FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL GENERAL REGIONAL No. 36

"PERCEPCION DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUISTICA."

Número de Registro Nacional SIRELCIS: R-2019-2104-053.

Tesis para obtener el Título de Especialidad en:
Pediatría

Presenta:
Dra. Adriana Poseros Nava
Residente de Pediatría

Directores:
Dr. Eduardo Vázquez Cruz

Dra. Verónica Moreno Córdova

H. Puebla de Z. Febrero 2020

FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
HOSPITAL GENERAL REGIONAL No. 36

"PERCEPCION DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUISTICA."

Número de Registro Nacional SIRELCIS: R-2019-2104-053.

Tesis para obtener el Título de Especialidad en:
Pediatría

Presenta:
Dra. Adriana Poseros Nava
Residente de Pediatría

Directores:
Dr. Eduardo Vázquez Cruz

Dra. Verónica Moreno Córdova

H. Puebla de Z. Febrero 2020

AGRADECIMIENTOS

Grupo de expertos:
Dr. Eduardo Vázquez Cruz
Dra. Verónica Moreno Córdova

Colaboradores diligenciamiento:
Dra. Guillermina Dolores Martínez Marín
Dra. Margelis Flordelis Herazo Alvendas

Instituciones:
Instituto Mexicano del Seguro Social
Delegación Puebla
Hospital General Regional No. 36

DEDICATORIA

A Dios por permitirme seguir en este camino ayudando a las personitas más indefensas pero al mismo tiempo las más fuertes que existen, que son los niños y que demuestran su fortaleza día a día con cada batalla que enfrentan.

A mis padres que gracias a su esfuerzo me han guiado en el camino de la responsabilidad, amor, respeto y sobre todo que me han impulsado desde pequeña a realizar lo que me haga feliz.

A mi hermana y mis suegros que me han acompañado en este camino y me han alentado a seguir adelante sin importar las adversidades.

A mis maestros de Orizaba y de Puebla que me enseñaron sus conocimientos y su amor por su profesión, siendo un ejemplo de la futura Pediatra que quiero ser.

A mi esposo que siempre me ha apoyado en todas las decisiones que he tomado, que se ha convertido en mi mejor amigo y compañero de vida y sobre todo porque ha cuidado todos estos años de estudio lo más preciado que tengo, mi hijo.

Y finalmente a mi hijo, porque sin saber ha sido el motor para seguir adelante, porque me inspira a ser mejor persona y me recuerda lo bonito que es la vida todos los días. Sin ti nada de esto hubiera sido posible.

ÍNDICE

1. RESUMEN…… 6
2. INTRODUCCIÓN…… 8
3. ANTECEDENTES…….9
3.1 ANTECEDENTES GENERALES…….9
3.2 ANTECEDENTES ESPECÍFICOS…….....17
4. JUSTIFICACIÓN……..21
5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA……..22
6. HIPOTESIS……...23
7. OBJETIVOS……..24
7.1 OBJETIVO GENERAL……..24
7.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS……....24
8. MATERIAL Y MÉTODOS…….....25
8.1 DISEÑO DEL ESTUDIO……...25
8.2 UBICACIÓN ESPACIO TIEMPO…….25
8.3 SELECCIÓN DE LA MUESTRA……..25
8.4 TAMAÑO DE LA MUESTRA……25
8.5 CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTA……...26
8.6 VARIABLES Y ESCALA DE MEDICIÓN……26
8.7 DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES……27
8.8 MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS……..29
8.9 ANÁLISIS ESTADÍSTICO DE DATOS……...30
9. ASPECTOS ÉTICOS……...31
10. RESULTADOS……...34
11. DISCUSIÓN……43
12. CONCLUSIÓN……45
13. PROPUESTA……..46
14. DEBILIDADES……47
15. FORTALEZAS……48
16. BIBLIOGRAFÍA……...49
17. ANEXOS……..52

1. RESUMEN

“PERCEPCION DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUISTICA.”

R-2019-2104-053

A. Poseros Nava * E. Vázquez Cruz ** V Moreno Córdova*** Residente Pediatría HGR No. 36. Puebla*.Coordinador Clínico de Educación e Investigación en Salud U.M.F. No. 6. Puebla**. Médico Neumólogo Pediatra Hospital de Especialidades Puebla***.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva de la que se estima que a nivel mundial 1 de cada 25 individuos es portador sano. En Latinoamérica la incidencia va desde 1 por cada 8500 nacidos vivos en México.

Alrededor de 400 niños nacen cada año en México con FQ, sin embargo, con los recursos e infraestructura actuales, solamente el 15% de ellos son diagnosticados con vida.

La sobrevida y la calidad de vida de los pacientes de Fibrosis Quística ha mejorado notablemente en las últimas décadas, al punto que ha pasado de ser una enfermedad letal en la infancia, a ser una enfermedad crónica, con la mayoría de los casos en edad adulta.

OBJETIVO

Determinar la percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística y conocer cuáles son las áreas más afectadas.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, ambispectivo, transversal y observacional, para evaluar la percepción de la calidad de vida en niños entre 8 y 18 años con fibrosis quística. Se estudió la percepción de calidad de vida del niño, analizando de forma descriptiva cuales son las áreas más afectadas y se comparó con la percepción de los padres sobre la calidad de vida de sus hijos. Se cuenta con una población total de 30 niños con Fibrosis Quística, como población total pediátrica que acude a valoración de forma periódica, de los cuales solo 16 niños cumplieron los criterios de inclusión, se aplicó el instrumento de calidad de vida Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), el cual contestaron padres e hijos.

Se utilizó estadística descriptiva, que incluye medidas de tendencia central y de dispersión, los valores en este estudios se expresaron como media, mediana y desviación estándar (SD) .Se realizaron pruebas no paramétricas debido al tamaño de la muestra, se realizó U de Mann Whitney para el análisis entre grupos de las variables numéricas. El valor de significancia fue p= <0.05. Se utilizó el paquete estadístico software SPSS versión 25.

.

RESULTADOS

Se determinaron las variables sociodemográficas de los niños con edad, peso, talla, género, escolaridad y ocupación, encontrándose como edad predominante 8 años, se encontró el 50% en cuanto a género (8 hombres y 8 mujeres). El 56.25% usa oxígeno. En cuanto a escolaridad solo el 12.5% no acude a la escuela por complicaciones secundarias a su propia patología.

Las áreas más afectadas en la percepción de calidad de vida en los niños menores de 13 años fue la percepción del cuerpo con un puntaje de 20.2, seguido de aspecto social con un puntaje de 44.9 y rendimiento físico en un 46.9, en los niños igual o mayores de 14 años fue la percepción de vitalidad con un puntaje de 23.2, apego al tratamiento con un puntaje de 39.96 y percepción del cuerpo con puntaje de 48.84.

La comparación entre padres e hijos tanto de 8 a 13 años y mayores de 14 años, no tuvo significancia estadística, ya que ambos grupos tuvieron una P> 0.05.

CONCLUSIÓN

La calidad de vida tanto en niños menores de 13 años y mayores de 14 años se percibe de forma similar, así como la percepción de los padres. Cabe destacar que aun así se observó un puntaje menor en la percepción de calidad de vida en niños más grandes, lo que nos orienta a que son más conscientes del deterioro multisistémico.

2. INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva de la que se estima que a nivel mundial 1 de cada 25 individuos es portador sano. En Latinoamérica la incidencia va desde 1 por cada 8500 nacidos vivos en México.

Alrededor de 400 niños nacen cada año en México con FQ, sin embargo, con los recursos e infraestructura actuales, solamente el 15% de ellos son diagnosticados con vida, el resto fallece antes de cumplir los 4 años de edad por complicaciones respiratorias y desnutrición. En México el diagnóstico de esta enfermedad no se hace de forma precoz a pesar de que se puede diagnosticar con tamiz neonatal ampliado, el cual ha demostrado beneficios nutricionales, aumento de la sobrevida y potencialmente prevención de problemas severos de salud.

La esperanza de vida en nuestro país es de 18 años. La sobrevida y la calidad de vida de los pacientes de Fibrosis Quística ha mejorado notablemente en las últimas décadas, al punto que ha pasado de ser una enfermedad letal en la infancia, a ser una enfermedad crónica, con la mayoría de los casos en edad adulta. Esto se debe al mejor conocimiento de la patología, a su diagnóstico cada vez más precoz y al manejo preventivo y agresivo de las complicaciones respiratorias y nutricionales, en centros de atención multidisciplinaria especializados.

Es importante evaluar la percepción de calidad de vida del niño, para poder saber cuáles son las áreas más afectadas y la percepción del tutor sobre la calidad de vida de sus hijos.

A través de esta investigación se hizo una búsqueda intencionada de los niños con Fibrosis Quística adscritos a la consulta externa de la consulta de Neumología pediátrica de un Hospital de Segundo nivel, con el fin de aplicar el instrumento de calidad de vida Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), el cual fue inicialmente desarrollado en Francia en el año de 1995 y validado en el año 2002 por los autores Henry B, Aussage P, Grosskpf C, et al como Cystic Fibrosis Questionnaire. Fue aceptado en el año 2002, la confiabilidad de la escala tiene un coeficiente alfa de Cronbach > 0.70. Ha sido traducido a diferentes idiomas incluyendo el español y presenta versiones específicas para niños de 6-13 años, de 14 años en adelante, adolescentes-adultos y tutores. Fue traducido y validado en su versión inglesa y ha sufrido diferentes modificaciones posteriormente convirtiéndose en su versión revisada (CFQ-R), que también ha sido traducida y validada en diferentes idiomas.

3. MARCO TEÓRICO

3.1. ANTECEDENTES GENERALES

La primera descripción fue en 1938 por la Dra. Dorothy Andersen, quien publicó una detallada revisión de sus características clinicopatológicas (1). Desde su descubrimiento la Fibrosis Quística se ha definido como la enfermedad genética letal más frecuente en caucásicos (2).

En el año de 1945 Farber propuso el término de mucoviscidosis, al observar defecto en las secreciones glandulares mucosas que ocasionan obstrucción y pérdida de la función en los distintos órganos afectados, posteriormente en 1953 se descubrió que los niveles de sodio y cloro en sudor estaban alterados. En 1959 Gibson y Cooke describieron la prueba de inducción del sudor mediante iontoforesis cuantitativa y la titulación de cloro como el método estándar para diagnóstico de FQ (1).

Desde 1930, el desarrollo y uso de un arsenal de tratamientos han extendido la vida media de quienes la padece, desde el nacimiento hasta los 38 años de edad de acuerdo a un estudio de Estados Unidos, realizado entre los años 2008-2012, de 34 a 44 años de edad en el Reino Unido de acuerdo al registro de pacientes de 2009 a 2013 (3).

En México y Latinoamérica, sin embargo, las expectativas de supervivencia a inicios de los años noventa alcanzaban los 9 años en promedio. Hoy en día con la aparición de nuevas terapias y un mejor control del padecimiento, la supervivencia promedio de un paciente con Fibrosis quística en México es de 18 años (Archivos de la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística) (1).

GENETICA Y BIOLOGIA MOLECULAR

La FQ es una enfermedad que se transmite con carácter autosómico recesivo, esto quiere decir, que existe un 25% de desarrollar el fenotipo del padecimiento, 25% de ser un individuo sano, no portador y 50% de ser un portador (1).

La enfermedad es causada por la mutación de un gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7 (posición 7q 31), que codifica para el canal de cloro de conductancia transmembrana (“Cystic fibrosis transmembrane regulator”) CFTR, quien regula el transporte de aniones y aclaramiento mucociliar en vías aéreas (1).

El CFTR es una glicoproteína que funciona como un canal de cloro dependiente de AMP cíclico en la membrana apical de las células epiteliales y pertenece a la familia de proteínas transportadoras de membrana (4).

En el epitelio respiratorio, la falla del canal impide la secreción del ion cloro al lumen de la vía aérea, generando la no retención del ion sodio y por ende de agua, produciendo pérdida de hidratación de las secreciones bronquiales. Esta alteración de las características del mucus bronquial predispone a la infección por bacterias, especialmente Staphylococcus aureus y Pseudomonas aeruginosa, la que sumada a la respuesta inflamatoria neutrofílica del huésped, terminan produciendo secreciones espesas y viscosas, que obstruyen la vía aérea y destrucción con fibrosis de las paredes bronquiales (2).

Existen más de 2000 mutaciones del gen CFTR, se clasifican en 6 grupos, dependiendo del mecanismo de producción del defecto de la proteína. Las clases I, II y III ocasionan ausencia total del canal del cloro, en cambio las clases IV, V y VI resultan en una falla parcial de la proteína. Si ambas mutaciones son de las tres primeras, el fenotipo resultante será severo, con insuficiencia pancreática. En cambio, la presencia de una mutación de las últimas 3 clases en un alelo, basta para que el fenotipo resultante sea leve, definido por la presencia de suficiencia pancreática (2).

