conocer la relación entre la percepción de la calidad y las pruebas de función pulmonar en pacientes pediátricos con diagnóstico de fibrosis quística en el Hospital de Pediatría de CMN SXXI

#### **ESPECÍFICOS**

1. Conocer los dominios del test de calidad de vida que tienen relación con las pruebas de función pulmonar
2. Determinar cuál de los dominios del test es el que más se relaciona con las pruebas de función pulmonar

### **3.-BENEFICIOS DEL ESTUDIO**

En caso de encontrar problemas específicos en las respuestas del cuestionario, se ofrecerá la atención necesaria en este Hospital.

### **4.-PROCEDIMIENTOS DEL ESTUDIO**

El paciente contestará un cuestionario de calidad de vida, las preguntas serán todas de opción múltiple, el cual lleva un tiempo aproximado de 10 a 15 minutos, no hay respuestas correctas ni equivocadas, solo preguntas que miden emociones y pensamientos. Los datos que sean proporcionados se manejarán de manera anónima, exclusivamente por los investigadores principales, de modo que no será identificado en las presentaciones o publicaciones que se hagan de este estudio.

### **5.-RIESGOS ASOCIADOS CON EL ESTUDIO**

Debido a que es un estudio donde se llevaran a cabo procedimientos rutinarios de la consulta externa de neumología, se considera con riesgo mínimo para los pacientes.

### **6.-ACLARACIONES**

- Su decisión de participar en el estudio es completamente voluntaria

- No habrá ninguna consecuencia desfavorable para usted, en caso de no aceptar la invitación
- Si decide participar en el estudio puede retirarse en el momento que desee, aun cuando el investigador responsable no lo solicite, pudiendo informar o no, las razones de su decisión, la cuál será respetada en su integridad.
- No tendrá que hacer gasto alguno durante el estudio
- No percibirá pago por su participación
- En el transcurso del estudio usted podrá solicitar información actualizada sobre el mismo, al investigador responsable
- La información obtenida en este estudio, utilizada para la identificación de cada paciente, será mantenida con estricta confidencialidad por el equipo de investigadores.
- En caso de dudas, favor de comunicarse a la comisión nacional de ética, al número 5487- 2760
- O con los investigadores responsables Dra. Erika Guadalupe Leija López residente de 2 año neumología pediátrica del hospital de pediatría CMN SXXI / Dr. Osvaldo Ramírez Diosdado médico adscrito al departamento de neumología pediátrica CMN SXXI Tel: 5627 6900 extensión 22289-22290 cel: 8116318668

## 7.-CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo, \_\_\_\_\_ he leído y comprendido la información anterior y mis preguntas han sido respondidas de manera satisfactoria. He sido informado y entiendo que los datos obtenidos en el estudio pueden ser publicados o difundidos con fines científicos. Estoy de acuerdo en participar en este estudio de investigación. Recibiré una copia firmada y fechada de esta forma de consentimiento.

**Firma del padre o tutor**

**Fecha**

**Testigo 1**

**Fecha**

**Testigo 2**

**Fecha**

He explicado al Sr(a) \_\_\_\_\_ la naturaleza y los propósitos de la investigación; le he explicado acerca de los riesgos y beneficios que implica su participación. He contestado todas las dudas y preguntas. Acepto que he leído y conozco la normatividad correspondiente para realizar investigación con seres humanos y me apego a ella.

Una vez concluida la sesión de preguntas y respuestas, se procedió a firmar el presente documento.

**Firma del investigador**

**Fecha**

**ANEXO 9**  
**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
**HOSPITAL DE PEDIATRÍA, CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**  
**CARTA DE ASENTIMIENTO INFORMADO PARA ESTUDIOS DE INVESTIGACIÓN**

México, D.F a \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ del 2016

Se te invita a ti \_\_\_\_\_ a participar voluntariamente en un estudio de investigación médica, antes de que decidas participar, por favor lee este consentimiento cuidadosamente y has todas las preguntas necesarias para asegurarte de entender el estudio.

El estudio se llama “percepción de la calidad de vida evaluado por cuestionario CFQ-R y su relación con el FEV1 en pacientes pediátricos con diagnóstico de fibrosis quística en un hospital de tercer nivel”, y pretende evaluar por medio de un cuestionario de calidad de vida tu bienestar funcional y emocional. Esto ayudará a medir como enfrentas la enfermedad y a identificar si requieres apoyo terapéutico.

Procedimientos del estudio: Tu participación consistirá en contestar un cuestionario acorde a tu edad, las preguntas serán todas de opción múltiple, el cual te llevará un tiempo aproximado de 10 a 15 minutos, no hay respuestas correctas ni equivocadas, solo preguntas que miden tus emociones y pensamientos. Los datos que proporcionas se manejarán de manera anónima, exclusivamente por los investigadores principales, de modo que no serás identificado en las presentaciones o publicaciones que se hagan de este estudio.