Las mutaciones de clase I a III se asocian a fallas severas de producción del CFTR y por lo tanto a fenotipos más graves. La clase II es la más frecuente (mutación delta F 508) (5).

FISIOPATOLOGIA

La fibrosis quística está causada por una deficiencia funcional severa de la proteína CFTR, la cual se expresa en la parte apical de las células epiteliales, de las cuales las vías respiratorias son uno de los tejidos con la expresión más alta de CFTR, su falta de funcionalidad provoca deficiencia en la secreción de cloro y bicarbonato en los canales dependientes de AMPc (6).

Consecuentemente, las mucinas están atadas a las superficies bronquiales y el Ph de la vía aérea esta disminuido, provocando una disminución de la acidificación y mayor facilidad de invasión bacteriana (6). La invasión continúa por bacterias como Staphylococcus aureus y Pseudomonas aeruginosa y otros patógenos invasivos provocan una inflamación crónica, una destrucción tisular y una insuficiencia respiratoria (6).

DIAGNOSTICO PRENATAL

Cuando las mutaciones familiares ya son conocidas, se puede realizar un diagnóstico genético prenatal, permitiendo a las parejas tomar decisiones sobre su embarazo. Después de la concepción, se puede realizar estudio de las vellosidades coriónicas entre las semanas 10 a 12 de gestación y amniocentesis de las semanas 16-18 de gestación. Aún no está aprobado, realizar Test de ADN fetal en sangre materna periférica, en lugar de técnicas invasivas, sin embargo, no se encuentra descartada para realizarla en un futuro (7).

DIAGNOSTICO EN POBLACION TAMIZADA

De acuerdo a los criterios diagnósticos 2015 de la Sociedad Europea de fibrosis quística:

- Todo recién nacido mayor a 36 SDGC y con peso mayor a 2 kg, con tamiz neonatal positivo para fibrosis quística o test prenatal positivo, debe realizarse test de electrolitos en sudor después de los 10 días de vida y antes del mes de edad, para corroborar el diagnostico (8).
- En recién nacidos o lactantes con presunta fibrosis quística aun no corroborada pero con datos clínicos, no debe retrasarse el inicio de tratamiento médico hasta establecer el diagnostico (8).
- En aquellos pacientes con tamiz neonatal positivo, sintomatología positiva o historia familiar positiva con resultado de electrolitos en sudor mayor a 60 mml/l, establece el diagnóstico de FQ (8).
- Pacientes con tamiz neonatal positivo pero con reporte de electrolitos en sudor menor a 30 mm/l, descarta el diagnóstico de fibrosis quística (8).
- Pacientes con tamiz neonatal positivo pero con reporte de electrolitos en sudor entre 30 y 60 mml/l, debe repetirse la toma de electrolitos en 2 ocasiones separadas para poder confirmar o descartar el diagnostico (8).

DIAGNOSTICO EN POBLACION NO TAMIZADA

Los criterios diagnósticos clásicos se relacionan con: 1)elevación de los niveles de cloro en sudor, 2) enfermedad pulmonar obstructiva crónica, 3) insuficiencia pancreática exócrina y 4) historia familiar positiva (1).

La determinación de cloro en sudor por el método de iontoforesis cuantitativa con pilocarpina descrito por Gibson y Cooke, es considerado como el estándar de oro para confirmar el diagnóstico de FQ. Consiste en introducir una cantidad conocida de pilocarpina en la piel a través de una pequeña corriente eléctrica de 5 mAmp (iontoforesis) durante 5 minutos, a fin de estimular las glándulas del sudor (1).

En el siguiente paso se obtiene de forma aislada una muestra de sudor de entre 50 y 100 mg por el método de iontoforesis o bien 15 UL por el sistema de recolección de sudor Macroduct. En un tercer paso, se determina la concentración de Cloro de la muestra por clorimetría. Por otro lado, el diagnostico neonatal a través del tamiz metabólico ampliado permite un diagnóstico temprano, antes que aparezcan síntomas clínicos (1).

En la tabla 1, se puede observar los valores diagnósticos con técnica de iontoforesis (cuantitativa) y con técnica cualitativa.

Tabla 1.

Diagnóstico	Titulación por método Gibson y Cooke (iontoforesis/cuantitativa)	Macroduct (conductividad)
Negativo	< 40 mmol/l	< 75 mmol/l
Dudoso	41-59 mmol/l	76-89 mmol/l
Positivo	> 60 mmol/l	> 90 mmol/l

Fuente: Lezana Fernández José Luis, Bustamante Saenz Adriana, Ovando Fonseca Jesús, Boîtes Velarde Rodolfo, Ruiz Gutiérrez Fibrosis quística. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento, Copyright 2015, Intersistemas SA de C.V

CUADRO CLINICO

En la tabla 2, se presenta la diferente sintomatología que presentan los pacientes con fibrosis quística de acuerdo al grupo de edad.

RN	**Lactantes**	**Preescolares**	**Adolescentes/adultos**
-íleo meconial -Ictericia prolongada -Tos pertusoide y taquipnea persistente -Pobre ganancia de peso	-Fallo estaturo-ponderal. -Diarrea crónica/esteatorrea. -Infección respiratoria recurrente. -Atelectasia persistente. Edema Hipoproteinemia Prolapso rectal Síndrome de depleción salina	-Mal absorción intestinal. -Fallo en el crecimiento. -Tos crónica. -Infección pulmonar recurrente/bronquiectasias. -Cultivo de esputo positivo. -Pólipos nasales -Antecedente familiar de FQ.	-Bronconeumopatía crónica/Bronquiectasias. -Sinusitis crónica/pólipos nasales. -Bronquitis crónica colonizada por Pseudomonas aeruginosa. -Hipocratismo digital. -Esterilidad masculina con azoospermia. -Hepatopatía crónica/cirrosis biliar. -Pancreatitis crónica/recidivante. -Litiasis vesicular. Diabetes mellitus.

Tabla 2. Fuente: Lezana Fernández José Luis, Bustamante Saenz Adriana, Ovando Fonseca Jesús, Boîtes Velarde Rodolfo, Ruiz Gutiérrez Fibrosis quística. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento, Copyright 2015, Intersistemas SA de C.V

TRATAMIENTO

El manejo actual de la FQ se sustenta en 5 pilares fundamentales:

I). DIAGNÓSTICO PRECOZ: El ideal es llegar al diagnóstico en los primeros meses de vida. Sin embargo, el daño pulmonar se inicia ya desde el nacimiento y es muy probable que esperar la aparición de los síntomas nos haga llegar tarde al diagnóstico. (2).

II) MANTENER LA VÍA AÉREA LIBRE DE SECRECIÓN: Se debe mantener la vía aérea libre de secreción con kinesiterapia, ya sea con agentes farmacológicos como DNasa I (alfa dornasa) la cual ayuda a romper la alta viscosidad de las secreciones, previo a su uso de debe aplicar nebulizaciones con broncodilatador como salbutamol y solución salina hipertónica al 7% (2).

III. MANTENER LA VÍA AÉREA LIBRE DE INFECCIÓN: Las infecciones son el principal factor causante del deterioro progresivo de la función pulmonar y del mal pronóstico de la enfermedad (2).

Se considera exacerbación aguda, a la presencia de cualquiera de los síntomas y signos siguientes. : Nueva tos o aumento de la tos previa, aumento de expectoración o cambio en su aspecto, aumento de la signología pulmonar a la auscultación , disminución del VEF1 en la espirometría , Disminución de apetito ,falta de progreso ponderal ,disnea con ejercicio ,polipnea, retracción torácica, dificultad respiratoria y fiebre (2).

IV. MANTENER UN ESTADO NUTRICIONAL ÓPTIMO: El estado nutricional es otro factor clave en el pronóstico de la FQ. Hay una correlación estrecha entre el índice de masa corporal (IMC) y la función pulmonar (VEF1) (2).

V. MANEJO EN CENTRO ESPECIALIZADO MULTISISTÉMICO Uno de los principales factores que explican la notable mejoría de la sobrevida media de los pacientes de FQ, es la atención en un Centro de FQ, donde el paciente es visto por un equipo multidisciplinario (2).

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD

Durante los últimos años, se ha incrementado notablemente la supervivencia de las personas con fibrosis quística, pasando de ser una enfermedad propia de los “niños y mortal” a convertirse en una enfermedad “crónica multisistémica”, que en la mayoría de los casos alcanzan la edad adulta y desean, no solo alargar la vida sino vivirla con suficiente calidad (9).

Es importante diferenciar que el concepto de “calidad de vida general” es diferente al concepto de “calidad de vida relacionada con la salud”, ya que esta se relaciona de forma directa con la percepción de bienestar subjetivo, satisfacción y autoestima, relacionado con los aspectos físicos, mentales y sociales que están afectados en las personas enfermas (10).

La Food and Drug administration (FDA) ha aprobado el uso de instrumentos para medir la calidad de vida relacionada con la salud en ensayos clínicos como medio para comprender el impacto del tratamiento sobre los síntomas y actividad diaria del paciente con patología respiratoria (11).

Diversos estudios en pacientes con fibrosis quística, a pesar de la carga que les supone la enfermedad y los tratamientos que llevan, están psicológicamente adaptados y, por lo general, refieren tener una buena calidad de vida relacionada con la salud en muchas dimensiones (12).

Para Fibrosis quística existen diversos cuestionarios, muchos de ellos no están validados o no pueden ser aplicables en pacientes pediátricos. No existe una prueba específica para poder medir la calidad de vida relacionada con la salud en Fibrosis quística. Se han usado diferentes métodos, sin embargo, aún no se ha podido establecer una adecuada comparación entre las escalas (13).

Los cuestionarios genéricos como el Short Form-36 Health Survey (Sf-36), no son lo suficientemente sensibles como para discriminar aspectos específicos de la enfermedad (como los posibles beneficios de nuevos tratamientos, impacto de las reagudizaciones, o como marcadores de la progresión de la enfermedad) (9). Existe otro instrumento que es el cuestionario de St, George (cuestionario respiratorio), el cual es para población adulta con fibrosis quística, ésta si discrimina los diferentes grados de gravedad en cuanto a lo respiratorio, sin embargo; no evalúa el aspecto nutricional ni afectación digestiva (9).

El cuestionario “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)” es un instrumento sobre calidad de vida relacionada con la salud, específicamente para pacientes con fibrosis quística, que fue originalmente desarrollado en Francia como Cystic Fibrosis Questionnaire en 1995 por los autores Henry B, Aussage P, Grosskpf C, et al y aceptado en 2002, la confiabilidad de la escala tiene un coeficiente alfa de Cronbach > 0.70. Para permitir la evaluación dinámica en la infancia, en la adolescencia y edad adulta, diferentes versiones del instrumento fueron desarrollados: uno diseñado para adolescentes y adultos (CFQ 14+) y dos para la evaluación de niños de 6 a 13 años (son las versiones de la CFQ Child) (14). Fue traducido y validado en su versión inglesa y ha sufrido diferentes

modificaciones posteriormente convirtiéndose en su versión revisada (CFQ-R), que también ha sido traducida y validada en diferentes idiomas .Este test ya fue validado para la población española (9).

Los artículos se derivaron de 33 entrevistas con pacientes y padres. La reducción de los ítems y la evaluación de la consistencia interna, la validez convergente y discriminante se basaron en una amplia encuesta transversal entre 393 pacientes y padres. Se realizó un segundo estudio entre 124 pacientes y 85 padres para probar la reproducibilidad y la capacidad de respuesta. Todas las propiedades psicométricas se demostraron con éxito y los cuestionarios ahora están bien validados (14).

El cuestionario CFQ-R es actualmente el instrumento de calidad de vida con mayor validez para Fibrosis Quística y es el único instrumento con versiones para niños y tutores, su gravedad se basa de acuerdo a los síntomas respiratorios del paciente (15).

El instrumento calidad de vida CFQ-R, es el que se utilizará en este protocolo, el cual consta de 35 a 50 ítems dependiendo de la población de estudio, los cuales evalúan aspectos generales de la calidad de vida relacionada con la salud: capacidad física, limitaciones de rol, vitalidad, percepción de la salud, estado emocional y aislamiento social, así como también aspectos específicos de fibrosis quística como imagen corporal, problemas con la alimentación, carga del tratamiento, problemas de peso, síntomas respiratorias y síntomas digestivos (9).

La versión para niños de 6 a 13 años, cuenta con 35 preguntas, de los cuales en el aspecto físico son 6 preguntas, de aspecto emocional son 8 preguntas, de alimentación son 3 preguntas, aspecto social 7 preguntas, carga del tratamiento son 3 preguntas, área respiratoria 4 preguntas, área de digestión cuenta con 1 pregunta (9).

La versión para adultos y adolescentes mayores a 14 años, cuenta con 50 preguntas, de los cuales en el aspecto físico son 8 preguntas, de aspecto emocional son 5 preguntas, de alimentación son 3 preguntas, aspecto social 7 preguntas, carga del tratamiento son 3 preguntas, área respiratoria 6 preguntas, área de digestión cuenta con 3 preguntas, aspecto del peso 1 pregunta, funciones de rol 4 preguntas, percepción de salud 3 preguntas, vitalidad son 4 preguntas, percepción del cuerpo son 3 preguntas (9).

La versión para los padres cuenta con 44 preguntas, de los cuales en el aspecto físico son 8 preguntas, de aspecto emocional son 5 preguntas, de alimentación son

2 preguntas, carga del tratamiento son 3 preguntas, área respiratoria 5 preguntas, área de digestión cuenta con 4 preguntas, aspecto del peso 1 pregunta, vitalidad son 5 preguntas, percepción del cuerpo son 3 preguntas, área de escolaridad son 4 preguntas, percepción de salud son 4 preguntas (9).

Desafortunadamente, no existe mucha información sobre la aplicación del cuestionario CFQ-R en México. En Febrero del año 2007, en Centro Médico Nacional Siglo XXI, se realizó un protocolo de estudio con el siguiente nombre: “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”, sin embargo, no se pudo publicar por falta de información (16).

3.2. ANTECEDENTES ESPECÍFICOS

Existen múltiples instrumentos de calidad de vida relacionada con la salud, los cuales han sido aplicados a pacientes con Fibrosis Quística.

En el año 2016, en Dinamarca, los autores K.B Knudsen y Col. Realizaron un estudio descriptivo y transversal en el que aplicaron 3 cuestionarios diferentes a 67 pacientes con Fibrosis quística entre la edad comprendida entre 18 a 30 años, para evaluar adherencia al tratamiento y prevalencia de depresión y ansiedad. Los instrumentos de calidad de vida que se aplicaron son: La Escala de adherencia a Tratamiento de Morisky (MMAS-8), Escala de Depresión mayor y Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFTR). En este estudio se reclutaron a pacientes de Noviembre 2013 a Diciembre 2014. La escala MMAS-8 es un instrumento que consiste en 8 preguntas, el cual mide la adherencia a la prescripción de medicamentos así como identifica las barreras más frecuentes para una pobre adherencia. La escala de Depresión Mayor consiste en 10 preguntas que usan criterios de acuerdo al DSM- IV para establecer 3 posibles condiciones: Depresión, falta de interés o falta de energía. El tercer instrumento que se usó fue la encuesta CFTR, la cual es actualmente considerada como el “Gol Standard” para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con Fibrosis Quística. Los resultados obtenidos fueron que el 74% reportó mal apego al tratamiento y 32.8% presentó signos y síntomas compatibles con depresión los cuales fueron asociados a mala calidad de vida (17).

Se realizó un meta-análisis en el año 2014 en la Universidad de Miami, en el departamento de Psicología y Pediatría, sobre la prevalencia de depresión y ansiedad en pacientes pediátricos mayores de 12 años y cuidadores de pacientes desde su nacimiento hasta los 18 años, se realizó en 154 centros de 9 países, en un periodo de 2 años, en el cual se utilizó la “ Escala Hospitalaria de depresión y ansiedad” (HADS), sin embargo en 5 de los 9 países esa escala no está validada por lo que en el resto usaron la “Escala de Depresión en el centro de Epidemiología” (CESD). La población total fue de 1286 adolescentes y 4739 adultos, los criterios de inclusión fueron: diagnostico confirmado, edad dentro de rangos ya establecidos, se excluyeron pacientes trasplantados. Los resultados obtenidos demostraron mayor ansiedad y depresión en los cuidadores y específicamente en las madres (18).

En el año 2018 se realizó un estudio transversal en Polonia, en el departamento de Neumología y Fibrosis quística, del Instituto de Tuberculosis y enfermedades Pulmonares, en donde los autores Lucyna Tomazek y colaboradores, realizaron un estudio sobre calidad de vida en adolescentes y adultos jóvenes con fibrosis quística, usando la encuesta CFQL (encuesta de calidad de vida relacionada con la salud), en donde obtuvieron una muestra de 95 pacientes, entre la edad de 14 y 25

años, en donde el puntaje más bajo fue “Preocupación sobre el futuro”. La afectación respiratoria y la afectación de peso se asociaron positivamente con el rendimiento físico y la imagen corporal. Las mujeres tuvieron los puntajes más bajos en preocupación del futuro, aspecto social y preocupación sobre escolaridad (19).

A pesar de los avances y mejoría de la expectativa de calidad de vida en portadores de fibrosis quística, siempre existe una considerable carga de tratamiento diaria. Los adultos con Fibrosis Quística tienen una alta prevalencia de alteraciones del sueño, sin embargo, existen pocos estudios sobre la calidad del sueño en niños. Algunos estudios usan parámetros subjetivos, como cuestionarios hacia los padres, los cuales muestran alta prevalencia de alteraciones del sueño (20).

Existen estudios objetivos, como la polisomnografía, sin embargo; al ser un estudio de laboratorio, no muestra la calidad de vida real de sueño dentro del ambiente familiar, por lo que se ha utilizado la actigrafía como método validado para medir los patrones de sueño-vigilia durante periodos prolongados. La duración del sueño y la estabilidad de los patrones sueño-vigilia han mostrado un impacto importante en las funciones y actividades durante el día de un niño sano. En 2016, se realizó un estudio publicado en “ The Journal of Pediatrics”, usando los test “ Pediatric Daytime Sleepines Scale” y “ Sleep Disturbance Scale for children and Obstructive Sleep Apnea-18”, en donde se llevó a cabo la comparación entre 2 grupos de niños entre la edad de 7 a 18 años de edad por 14 días, un grupo de niños sanos con un grupo de niños portadores de fibrosis quística clínicamente estables, se concluyó que incluso en periodos de estabilidad clínica, los niños con fibrosis quística duermen menos debido a periodos prolongados de desvelo durante la noche y menos tiempo en cama, los cuales también se relacionan con la severidad de la enfermedad (20).

Otro aspecto evaluado en calidad de vida, es el manejo del dolor, del cual en el año 2016, se realizó un estudio llamado “The Association Between Pain and Clinical Outcomes in Adolescents With Cystic Fibrosis” el cual demostró que el dolor es un aspecto común en pacientes con fibrosis quística, el cual se ha asociado con exacerbaciones de la enfermedad e incluso el doble uso de antibióticos, cabe mencionar que la perspectiva del dolor es diferente en adultos y niños, ya que ellos la refieren con menor intensidad, menor duración y focalizada al abdomen (21).

En Octubre 2015 se realizó una Tesis Doctoral sobre Fibrosis Quística, llamada “ Comparativa de tres cuestionarios de calidad de vida”, en la cual analizan la calidad de vida relacionada con la salud como predictor de supervivencia en Fibrosis Quística, utilizaron las escalas CFQoL y SF-36 para predecir la supervivencia en población con fibrosis quística, concluyeron que entre las correlaciones entre el funcionamiento físico, síntomas torácicos y respuesta emocional, es probable que la afectación física sea la más importante (22).

Otro aspecto que se evalúa en calidad de vida es la sobrecarga al tratamiento, en Noviembre 2005 se publicó un estudio llamado “Evidencia de terapias físicas para el aclaramiento de la vía aérea y entrenamiento físico en Fibrosis Quística, se evaluaron 5 revisiones sistemáticas Cochrane. Los autores Judy M. Bradleya,B, Fidelma M y J. Stuart Elbornb concluyen que se informa poco sobre la adherencia al tratamiento, sin embargo; reportan que la adherencia al despeje de las vías respiratorias y al ejercicio en Fibrosis Quística, es generalmente pobre entre un 40-55% de apego, datos que son consistentes con los factores de tratamiento (como duración y complejidad de tratamiento o factores como confianza y preocupación en los médicos), los cuales son importantes en la adherencia al tratamiento (23).

En el 2015 los autores Nicola A, Ahmed F Hawwa, Alastair JM Reid et col, realizaron un estudio transversal en el Centro de Fibrosis Quística Pediátrica de Irlanda del Norte que investigo la influencia de creencias sobre el tratamiento y depresión de los padres en los síntomas de sus hijos.
Se obtuvo una muestra de 100 niños (≤18 años) con fibrosis quística (44 hombres; mediana [rango] 10.1 [0.2-18.6] años) junto con sus padres. La adherencia a los suplementos enzimáticos, las vitaminas y la fisioterapia torácica se evaluó mediante un enfoque de métodos múltiples que incluye; Escala de informe de cumplimiento de medicamentos, datos de reabastecimiento de recetas de farmacia y datos de problemas de prescripción de médicos generales. Obtuvieron como resultados que el 72% de los niños fueron clasificados como de baja adherencia a los suplementos enzimáticos, 59% de baja adherencia a las vitaminas y 49% de baja adherencia a la fisioterapia torácica. Concluyen que la necesidad de tratamientos debe reforzarse regularmente tanto para padres como para niños (24).

El estado nutricional es fundamental en los pacientes con fibrosis quística debido a la relación sobre la función pulmonar y la mortalidad de los mismos (24). En el año 2017 se realizó un estudio en Paraguay en donde los autores Lourdes Ortiz Paranza, Marta Sanabria, Laura González et al, caracterizaron el estado nutricional de los niños y adolescentes con FQ que acudían al programa nacional de detección de Fibrosis Quística. De 84 niños, obtuvieron los siguientes resultados, en los niños mayores de dos años, seis de cada 10 presentan un estado nutricional adecuado por IMC/Edad. Sin embargo, la talla estuvo comprometida en más de la mitad de este grupo de niños. Un 14% presentó malnutrición por exceso. Casi seis de cada 10 pacientes con FQ presentaron algún grado de afectación pulmonar, la cual está más comprometida en los niños con riesgo de desnutrición o desnutridos (25).

Aunque los procedimientos terapéuticos modernos han mejorado considerablemente la supervivencia y la calidad de vida de los niños con fibrosis quística, los aspectos psicológicos relevantes han sido considerados insuficientes de manera similar a las otras enfermedades crónicas (26). En el año 2016 los autores

Nada P y Aneta D. realizaron un estudio en Macedonia, con el objetivo de evaluar la salud emocional: características psicológicas y ajuste de niños con FQ y su afrontamiento familiar. El estudio comprende 25 niños con FQ, edad promedio 13.13 ± 2.29 años (23 niños y solo 2 niñas), seleccionados del total de 60 niños realmente tratados para FQ. Los niños fueron examinados en el período de mejores condiciones de salud (sin infección, sibilancias o problemas gastrointestinales) (26).

Los resultados se comparan con un grupo de control de 25 niños sanos de la misma edad, seleccionados al azar de escuelas primarias. Los instrumentos psicométricos utilizados fueron: Prueba de diseño de Kohs, Lista de verificación de comportamiento infantil, Eysenck, Cuestionario de personalidad, escala de ansiedad general, índice de perfil emocional, MMPI-201 y humano ,Prueba de valores, junto con dos pruebas proyectivas de dibujo (Machover y Corman) (26).

Se obtuvieron buenos resultados psicológicos los cuales podrían ser explicados por el hecho de que los niños con Fibrosis Quistica aceptan la situación real y expresan vivacidad. Sin embargo, se identificaron problemas relacionados con el retraso de los cambios en la pubertad, lo que los llevaba a una baja autoestima. En cuanto a los miembros de la familia, se encontró que afrontan relativamente bien la enfermedad en los niños (26).

En México, en el año 2000 se realizó una tesis por parte del Instituto Nacional de Pediatría, en donde el Doctor Marroquin H. realizó un estudio comparativo, observacional, descriptivo y retrospectivo de los niños con Fibrosis Quística entre la edad de 5 a 18 años, con un grupo de niños sanos. La muestra fue de 18 pacientes, 9 sanos y 9 niños con FQ, se usó la escala FQ-Mex, en donde se obtuvo una diferencia significativa ($P<0.05$) en la esfera respiratoria al comparar ambos grupos, no ocurriendo lo mismo en la esfera gastrointestinal, infecciosa, nutricional y genitourinaria (27).

4. JUSTIFICACIÓN

La medicina ha avanzado conforme han pasado los años para poder establecer un diagnostico precoz y mejorar el tratamiento para Fibrosis Quística, lo que ha permitido pasar de una enfermedad casi letal en la infancia a prolongar el promedio de vida de los pacientes portadores de dicha enfermedad, sin embargo; son múltiples los aspectos relacionados con calidad de vida afectados en dicha patología.

Es de suma importancia poder evaluar la percepción de calidad de vida relacionada con la salud en niños con fibrosis quística, ya que permite valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente, tomando en cuenta los aspectos físicos como el jugar, realizar actividades académicas, realizar actividades rutinarias, aspectos emocionales como la sensación de enojo, frustración, tristeza o desilusión provocadas por las alteraciones en el ritmo de vida. Así como también evaluar aspectos relacionados a su estado nutricional y aspectos sociales.

Cabe mencionar que calidad de vida relacionada con la salud, es una evaluación que depende subjetivamente de la percepción de cada individuo, siendo modificada por múltiples parámetros e incluso puede variar entre el mismo paciente y su tutor.