Nota: En caso de encontrar problemas específicos en las respuestas del cuestionario, se le informará a tus padres y recibirá la atención necesaria en este Hospital, si así lo decides.

Los posibles riesgos o inconvenientes, para ti, podrían ser: el tiempo que te llevará el llenado de la encuesta y reacciones de preocupación, que de presentarse serán tratadas por el investigador de manera inmediata. El beneficio para ti, será la ayuda que aportarás al conocimiento científico y la atención temprana que recibirás en caso de que se identifique algún problema.

Es importante que sepas que tu información será tratada con respeto y solo los investigadores del estudio sabremos que tu diste esta información, también es importante que sepas que puedes dejar el cuestionario sin llenar si así lo decides, sin que eso afecte la atención que recibes en el Hospital.

**DECLARACIÓN DEL ASENTIMIENTO INFORMADO**

Si aceptas participar por favor anota tu nombre a continuación:

Nombre y Firma del Paciente \_\_\_\_\_

Nombre y Firma del Solicitante: \_\_\_\_\_

En caso de dudas, favor de comunicarse a la comisión nacional de ética, al número 5487- 2760

## BIBLIOGRAFÍA

1. Andersen D. Cystic Fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease: clinical and pathological study. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*. 1938 August; 56: p. 344-399.
2. Farber S. Some organic digestive disturbances in early life. Pathological changes associated with pancreatic insufficiency. 1945; 44: p. 587-594.
3. Bodian HL. Fybrosystic disease of the pancreas. A congenital disorden of mucus production. 1952;; p. 146-167.
4. Di San ´t Agnese PA, Darling RC, Perera GA, Shea E. Abnormal electrolyte composition of sweat in cystic fibrosis of the pancreas its clinical significance and relationship to the disease. *Pediatrics*. 1953 November; 12(5): p. 549-563.
5. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in cystic fibrosis using pilocarpine by electrophoresis. *Pediatrics*. 1959 Marzo; 23(3): p. 545-549.
6. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, Alon N et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary ADN. *Science*. 1989 Septiembre; 245: p. 1066-1073.
7. <http://www.genet.sickkids.on.ca/staticspage.html>. [Online].
8. Wood RE, Boat TF, Doershuk CF. Cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis*. 1976 Jun; 113: p. 833-878.
9. Foundation Cf. Patient registry 2014 annual report. Cystic fibrosis foundation. 2015.
10. Lezana J, Bustamante A, Ovando F. Fibrosis quística Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento México D.F: Intersistemas S.A de C.V; 2015.
11. Armstrong D.S, Grimwood K, Carlin JB, et al. Lower airway inflammation in infants and young children with cystic fibrosis. *Am J Respir Critical Care Med*. 1997; 156: p. 1197-1204.
12. Sly PD, Brennan S, Gangell C, et al. Lung disease at diagnosis in infant with cystic fibrosis detected by newborn screening. *Am J Respir Critic Care Med*. 2009; 180: p. 156-152.
13. Davis PB, Byard PJ, Konstan MW. Identifying treatments that halt progression of pulmonary disease in cystic fibrosis. *Pediatr Resp*. 1997; 41: p. 161-165.
14. Kerem E, Reisman J, Corey M. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992; 326(18): p. 1187-1191.
15. Sanders DB, Rosenfeld M, Mayer-Hamblett N, Stamey D. Reproducibility of spirometry during cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *Pediatr Pulmonol*. 2008 Oct; 43: p. 1142-1146.
16. Urzua M. Calidad de vida relacionada con la salud: Elementos conceptuales. *Rev Med Chile*. 2010; 138: p. 358-365.
17. Abbott J. Health-related quality of life measurement in cystic fibrosis: advances and limitation. *Chron Respir Dis*. 2009; 6: p. 31-41.
18. Guell R, Morante F. Conceptos generales en: SEPAR. 2007;; p. 5-7.
19. Weiner JR, Toy EL, Sacco P. Quality of life and treatment compliance associated with antibiotic therapies in patients with cystic fibrosis: a review of the literature. *Expert Opin Pharmacother*. 2008 Apr; 9: p. 751-766.