No existe información sobre la calidad de vida de los pacientes atendidos en nuestra unidad.Esta investigación aportará información sobre como la enfermedad influye en su estilo de vida, en su formación académica, en su estado nutricional y en los proyectos que se tienen a futuro.

La presente investigación nos dará información sobre la calidad de vida de los niños con Fibrosis Quística, mediante la utilización de la encuesta CFQ-R aplicada a niños portadores, la cual es una enfermedad crónica que cada día toma más importancia por los nuevos casos que se diagnostican cada año y la repercusión de un diagnóstico tardío.

5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En la edad pediátrica son múltiples los factores que influyen en la percepción de calidad de vida dependiendo en la etapa de vida que se encuentren, ya que en el caso de este estudio, al ser portadores de una enfermedad crónica como lo es Fibrosis Quística, la cual es considerada como una enfermedad con poca esperanza de vida en México debido al retraso de un diagnóstico temprano y por lo tanto inicio de tratamiento retardado afectando aún más todos los aspectos físicos, sociales y emocionales que rodean a los niños.

El interés médico en la calidad de vida viene motivado por el hecho de que el paciente no solo desea vivir, sino vivir con las mejores condiciones posibles de salud. En nuestra sociedad está totalmente introducido el concepto de "calidad de vida relacionada con la salud" (CVRS) como una aproximación multidimensional que aborda todos los aspectos de cada individuo, y que nos permite conocer y tratar mejor a los enfermos. Para poder cuantificar estos aspectos se necesita desarrollar herramientas mediante las cuales el paciente nos haga llegar sus impresiones sobre la enfermedad. Actualmente estas herramientas se conocen como "resultados reportados por el paciente" o PRO (Patient Reported Outcomes). Estos PRO están constituidos por cuestionarios que han seguido un complejo y detallado proceso de desarrollo y validación para asegurar que miden lo que realmente deben medir y que sus variaciones son cambios significativos en el estado del paciente, en este caso el Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised.

Es por ello que surge la siguiente pregunta:

¿Cuál es la percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística?

6. HIPÓTESIS DE TRABAJO

6.1. HIPÓTESIS NULA

La percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística es similar a lo reportado en la literatura.

6.2. HIPÓTESIS ALTERNA

La percepción de calidad de vida en niños con fibrosis quística es diferente a lo reportado en la literatura.

7. OBJETIVO GENERAL

Determinar la percepción de calidad de vida en niños con diagnóstico de fibrosis quística.

7.1. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.

1 Evaluar el estado clínico social y demográfico (edad, género, peso, talla, escolaridad y ocupación) de los niños con Fibrosis quística.

2 Tiempo de evolución de diagnóstico de Fibrosis Quística.

3 Uso de oxígeno suplementario.

4 Evaluar la percepción de calidad de vida que tienen los tutores sobre sus hijos portadores de Fibrosis quística.

8. MATERIAL Y MÉTODOS

8.1 DISEÑO DEL ESTUDIO

- Por el objetivo general: Descriptivo.
- Por la maniobra a realizar: Observacional.
- Por su temporalidad: Transversal.
- Por la recolección de los datos: Ambispectivo.
- Por la conformación del grupo de estudio: Homodémico.
- Por el número de unidades participantes: Unicéntrico.

En un Hospital de Segundo nivel en el área de neumología pediátrica se evaluó en la consulta externa a niños mayores de 8 años con diagnóstico de Fibrosis quística de acuerdo al expediente. Se invitó a participar a los tutores de los niños, previo consentimiento informado y todos aquellos que aceptaron y cumplieron con los criterios de inclusión, fueron evaluados con el instrumento para evaluación de percepción de calidad de vida en Fibrosis Quística CFQR (Cystic Fibrosis Questionnaire Revised) y se observaron cuáles son las áreas más afectadas en los niños y la percepción de sus papás.

8.2 UBICACIÓN ESPACIO-TEMPORAL.

Se realizó este estudio en un Hospital de Segundo nivel en la ciudad de Puebla, en los meses de Septiembre-Octubre del 2019, durante la consulta de Neumología pediátrica en el turno matutino se recolectaron los datos.

8.3 SELECCIÓN DE LA MUESTRA

8.3.1 POBLACION DE ESTUDIO

Se seleccionó a todos los pacientes derechohabientes entre la edad de 8 y 18 años que cumplieron con los criterios de inclusión que acudieron a la consulta externa de neumología pediátrica de un hospital de segundo nivel, durante el periodo del 1 de enero de 2018 al 31 de Agosto 2019.

8.4 TAMAÑO DE LA MUESTRA.

Conveniente y limitada por el total de pacientes pediátricos atendidos en la consulta externa de neumología pediátrica del 01 de enero 2018 al 31 de Agosto de 2019.

8.5 CRITERIOS DE SELECCIÓN DE LAS UNIDADES DE MUESTREO

8.5.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

- Se incluyeron en el estudio a los pacientes derechohabientes del IMSS adscritos a la consulta externa de neumología de un hospital de segundo nivel. Turno matutino.
- Niños de ambos sexos que se encuentran en una edad comprendida entre 8 y 18 años.
- Portadores de Fibrosis quística ya confirmada.
- Pacientes que acudieron a recibir atención por consulta externa tanto de primera vez como subsecuentes.
- Atendidos durante los meses Enero 2018-Agosto 2019.
- Aquellos cuyos padres sepan leer, escribir y firmen carta de consentimiento informado.

8.5.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Que presenten alguna alteración del neurodesarrollo que les impida contestar el cuestionario

8.5.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN**.**

- No tener la información completa en el expediente clínico.
- Padres que durante la realización de la encuesta, desean ya no participar en el estudio de investigación.

8.6 DISEÑO Y TIPO DE MUESTREO.

- Estudio no probabilístico por conveniencia.

8.6.1 UNIVERSO DE ESTUDIO

Todos los pacientes atendidos en la consulta externa de neumología pediátrica de un hospital de segundo nivel.

8.6.2 SUJETOS DE ESTUDIO

Pacientes de 8 a 18 años con Fibrosis quística atendidos en la consulta externa de neumología pediátrica de un hospital de segundo nivel; de enero 2018 a Agosto del 2019.

8.7 DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES Y ESCALAS DE MEDICIÓN

8.7.1 DEFINICIÓN OPERACIONAL

Edad: Tiempo cronológico de vida cumplido por el niño desde la fecha de su nacimiento hasta el momento de la investigación.
Género: condición orgánica que diferencia al hombre de la mujer en la especie humana, utilizándose preferentemente los términos Masculino y Femenino.
Peso: Medida de la fuerza gravitatoria que actúa sobre un objeto, en este caso, el niño y reportado en kilogramos.
Talla: Medida convencional utilizada para reportar tamaño del niño.
Escolaridad: Grado de preparación académica del niño.
Ocupación: Acción cotidiana remunerativa que desempeña una persona.
Tiempo de diagnóstico para Fibrosis Quística: Tiempo cronológico transcurrido desde la edad de diagnóstico hasta la edad actual al momento de la investigación.
Oxigenoterapia: Uso de oxígeno suplementario.
Calidad de vida relacionada con la salud desde la perspectiva del niño: Percepción del individuo sobre su posición en la vida respecto a padecer alguna enfermedad.
Calidad de vida relacionada con la salud desde la perspectiva de los padres: Percepción del tutor sobre la calidad de vida relacionada con la enfermedad de su hijo.

8.7.2 CUADRO DE OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES Y ESCALAS DE MEDICIÓN.

VARIABLE	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN	INDICADOR	PARÁMETROS
Edad	Cuantitativa	Discreta	Fecha de nacimiento.	Años
Género	Cualitativa	Nominal dicotómica	Referido de expediente clínico.	1.- Masculino 2.- Femenino
Peso	Cuantitativa	Discreta	Referido de expediente clínico.	Peso en Kilogramos
Talla	Cuantitativa	Discreta	Referido de expediente clínico.	Talla en centímetros.
Escolaridad	Cualitativa	Nominal politómica	Lo referido por el paciente	1. Primaria 2. Secundaria 3. Preparatoria 4. Licenciatura
Ocupación	Cualitativa	Nominal dicotómica	Lo referido por el paciente	1. Estudiante 2. No estudia 3. Empleado
Tiempo de diagnóstico de Fibrosis Quística.	Cuantitativa	Discreta	Lo referido por el paciente	1.- Menos de 5 años 2.- Más de 5 años
Oxigenotera pia	Cualitativa	Discreta	Lo referido por el paciente	1.- Si 2.- No
Calidad de vida desde la perspectiva del niño.	Cualitativa	Discreta	Encuesta CFQ-R	Puntuación de 0 a 100.
Calidad de vida desde la perspectiva de los padres.	Cualitativa	Discreta	Encuesta CFQ-R con versión para padres	Puntuación de 0 a 100.

8.8 MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Una vez revisado, aprobado y registrado ante el SIRELCIS con número de Registro R-2019-2014-053, se solicitó autorización al director del Hospital de Segundo nivel para poder aplicar el cuestionario Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R) previo consentimiento informado de los padres el cual se encuentra en el Anexo 1.

Se incluyeron pacientes derechohabientes de un Hospital de Segundo nivel entre la edad de 8 y 18 años de edad, que fueron llevados al servicio de consulta externa de Neumología pediátrica en el período del 1 de enero 2018 a Agosto del 2019, en los meses de Septiembre y Octubre 2019 se recolectó la información y cuyos tutores aceptaron participar en nuestro estudio, también se solicitó consentimiento informado del niño, el cual se encuentra en el Anexo 2.

Se llenó una hoja de recolección de datos, la cual se encuentra en el *Anexo 3* con el nombre del niño, número de seguridad social, sexo del niño, edad, escolaridad del niño, estado civil, ocupación, peso, talla y estado nutricional del niño, cuyos datos se vaciaron en hoja de Excel.

La encuesta CFQ-R *Anexo 4* presenta versiones específicas para niños de 6 a 13 años, padres de niños (6 a 13 años), más de 14 años (para sus tutores de igual modo) y adolescentes/adultos. Este test ya fue validado para la población española.

La encuesta CFQ-R es considerado el “Gol Standard” para valorar la percepción de calidad de vida relacionada con la salud en Fibrosis Quística ya que incluye información demográfica y contiene 12 dominios de funcionalidad: Funcionalidad Física, Vitalidad, Funcionalidad emocional, Alteraciones en la alimentación, Apego al tratamiento, Percepción de la salud, Funcionalidad social, Imagen corporal, Rol de funciones, peso, síntomas respiratorios y síntomas digestivos. Consta de 35 a 50 ítems dependiendo de la población de estudio, el puntaje es estandarizado en el rango de 0 a 100, en donde grandes puntajes indican mejor calidad de vida.

Se les explicó de forma verbal durante la consulta en que consiste la participación en esta investigación. Los niños que ya sabían leer y escribir respondieron el cuestionario de forma paralela a sus padres, quienes contestaron cómo creen que se sienten sus hijos. Todo esto llevó un tiempo de realización aproximado de 30 minutos.

8.9 ANÁLISIS DE DATOS

Se realizó un estudio descriptivo, ambispectivo, transversal y observacional, para evaluar la percepción de la calidad de vida en niños entre 8 y 18 años con diagnóstico de fibrosis quística que reciben atención en un hospital de segundo nivel en la ciudad de Puebla durante un periodo comprendido entre Septiembre-Octubre del 2019.Se les invito a participar a todos los pacientes que acudieron a consulta externa de Neumología Pediátrica.

En los pacientes y familiares que aceptaron participar en el estudio, se determinó la percepción de calidad de vida de los niños, analizando de forma descriptiva cuales son las áreas más afectadas y se comparó con la percepción de la calidad de vida en los padres. Se cuenta con una población total de 30 niños con Fibrosis Quística, como población total pediátrica que acude a valoración de forma periódica, de los cuales solo 16 niños cumplieron los criterios de inclusión, se aplicó el instrumento de calidad de vida Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R), el cual contestaron padres e hijos. y que consta de el cual fue inicialmente desarrollado en Francia en el año de 1995 y validado en el año 2002 por los autores Henry B, Aussage P, Grosskpf C, et al como Cystic Fibrosis Questionnaire. Fue aceptado en el año 2002, la confiabilidad de la escala tiene un coeficiente alfa de Cronbach > 0.70. Ha sido traducido a diferentes idiomas incluyendo el español y presenta versiones específicas para niños de 6-13 años, de 14 años en adelante, adolescentes-adultos y tutores. Fue traducido y validado en su versión inglesa y ha sufrido diferentes modificaciones posteriormente convirtiéndose en su versión revisada (CFQ-R), que también ha sido traducida y validada en diferentes idiomas.

Se utilizó estadística descriptiva, que incluye medidas de tendencia central y de dispersión, los valores en este estudios se expresaron como media, mediana y desviación estándar (SD) .Se realizaron pruebas no paramétricas debido al tamaño de la muestra, se realizó U de Mann Whitney para el análisis entre grupos de las variables numéricas. El valor de significancia fue p= <0.05. Se utilizó el paquete estadístico software SPSS versión 25.

9. ASPECTOS ETICOS

La bioética es el estudio sistemático de la conducta humana en el ámbito de las ciencias de la vida y del cuidado de la salud, examinada a la luz de los valores y de los principios morales. Esta investigación médica quiere determinar la percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística, analizando de forma descriptiva cuales son las áreas más afectadas y la percepción familiar.

El presente estudio está sujeto a normas éticas que sirven para promover el respeto a todos los seres humanos y para proteger su salud y sus derechos individuales. Algunas poblaciones sometidas a la investigación son particularmente vulnerables y necesitan protección especial. Estas incluyen a los que no pueden otorgar o rechazar el consentimiento por sí mismos y a los que pueden ser vulnerables a coerción o influencia indebida.

De acuerdo al manual de operación y funcionamiento del fondo de investigación en salud I.M.S.S se establece en el punto 5.31 el Protocolo en Investigación en Salud el cual es un conjunto de actitudes, principios y valores que emana de los ideales morales inherentes a la profesión médica, y de la observancia y respeto a los derechos humanos de las personas sanas y enfermas que requieren de atención médica.

El médico pediatra adquiere así el compromiso moral de cumplir con deberes y responsabilidades con el paciente pediátrico sano o enfermo, la familia y la sociedad; con la formación de profesionales de la Pediatría Médica; con el desarrollo del conocimiento propio de esta especialidad, así como con sus colegas y demás profesionales de la atención a la salud, en el marco de un auténtico humanismo.

El presente estudio observa los principios enunciados en la declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial (AMM) adoptada por la 18ª Asamblea General de la AMM, Helsinki, Finlandia, Junio 1964 y enmendada por la 29ª Asamblea de la AMM, Tokio, Japón, Octubre 1975, 35a Asamblea de la AMM, Venecia, Italia, Octubre 1983, 41ª Asamblea general de la AMM, Hong Kong, Septiembre 1989, 48a Asamblea Somerset West, República de la Ciudad África, Octubre 1996, 52ª asamblea de la AMM, Edimburgo, Escocia, Octubre 2000; 53ª asamblea general de la WMA, Washington 2002 (nota aclaratoria agregada en el párrafo 29); 55ª asamblea General de la AMM, Tokio, Japón 2004 (nota aclaratoria agregada en el párrafo 30), 59ª Asamblea General de la AMM, Seúl, Octubre 2008. La cual es una propuesta de principios éticos que sirven para orientar a los médicos y a otras personas que realizan investigación médica en seres humanos y establece que el deber del médico es promover y velar por la salud de las personas, y los

conocimientos y la conciencia del médico han de subordinarse al cumplimiento de ese deber.

Así mismo, se apega a las normas éticas propuestas en el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en su Título primero (Disposiciones Generales) artículo 3º, apartado II, Al conocimiento de los vínculos entre las causas de enfermedad, la práctica médica y la estructura social, Título Segundo (de los aspectos éticos de la investigación en seres humanos), Capítulo I, artículo 13° (En toda investigación en la que el ser humano sea sujeto de estudio, deberán prevalecer el criterio del respeto a su dignidad y la protección de sus derechos y bienestar); considerando también el artículo 16 donde dice que en las investigaciones en seres humanos se protegerá la privacidad del individuo sujeto de investigación, identificándolo sólo cuando los resultados lo requieran y éste lo autorice.

Considerándose a ésta Investigación de Bajo Riesgo ya que aunque solo se aplicó el cuestionario Cystic Fibrosis Questionnaire- Revised, también se tomó peso y talla cuando acudieron a la consulta externa. Durante este estudio se pudieron tocar aspectos sensitivos en cuanto al bienestar del paciente, de acuerdo con lo establecido en su artículo 17° e incluyó la aplicación de un consentimiento informado, tal y como se explica en su artículo 20, 21 y 22, al realizarse en menores de edad, éste se entregó a quien ejerza patria potestad o la representación legal del menor, tal y como se refiere en su artículo 36°.

Finalmente, en esta investigación todos los individuos fueron tratados como personas autónomas, informándose a los padres las características del estudio así como el registro y aprobación ante el comité local de investigación. El cuestionario tuvo un promedio de 30 minutos de aplicación, la cual no generó costo a los tutores ni a los niños con Fibrosis Quística.

La decisión de participar fue libre y voluntaria, señalando que podían retirarse del estudio en el momento que lo deseen, pudiendo informar o no las razones de su decisión, la cual fue respetada en su integridad. Cumpliéndose así, con los principios contenidos en la Declaración de Helsinki, la enmienda de Tokio, el Informe Belmont y códigos y normas internacionales vigentes de las buenas prácticas de la investigación clínica.

El código bioético del pediatra asume un conjunto de actitudes, principios y valores que emana de los ideales morales inherentes a la profesión médica. La pediatría reclama así del profesional su disposición para desempeñar un servicio con calidad y eficiencia, realizando tareas educativas y de investigación bajo la

observancia de actitudes morales como el respeto, tolerancia, comprensión y responsabilidad moral.

Posterior al consentimiento informado del tutor y del niño, se aplicó el cuestionario Cystic Fibrosis Questionnaire. Revised en un área cómoda, el cual tuvo un tiempo aproximado de respuesta en 30 minutos, se otorgó la papelería necesaria los cuales no tuvieron ningún costo. En caso de no querer continuar con el cuestionario, se dió finalizado el estudio sin ninguna complicación. La información obtenida es confidencial y no se revelara a personas ajenas al estudio.

10. RESULTADOS

De un total de 30 niños con diagnóstico de Fibrosis Quística, 16 cumplieron los criterios de inclusión y aceptaron participar en el estudio. Los participantes se dividieron en dos grupos tomando en cuenta los ítems y dimensiones comprendidas en el cuestionario (8 a 13 años y > 14 años).

El promedio de edad de los pacientes fue de 11.5 años, con una mediana de 10.5 años y moda de 8 años. La desviación estándar reportada fue de 3.66. (Ver Cuadro 1).

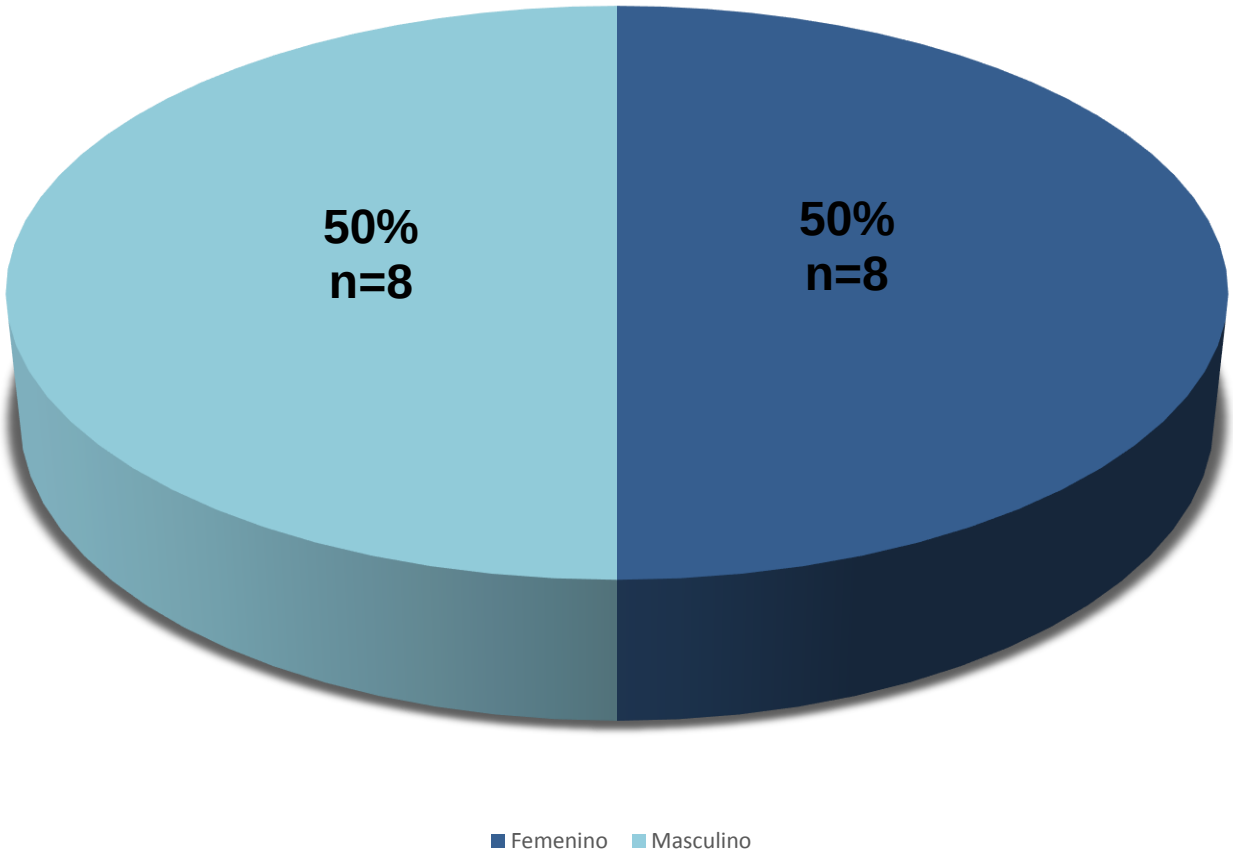
CUADRO 1. Estadígrafo por edad.

EDAD (AÑOS)	
MEDIA	11.5
MEDIANA	10.5
MODA	8
DERIVACION ESTANDAR	3.66
RANGO	10
VALOR MAXIMO	18
VALOR MINIMO	8

Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística

La distribución por género correspondió a 8 mujeres y 8 hombres (Ver Gráfico 1).

GRÁFICO 1. Distribución de género.



Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística
Abreviaturas: n= muestra

De acuerdo al peso de los pacientes, se reporta una media de 31.11 kilos, con una mediana de 25.5 kilos y una moda de 21.5 kilos. La desviación estándar fue de 15.67 kilos. (Ver Cuadro 2).

CUADRO 2. Estadígrafo por Peso

PESO (KG)	
MEDIA	31.11
MEDIANA	25.65
MODA	21.5
DERIVACION ESTANDAR	15.67
RANGO	57.4
VALOR MAXIMO	74
VALOR MINIMO	16.6

Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística
Abreviatura Kg= kilogramos

Con respecto a la talla de los pacientes, el promedio fue de 1.32 metros, con una mediana de 1.25 y moda de 1.2 metros. La desviación estándar fue de 0.19 metros. (Ver Cuadro 3)

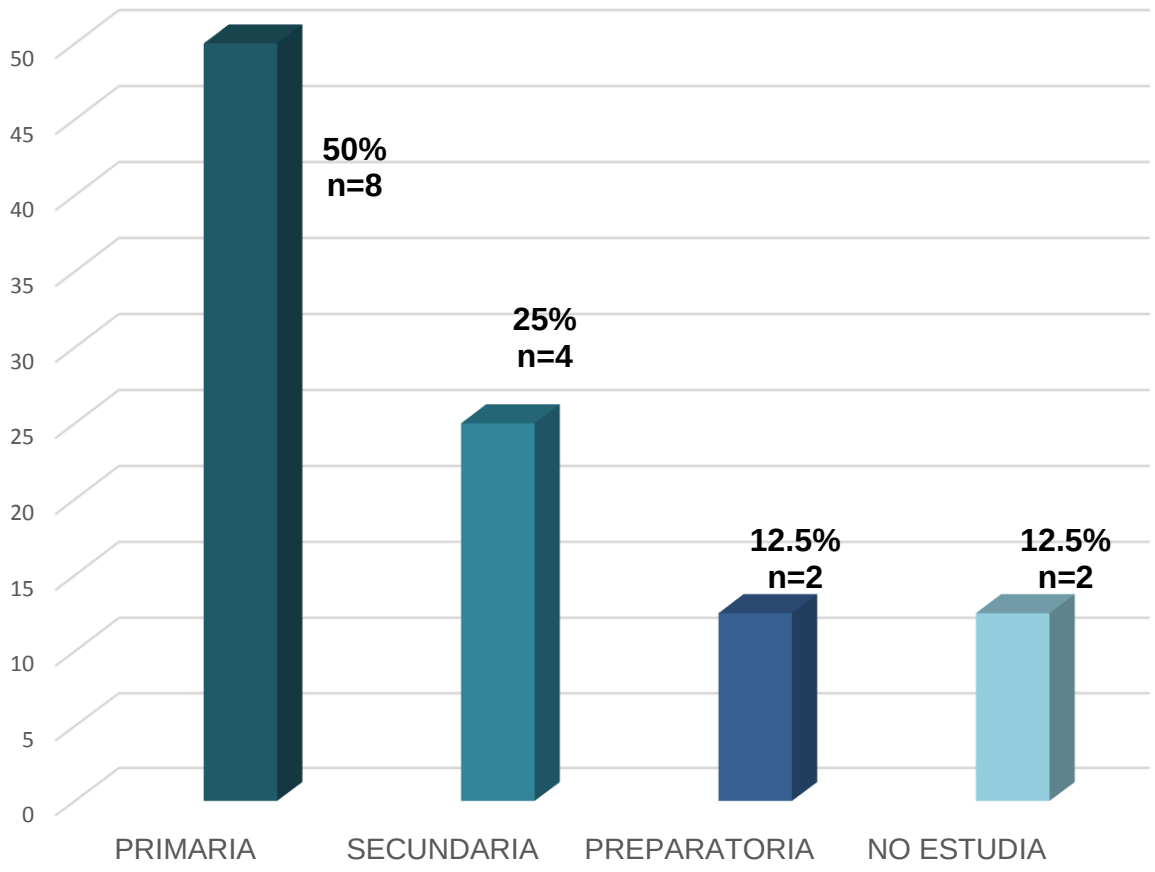
CUADRO 3. Estadígrafo por Talla

TALLA (METROS)	
MEDIA	1.32
MEDIANA	1.25
MODA	1.2
DERIVACION ESTANDAR	0.19
RANGO	0.54
VALOR MAXIMO	1.62
VALOR MINIMO	1.08

Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística
Abreviatura M= metros