20. Badia X, Roset M. Herramientas para la medida de calidad de vida relacionada con la salud. Manual SEPAR procedimientos. 2007; 9: p. 11-15.
21. Goss CH, Quittner AL. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. Proc Am Thorac Soc. 2007; 4: p. 378-386.
22. Zemanick ET, Harris JK, Conway S, et al. Measuring and improving respiratory outcomes in cystic fibrosis lung disease: Opportunities and changes to therapy. J Cyst Fibros. 2010; 9: p. 1-16.
23. Valderas JM, Ferrer M, Alonso J. Instrumentos de medida de calidad de vida relacionados con la salud y de otros resultados percibidos por los pacientes. Med Clin. 2005; 125: p. 56-60.
24. Ware JE, Kosinski M, Turner DM. How to score version 2 of the SF-12 health survey. Quality Metric Inc. 2002.
25. Vilagut G, Ferrer M, Rajmil L. El cuestionario de salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. Gac Sanit. 2005; 19(2): p. 135-150.
26. Gee L, Abbott J, Conway SP. Validation of the SF-36 for the assessment of quality of life in adolescent and adults with cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2002; 1: p. 137-145.
27. Koscik RL, Douglas JA, Zaremba K, et al. Quality of life of children with cystic fibrosis. J Pediatr. 2005; 147: p. S64-S68.
28. Bradley J, Dempster M, Wallace E. The adaptations of quality of life questionnaire for routine use in clinical practice: The chronic respiratory Disease Questionnaire in cystic fibrosis. Qual Life Res. 1999; 8: p. 65-71.
29. Padilla A, Oliveira G, Dorado A, et al. Validity and reliability of the St George's respiratory questionnaire in adults with cystic fibrosis. Arch Bronconeumol. 2007; 43: p. 205-211.
30. Hatziagorou E, Karagianni P, Vidalis A. Quality of life in cystic fibrosis. Hipokratia. 2002; 6: p. 67-71.
31. Ferrer M, Villasante C, Alonso J, et al. Interpretación de las puntuaciones de la calidad de vida del cuestionario respiratorio de St. George. Eur Respir J. 2002; 3: p. 210-216.
32. Ferrer M, Alonso J, Prieto L, et al. Validity and reliability of the St. George's respiratory questionnaire after adaptation to a different language and culture: the spanish example. Eur Respir J. 1996; 9: p. 1160-1166.
33. Jones PW, Quirk FH, Baveystock CM. A self-complete measure of health status for chronic airflow limitation. The St. George's respiratory questionnaire. Am Rev Respir Dis. 1992 Jun; 145: p. 1321-1327.
34. Gee L, Abbott J, Conway SP. Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. Thorax. 2000; 55: p. 946-954.
35. Monti F, Lupi F, Gobbi F, et al. Validation of the italian version of the cystic fibrosis quality of life questionnaire (CFQoL) a disease specific measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. J Cyst Fibros. 2008; 7: p. 116-122.
36. Henry B, Aussage P, Grosskopf C. Development of the cystic fibrosis questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patient. Qual Life Res. 2003; 12: p. 63-76.

37. Henry B, Aussage P, Grosskopf C. How to measure quality of life in cystic fibrosis (CF) patients across countries and cultures: The cystic fibrosis questionnaire (CFQ). *Pediatr Pulmonol.* 1998; 17: p. 392-393.
38. Quittner AL, Sweeny S, Waltrous M, et al. Translation and linguistic validation of a disease specific quality of life measure for cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol.* 2000; 25: p. 403-414.
39. Rozov T, Cunha MT, Nascimento O. Linguistic validation of cystic fibrosis quality of life questionnaires. *J Pediatr.* 2006; 82: p. 151-156.
40. Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, et al. Validation of the spanish version of the revised cystic fibrosis quality of life questionnaire in adolescents and adults (CFQR 14+Spain). *Arch Bronconeumol.* 2010; 46: p. 165-175.
41. Quittner AL, Modi AC, Wainwright C. Determination of the minimal clinically important differences scores of the cystic fibrosis and chronic *Pseudomonas aeruginosa* airway infection. *Chest.* 2009; 135: p. 1610-1618.
42. Wahl AK, Rustoen T, Hanestad BR. Living with cystic fibrosis: Impact on global quality of life. *Heart Lung.* 2005; 34: p. 324-331.
43. Juarez M, Lezana JL. Calidad de vida y su relacion con la condición funcional respiratoria VEF1 en pacientes con fibrosis quística en un hospital de tercer nivel. 2009 Julio..
44. Marroquin H. Calidad de vida en niños mexicanos con fibrosis quística. 2000..
45. Genesis J, Rico F. Características clínicas, radiológicas, funcionales y calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística en el departamento de neumología del hospital general Centro Medico Nacional la Raza. 2008 marzo..
46. Perez-Padilla JR, Regalado-Pineda J, Vazquez-Garcia JC. Reproducibility of spirometry in Mexican workers and international references values. *Salud Pública Mex.* 2001; 43: p. 113-121.
47. Quittner AL, Zapata C, Landon C. Spanish Translation of the cystic fibrosis questionnaire: preliminary results of the cognitive testing phase. *Pediatric Pulmonol.* 2002; 24: p. 350.
48. Wenninger K, Aussage P, Wahn U. Cystic fibrosis questionnaire study group. The revised German cystic fibrosis questionnaire: validation of a disease-specific health-related quality of life instrument. *Qual Life Res.* 2003; 12: p. 77-85.