En cuanto al grado de escolaridad y ocupación, se observó que el 12.5% (n=4) no asiste a la escuela por complicaciones secundarias a Fibrosis Quística, el 50% se encuentra en la primaria (n=8), el 25% en la secundaria (n=4) y el 12.5% en preparatoria (n=2). (Ver Gráfico 2)

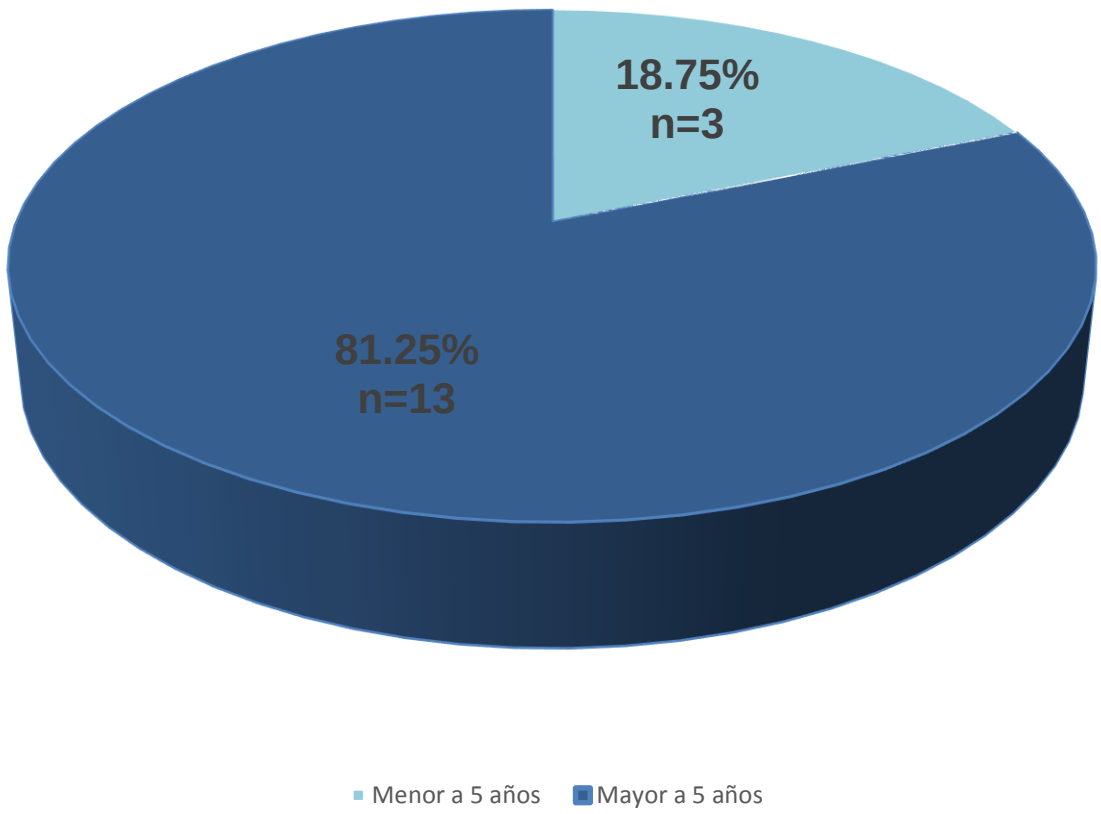
GRAFICO 2. Distribución de escolaridad actual y ocupación.



Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística
Abreviatura n= muestra
%=Porcentaje

En cuanto al tiempo de evolución desde el diagnóstico de Fibrosis Quística, el 18.75% (n=3) tiene menos de 5 años de haber sido diagnosticado y el 81.25% (n=13) tiene más de 5 años de haber sido diagnosticado. (Ver Gráfico 3)

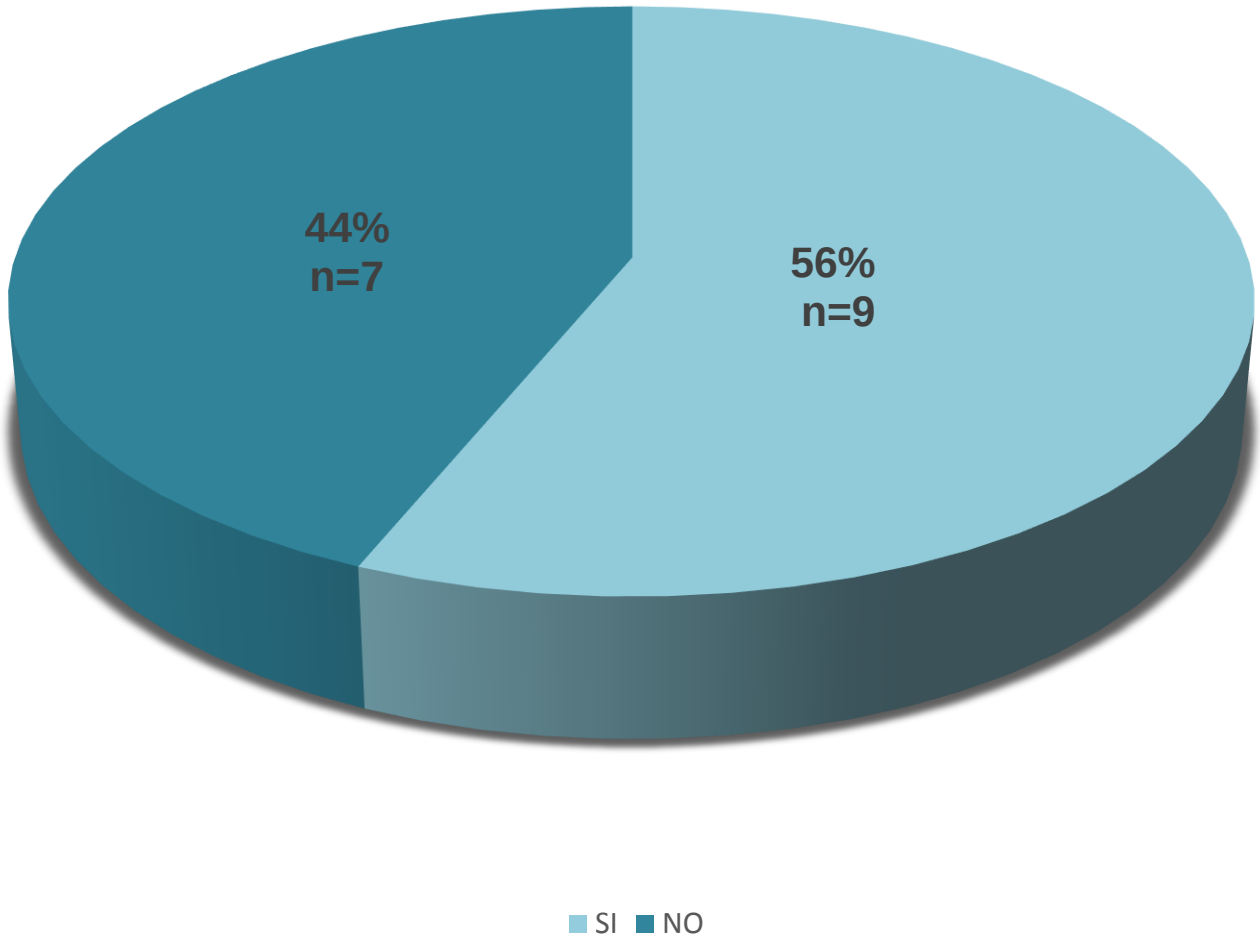
GRAFICO 3. Tiempo de Evolución desde el diagnóstico de Fibrosis Quística.



Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística
Abreviatura n= muestra
%=Porcentaje

En cuanto al oxigenoterapia, se observa que el 56% (n=9) usa oxígeno y solo el 44% (n=7) no usa oxígeno. (Ver Gráfico 4)

GRAFICO 4. Uso de oxígeno suplementario



Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística
Abreviatura n= muestra
%=Porcentaje

En los niños de 8 a 13 años, las áreas más afectadas son la percepción del cuerpo (puntaje de 20.2), seguido de aspecto social (puntaje de 44.9) y rendimiento físico (puntaje 46.9). En cuanto a percepción de los padres, las tres áreas más afectadas son percepción del cuerpo (puntaje 43.36), apego al tratamiento (puntaje 48.43) y aspecto social (puntaje 49.21). (Ver Cuadro 4)

CUADRO 4. Descripción estadística de la percepción de calidad de vida en niños de 8 a 13 años y sus padres.

*

	PUNTAJE		U DE MANN WHITNEY
DOMINIOS CFQR	NIÑOS	PADRES	*p
Rendimiento físico	46.9	58.3	0.43
Estado emocional	73.9	62.95	0.12
Alimentación	69.6	54.44	0.3
Percepción del cuerpo	20.2	43.36	0.073
Apego al tratamiento	65.6	48.43	0.18
Síntomas respiratorios	56	57.07	0.92
Aspecto social	44.9	49.21	0.77
Digestión	60.7	73.83	0.4
CALIDAD DE VIDA	54.7	54.8	0.40

Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística

Cabe mencionar que no hubo significancia estadística entre los puntajes de ambos grupos, ya que en ningún dominio se obtuvo $p < 0.05$.

En los niños mayores de 14 años, las áreas más afectada por los niños son la vitalidad (puntaje de 23.2), apego al tratamiento (puntaje 39.96) y percepción del cuerpo (puntaje 48.84). En cuanto a la percepción de sus padres, los dominios más afectados son la percepción de la salud (puntaje 39.8), rendimiento físico (puntaje 44.16) y síntomas respiratorios (puntaje 45.54). (Ver Cuadro 5).

CUADRO 5. Descripción estadística de la percepción de calidad de vida en niños mayores de 14 años y sus padres.

	PUNTAJE		U DE MANN WHITNEY
DOMINIOS CFQR	NIÑOS	PADRES	*p
Rendimiento físico	61.6	44.16	0.2
Estado emocional	70.66	59.96	0.67
Alimentación	68.82	59.96	0.59
Percepción del cuerpo	48.84	46.68	0.67
Apego al tratamiento	39.96	59.94	0.13
Síntomas respiratorios	52.72	45.54	0.46
Vitalidad	23.2	68.82	0.19
Digestión	62.4	53.4	0.67
Percepción de la salud	57.58	39.8	0.16
CALIDAD DE VIDA	53.9	53.14	0.41

Fuente: Percepción de calidad de vida en niños con Fibrosis Quística

En este grupo tampoco no hubo significancia estadística entre los puntajes de ambos grupos, ya que en ningún dominio se obtuvo $p < 0.05$.

11. DISCUSIÓN

La percepción de calidad de vida en la salud es un parámetro subjetivo, en el cual se busca saber cuáles son las áreas más afectadas y como sobrellevan su enfermedad en los diferentes aspectos cotidianos.

En el año 2016, en Dinamarca, los autores K.B Knudsen y Col. Realizaron un estudio descriptivo y transversal en el que aplicaron 3 cuestionarios diferentes a 67 pacientes con Fibrosis quística entre la edad comprendida entre 18 a 30 años, para evaluar adherencia al tratamiento y prevalencia de depresión y ansiedad. Los resultados obtenidos fueron que el 74% reportó mal apego al tratamiento y 32.8% presentó signos y síntomas compatibles con depresión los cuales fueron asociados a mala calidad de vida (17). En este estudio, la afectación emocional tomándola como signos y síntomas compatibles con depresión, tuvo un puntaje de 73.9 en niños de 8 a 13 años y 70.66 en niños mayores de 14 años, en donde se observa que el puntaje disminuyó conforme avanza la edad de los niños. Específicamente en los niños mayores de 14 años, la percepción que tienen sobre vitalidad tuvo un puntaje de 23.2. En cuanto a carga de tratamiento en niños de 8 a 13 años, se obtuvo un puntaje de 65.6 y en niños mayores de 14 años un puntaje de 39.96.

Se realizó un meta-análisis en el año 2014 en la Universidad de Miami, en el departamento de Psicología y Pediatría, sobre la prevalencia de depresión y ansiedad en pacientes pediátricos mayores de 12 años y cuidadores de pacientes desde su nacimiento hasta los 18 años, los resultados obtenidos demostraron mayor ansiedad y depresión en los cuidadores y específicamente en las madres (18). En este estudio, como tal no se analizó el estado emocional de los padres, sin embargo; se evaluó la percepción que tienen los padres sobre la calidad de vida de sus hijos, encontrando un puntaje final en los niños menores de 13 años de 54.75 y en los niños mayores de 14 años un puntaje final de 53.9.

En el año 2018 se realizó un estudio transversal en Polonia, en el departamento de Neumología y Fibrosis quística, del Instituto de Tuberculosis y enfermedades Pulmonares, en donde los autores Lucyna Tomazek y colaboradores, realizaron un estudio sobre calidad de vida en adolescentes y adultos jóvenes con fibrosis quística, usando la encuesta CFQL (encuesta de calidad de vida relacionada con la salud), en donde obtuvieron una muestra de 95 pacientes, entre la edad de 14 y 25 años, en donde el puntaje más bajo fue “Preocupación sobre el futuro”. La afectación respiratoria y la afectación de peso se asociaron positivamente con el rendimiento físico y la imagen corporal. Las mujeres tuvieron los puntajes más bajos en preocupación del futuro, aspecto social y preocupación sobre escolaridad (19). En nuestro estudio, en el grupo de niños mayores de 14 años, fueron las mujeres

quienes tuvieron mayor afectación en el aspecto social, percepción del cuerpo y afectación de peso.

En Octubre 2015 se realizó una Tesis Doctoral sobre Fibrosis Quística, llamada “Comparativa de tres cuestionarios de calidad de vida”, en la cual analizan la calidad de vida relacionada con la salud como predictor de supervivencia en Fibrosis Quística, utilizaron las escalas CFQoL y SF-36 para predecir la supervivencia en población con fibrosis quística, concluyeron que entre las correlaciones entre el funcionamiento físico, síntomas respiratorios y respuesta emocional, es probable que el funcionamiento físico sea el más importante (22). En nuestro estudio, la afectación física tuvo un puntaje final de 46.9 global en los niños menores de 13 años.

En Noviembre 2005 se publicó un estudio llamado “Evidencia de terapias físicas para el aclaramiento de la vía aérea y entrenamiento físico en Fibrosis Quística, se evaluaron 5 revisiones sistemáticas Cochrane. Los autores Judy M. Bradleya,B, Fidelma M y J. Stuart Elbornb concluyen que se informa poco sobre la adherencia al tratamiento, sin embargo; reportan que la adherencia al despeje de las vías respiratorias y al ejercicio en Fibrosis Quística, es generalmente pobre entre un 40-55% de apego(23).

En nuestro estudio, el apego al tratamiento se vio más afectado en los niños mayores de 14 años, quienes probablemente son más conscientes de la repercusión de la falta de tratamiento.

En el 2015 los autores Nicola A, Ahmed F Hawwa, Alastair JM Reid et col, realizaron un estudio transversal en el Centro de Fibrosis Quística Pediátrica de Irlanda del Norte que investigo la influencia de creencias sobre el tratamiento y depresión de los padres en los síntomas de sus hijos. En nuestro estudio los padres mayores de 14 años tienen mayor puntaje de apego al tratamiento que sus propios hijos, sin embargo, no se obtuvo una significancia estadística entre los dos grupos en el dominio de apego al tratamiento. En los niños menores de 13 años, tampoco no hubo diferencia significativa.

12. CONCLUSIONES

Se determinaron las variables sociodemográficas de los niños con edad, peso, talla, género, escolaridad y ocupación, encontrándose como edad predominante 8 años, se encontró el 50% en cuanto a género (8 hombres y 8 mujeres). El 56.25% de los niños usa oxígeno. En cuanto a escolaridad solo el 12.5% no acude a la escuela por complicaciones secundarias a su propia patología.

Las áreas más afectadas en la percepción de calidad de vida en los niños menores de 13 años fue la percepción del cuerpo con un puntaje de 20.2, seguido de aspecto social con un puntaje de 44.9 y rendimiento físico en un 46.9, en los niños igual o mayores de 14 años fue la percepción de vitalidad con un puntaje de 23.2, apego al tratamiento con un puntaje de 39.96 y percepción del cuerpo con puntaje de 48.84.

La comparación entre padres e hijos tanto de 8 a 13 años y mayores de 14 años, no tuvo significancia estadística, ya que ambos grupos tuvieron una $P > 0.05$.

La calidad de vida tanto en niños menores de 13 años y mayores de 14 años se percibe de forma similar, así como la percepción de los padres. Cabe destacar que aun así se observó un puntaje menor en la percepción de calidad de vida en niños más grandes, lo que nos orienta a que son más conscientes del deterioro multisistémico.

Finalmente se concluye que la percepción de calidad de vida en nuestro estudio es similar a lo que se reporta en la literatura, rechazando la hipótesis alterna.

13. PROPUESTAS

- Concientizar tanto al personal médico y no médico sobre la importancia de un diagnóstico oportuno para evitar mayor deterioro en la afectación multisistémica de los niños conforme van creciendo.

- En el manejo y seguimiento de los pacientes pediátricos con Fibrosis Quística se debe incluir la evaluación de su calidad de vida.

- Fomentar aún más grupos de apoyo para un adecuado soporte psicológico en aquellos niños de recién diagnostico o en aquellos cuyo pronóstico de vida se ha hecho más sombrío.

- Solicitar a las unidades hospitalarias se tenga un adecuado equipo multidisciplinario para un mejor diagnóstico, abordaje y tratamiento de los niños con Fibrosis Quística que tenemos en esta unidad.

14. DEBILIDADES

- Fibrosis Quística es una enfermedad congénita muy rara, contamos con un total de 30 pacientes con fibrosis quística, sin embargo; fueron pocos los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión, ya que la mayoría de la población de Neumología Pediátrica con Fibrosis Quística son lactantes.

- La percepción de calidad de vida puede variar de acuerdo a los últimos eventos que han sucedido en la vida de los pacientes, como hospitalizaciones recientes, pèrdida de algún familiar o exacerbación de la enfermedad.

- Se desconoce si los pacientes han recibido algún tipo de terapia psicológica así como los padres de los niños para aceptación de la enfermedad, lo cual pudo influir en las respuestas de la encuesta.

15. FORTALEZAS

- Aunque Fibrosis quística es una enfermedad muy rara, se encontró una población sustancial en donde se pudo analizar de forma descriptiva su calidad de vida.

- El instrumento que se usó, es un cuestionario validado para la población hispanohablante para uso de pacientes pediátricos.

16.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1.- Lezana-Fernández JL, Bustamante-Saenz A, Ovando-Fonseca JE, et al. Fibrosis quística. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. 2a ed. México: Intersistemas, 2015.

2.- Fielbaum, O. Manejo actual de la fibrosis quística. Rev Med Clin Condes.
doi: 10.1016/j.rmclc.2017.02.009
Consultado 02 de Enero del 2019.

3.- VanDevanter DR, Kahle JS, O´Sullivan, AK, et al. Cystic fibrosis in young children: a review of disease manifestation, progression, and response to early treatment. J Cyst Fibros.
http://dx.doi.org/10.1016/j.jfc.2015.09.008
Consultado 02 de Enero del 2019.

4.- Elborn JS, Cystic fibrosis, Lancet.
doi:10.1010/S0140-6736(16)00576-6.Epub 2016 Apr 29.
Consultado 02 de Enero del 2019

5.- González-Valdés JA, Abreu-Suárez G, Rodríguez-Cala F. Reseña histórica de la fibrosis quística y su estudio y tratamiento en Cuba. Rev Cub Pediatr.
http://scielo.sld.cu
Consultado 03 de Enero del 2019

6.- Cantin AM, Hartl D, Konstan MW, et al. Inflammation in cystic fibrosis lung disease: Pathogenesis and therapy. J Cyst Fibros.
http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2015.03.003
Consultado 05 de Enero del 2019.

7.- Brenan ML, Schrijver I. A review of associated phenotypes, use of molecular diagnostic approaches, genetic characteristics progress and dilemmas. J Mol Diagn.
http://dx.doi.org/10.1016/j.jmoldx.2015.06.010
Consultado 05 de Enero del 2019.

8.- Farrel PM, White TB, Howenstine MS, et al. Diagnosis of cystic fibrosis in Screened Populations. J Pediatr.
http://dx.doi.org10.1016/j.jpeds.2016.09.065
Consultado 05 de Enero del 2019.

9.- Olveira G, Olveira C, Gaspar I, et al. Validación de la versión española del cuestionario revisado de calidad de vida para fibrosis quística en adolescentes y adultos (CFQR 14+ Spain). Arch Bronconeumol.
doi:10.1016/j.arbres.2010.01.006
Consultado 05 de Enero del 2019.

10.- Urzúa A. Calidad de vida relacionada con la salud: Elementos conceptuales. Rev Méd Chile 2010; 138:358-365.

11.- Zemanick ET, Harris JK, Conway E. et al. Measuring and improving respiratory outcomes in cystic fibrosis lung disease: Opportunities and changes to therapy. J, Cist Fibros. doi:10.1016/j.jfc.2009.09.003.Epub 2009 Oct 14
Consultado 08 de Enero del 2019.

12.- Wahl, AK Rustoen, T, Hanested, BR. et al. Living with cystic fibrosis: impact on global quality of life. Heart lung.
https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2004.11.002
Consultado 10 de Enero del 2019.

13.- Abbot J. Health-related quality of life measurement in cystic fibrosis: advances and limitations. Chron Respir Dis.
doi:10.1177/1479972308098159.
Consultado 11 de Enero del 2019.

14.- Henry B, Aussage P, Grosskopf C, et al. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. Qual Life Res.
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12625519
Consultado 15 de Enero del 2019.

15.- Quittner A.L, Sawicki G.S, McMullen A, et al. Pshychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire- Revised in a national sample. Qual Life Res.
doi:10.1007/s11136-011-0036-z
Consultado 20 de Enero del 2019.

16.- Leila López EG. 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 Hospital de tercer nivel [tesis]. México, CDMX: Universidad Autónoma de México; 2017.

17.- Knudsen K.B, Pressler T, Mortensen L.H, et al. Associations between adherence, depressive symtoms and health related quality of life in young adults with cystic fibrosis. Springer plus.
doi:10.1186/s40064-016-2862-5.
Consultado 10 de Febrero 2019.

18.- Quittner AL, Goldbeck L, Abbott J, et al. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: Results of the International Depression Epidemiological Study across nine countries. Thorax.
doi:10.1136/thoraxjnl-2014-205983
Consultado 12 de Febrero 2019.

19.- Tomaszek L, Debska G, Cepuch G, et al. Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. Hearth Lung.
doi: https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2018.08.003
Consultado 14 de Febrero 2019.

20.- Vandeleur M, Walter LM, Armstrong DS, et al. How well do the children with Cystic fibrosis sleep? An actigraphic and Questionnaire-Based study. J Pediatr.
doi:http://dx.doi.org10.1016/j.jpeds.2016.11.069
Consultado 05 de Marzo del 2019.

21.- Lechtzin N, Allgood S, Hong G, et al. The Association between Pain and Clinical Outcomes in Adolescents with Cystic Fibrosis. J Pain Symptom Manage.
doi: 10.1016/j.jpainsymman.2016.03.023
Consultado: 08 de Marzo del 2019.

22.- Cebrián Pinar M. Fibrosis Quística, Comparativa de tres cuestionarios de calidad de vida [tesis doctoral]. Valencia,ESP: Universidad de Valencia; 2015

23.- Judy M, Fidelma M, Stuart E. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: An overview of five Cochrane systematic reviews. Respiratory Medicine (2006) 100, 191–201
doi:10.1016/j.rmed.2005.11.028
Consultado el 10 de Septiembre del 2019.

24.- Goodfellow, N. A., Hawwa, A. F., Reid, A. J. M.et al. Adherence to treatment in children and adolescents with cystic fibrosis: a cross-sectional, multi-method study investigating the influence of beliefs about treatment and parental depressive symptoms. Goodfellow et al. BMC Pulmonary Medicine.
Doi: 10.1186/s12890-015-0038-7
Consultado el 12 de Agosto del 2019.

25.-Ortiz L, Sanabria M, González L, et al. Caracterización nutricional de niños y adolescentes con Fibrosis Quística. Pediatr. (Asunción), Vol. 44; N° 3; (setiembre-diciembre) 2017.
doi:10.18004/ped.2017.diciembre.205-217
Consultado el 08 de Agosto del 2019.

26.- Nada P, Aneta D, Emotional health in children and adolescents with cystic fibrosis. Sec. of med. sci., xxxvii 1, 2016.
UDC: 616-056,7:159.922.7
Consultado el 10 de Agosto del 2019.

27.- Hugo Israel M. Calidad de vida en niños mexicanos con Fibrosis Quística [tesis]. México, CDMX: Universidad Autónoma de México; 2000.

17. ANEXOS

17.1 ANEXO 1 CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO ADULTOS

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN

Y POLITICAS DE SALUD

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO (ADULTOS)

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACIÓN EN PROTOCOLOS DE INVESTIGACIÓN

Nombre del estudio:	"PERCEPCION DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUISTICA."
Patrocinador externo (si aplica):	No aplica
Lugar y fecha:	
Número de registro:	R-2019-2104-053
Introducción:	Hola Papito o Mamita, permítanme presentarme, me llamo Adriana Poseros Nava, residente de tercer año de Pediatría, los invito cordialmente a realizar una encuesta sobre calidad de vida de su pequeño (a), la cual consiste en contestar un formato de preguntas relacionadas con los niños enfermitos con Fibrosis Quística. Las preguntas se les aplicarán a usted y a su pequeño (a), si usted lo autoriza previamente.
Justificación y objetivo del estudio:	Es muy importante poder analizar la forma de sentir y pensar de los niños enfermitos con Fibrosis Quística, respecto a actividades que realizan todos los días como caminar, correr, dormir, comer, asistir a la escuela, sus sentimientos hacia el futuro. No existe información en nuestra unidad, sobre cómo se sienten los niños con Fibrosis Quística y como los ven sus papitos respecto a su enfermedad. Esta investigación aportará información sobre como la enfermedad influye en su estilo de vida, en su formación académica, en su estado nutricional y en los proyectos que se tienen a futuro.
Procedimientos:	Estimado papito o mamita nos permitiría aplicarle una serie de preguntas a usted y a su hijito (a) en el consultorio, que no le tomará más de 30 minutos contestarla, y puede usted en cualquier momento tomarse un descanso y posteriormente seguir con las preguntas o en caso de no querer continuar puede suspender las preguntas. Se les otorgarán hojas blancas con las preguntas impresas y se les dará lápiz o pluma para contestarlas de forma privada, sin que nadie más sepa que contesto. Las preguntas incluyen datos personales como fecha de nacimiento, nacionalidad, estado civil y escolaridad, otras preguntas están relacionadas con las actividades que realiza todos los días su hijito (a) como dormir, comer, caminar, correr, salir a dar un paseo y aspectos relacionados a como se sienten con las personas que conviven ya sea en su casa o en su escuela. Existe una hoja llamada ficha de identificación, en la que se le preguntarán datos como edad en que diagnostico la enfermedad de su hijo (a), hospitalizaciones previas y medicinas que toma. Estas preguntas solo las contestarán en una sola ocasión que acudan a consulta de control con su médico.
Posibles riesgos y molestias:	Estimado papito o mamita al contestar las preguntas, usted y su hijo (a) están sujetos a riesgos psicológicos como tristeza, impotencia, enojo, por lo que están en todo su derecho a negarse a contestar las preguntas, o en su caso dejarlas incompletas por algún contratiempo o molestia que esta le causara a su persona o que sea mucho el tiempo invertido para contestarlas. No existen riesgos físicos, sociales, económicos y tampoco riesgos para la sociedad.
Posibles beneficios que recibirá al participar en el estudio:	Usted y su hijito (a) recibirán como beneficio al final de esta investigación, conocer cuáles son las áreas más afectadas con la enfermedad de su pequeño (a), estas áreas afectadas pueden ser emocionales, académicas, físicas, sociales y nutricionales y poder contribuir a formar terapias de apoyo sobre el área afectada. No recibirá ningún tipo de ayuda económica, ya que es parte de un estudio sin fines de lucro, que nos ayudara a saber en qué debemos trabajar más, para apoyar a los niños que padecen Fibrosis Quística como su pequeño (a), así como también fomentar diagnósticos a temprana edad..
Información sobre resultados y alternativas de tratamiento:	Me comprometo a informarle los resultados del estudio de forma confidencial mediante vía telefónica o de forma personal si usted lo desea, cuando acuda a consulta de control, con el fin de que pueda aclarar sus dudas respecto a la prueba aplicada y sobre los resultados obtenidos. Como ya se sabe, la Fibrosis Quística es una enfermedad sin cura, que requiere manejo multidisciplinario para mejorar o disminuir las principales afectaciones sistémicas como

	lo son la función respiratoria y gastrointestinal. Los tratamientos aceptados en nuestra unidad consisten en la fisioterapia pulmonar, el uso de alfadornasa así como el uso de enzimas pancreáticas y antibióticos ante la colonización por microorganismos. Como tratamiento alterno, se están realizando estudios de terapia genética en otros países los cuales aún se encuentran en etapa de estudio.
Participación o retiro:	Se podrá retirar de contestar las preguntas en cualquier momento que usted decida, sin que esto tenga repercusión en el trato o la atención que recibe en la unidad.
Privacidad y confidencialidad:	Toda información otorgada será de carácter confidencial y solo será utilizada para este estudio en base a las Pautas Éticas Internacionales para la Investigación y Experimentación Biomédica en Seres Humanos y los citados en los artículos 100 en los incisos I al VII y el artículo 101 de la Ley General de Salud. Se le hace énfasis en el compromiso que tengo hacia usted de no identificar a su pequeño en presentaciones o publicaciones que se deriven de este estudio y de mantener la confidencialidad de la información.

Disponibilidad de tratamiento médico en derechohabientes (si aplica):	Su pequeño (a) continuará con el tratamiento médico ya establecido por el médico especialista, ya que mediante este estudio no se aplicarán nuevas alternativas de tratamiento médico.
Beneficios al término del estudio:	Usted y su hijito (a) recibirán como beneficio al final de esta investigación, conocer cuáles son las áreas más afectadas con la enfermedad de su hijo (a), estas áreas afectadas pueden ser emocionales, académicas, físicas, sociales y nutricionales y poder contribuir a formar terapias de apoyo sobre el área afectada. .

En caso de dudas o aclaraciones relacionadas con el estudio podrá dirigirse a:

Investigador Responsable:	Dr. Eduardo Vázquez Cruz. Coordinador Clínico de Educación e Investigación en Salud. Adscripción: U.M.F. No 6. Matricula 11969296. Cel. 2221541599
Colaboradores:	Dra. Adriana Poseros Nava. Médico Residente de Pediatría. Unidad de adscripción H.G.R No 36. Matricula: 98223811 Celular: 2225 66 84 53 Dra. Verónica Moreno Córdova. Neumóloga Pediatra. Unidad de adscripción H.G.R No 36. Matricula: 11787805 Celular: 2221173109 Dra. Dolores Guillermina Martínez Marín. Jefa de la división de educación e Investigación en salud HGR 36 Lugar de adscripción HGHZ núm. 20 Celular, 22 24 456947

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Presidente del Comité de Ética en Investigación: Dra. Irma Aidé Barranco Cuevas, al teléfono: 2225258713 o en Comisión de Ética de Investigación de la CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330 4° piso Bloque "B" de la Unidad de Congresos, Colonia Doctores. México, D.F., CP 06720. Teléfono (55) 56 27 69 00 extensión 21230, Correo electrónico: **comision.etica@imss.gob.mx**

Dra. Adriana Poseros Nava
Matricula: 98223811
Celular: 2225668453

Nombre y firma del sujeto	Nombre y firma de quien obtiene el consentimiento
Testigo 1	Testigo 2
Nombre, dirección, relación y firma	Nombre, dirección, relación y firma

Este formato constituye una guía que deberá completarse de acuerdo con las características propias de cada protocolo de investigación, sin omitir información relevante del estudio

Clave: 2810-009-013

17.2 ANEXO 2. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA MENORES DE EDAD

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN
Y POLITICAS DE SALUD
COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD
Carta de asentimiento en menores de edad (8 a 17 años)

Nombre del estudio: "**PERCEPCION DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUISTICA"**

Número de registro institucional: R-2019-2104-053

Objetivo del estudio y procedimientos: Es muy importante poder saber la forma de sentir y pensar de los pequeños que como tú están enfermitos de Fibrosis Quística, respecto a actividades que realizan todos los días como caminar, correr, dormir, comer, asistir a la escuela y sus sentimientos hacia el futuro. No existe información en nuestra unidad, sobre cómo se sienten los niños con Fibrosis Quística y como los ven sus papitos respecto a su enfermedad. Esta investigación aportará información sobre cómo influye tu enfermedad en tu vida, en tu formación académica, en tu estado nutricional y en los proyectos que tienes a futuro.

Mientras estas en el consultorio, en donde te sientas más cómodo, te daré unas hojas con lápiz o pluma sin costo alguno, con una serie de preguntas que no te tomará más de 30 minutos contestar, y puedes en cualquier momento tomarte un descanso y posteriormente seguir con las preguntas o en caso de no querer continuar, suspender las preguntas. Se te darán las preguntas impresas en hojas blancas para contestarlas en secreto, sin que nadie más sepa tus respuestas.

Las preguntas incluyen datos personales como tu fecha de nacimiento, en qué país naciste, si eres soltero y si acudes o no a la escuela, además de otras preguntas relacionadas a las actividades que realizas todos los días como dormir, comer, caminar, correr, salir a dar un paseo y aspectos relacionados en cómo te sientes con las personas que conviven ya sea en tu casa o en tu escuela.

Hola, mi nombre es Adriana Poseros Nava y trabajo en el Instituto Mexicano del Seguro Social. Actualmente estamos realizando un estudio para poder saber cómo se sienten los niños como tú con Fibrosis quística y los aspectos más afectados en su vida cotidiana.

Tu participación en el estudio es siempre y cuando tú quieras contestar estas las preguntas, es decir, aun cuando tus papá o mamá hayan dicho que puedes participar, si tú no quieres hacerlo puedes decir que no. Es tu decisión si quieres o no contestar las peguntas. Es importante que sepas que si en un momento dado ya no quieres continuar con las preguntas, no habrá ningún problema, o si no quieres responder a alguna pregunta en particular, tampoco habrá problema.

Esta información será confidencial. Esto quiere decir que no diremos a nadie tus respuestas o resultados sin que tú lo autorices, solo lo sabrán las personas que forman parte del equipo de este estudio. Si quieres que tus resultados se den a conocer a tus padres, tú lo puedes decidir.

Si aceptas participar, te pido que por favor pongas una **(x)** en el cuadrito de abajo que dice "Sí quiero participar" y escribe tu nombre. Si **no** quieres participar, déjalo en blanco.

☐ Si quiero participar

Nombre: _____

Nombre y firma de la persona que obtiene el asentimiento: Dra. Adriana Poseros Nava
Matricula: 98223811
Celular: 2225668453_____

Fecha: _____

Clave: 2810-009-014

17.3 ANEXO 3

FICHA DE IDENTIFICACION

Nombre:
Nss:
Edad al diagnóstico:
Edad actual:

*** DIAGNOSTICO DE FIBROSIS QUISTICA**:

Tamiz metabólico:
Cloruros en sudor:
Mutación identificada:

***ESTADO NUTRICIONAL**

Peso:
Talla:

***TRATAMIENTO NO FARMACOLOGICO**:

Oxigenoterapia

17.4 ANEXO 4 CUESTIONARIO CFTR.

.

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

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

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 y13 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
☐ 5to grado
☐ 6to grado
☐ No estás en la escuela

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

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

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."

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

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

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

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:"

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
7. Te sentiste cansado(a)	☐	☐	☐	☐
8. Te sentiste enojado(a)	☐	☐	☐	☐
9. Estuviste de mal humor	☐	☐	☐	☐
10. Te sentiste preocupado(a)	☐	☐	☐	☐
11. Te sentiste triste	☐	☐	☐	☐
12. Tuviste dificultad en dormirte	☐	☐	☐	☐
13. Tuviste sueños malos o pesadillas	☐	☐	☐	☐
14. Te sentiste bien contigo mismo(a)	☐	☐	☐	☐
15. Te fue difícil comer	☐	☐	☐	☐
16. Tuviste que dejar de hacer actividades divertidas para hacer tus tratamientos	☐	☐	☐	☐
17. Fuiste obligado a comer	☐	☐	☐	☐

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."

"Durante las **dos semanas pasadas**:"

	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Nunca Cierto
18. Pudiste hacer todos tus tratamientos	☐	☐	☐	☐
19. Disfrutaste comer	☐	☐	☐	☐
20. Te reuniste mucho con tus amigos	☐	☐	☐	☐
21. Te quedaste en casa más de lo que hubieses querido	☐	☐	☐	☐

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

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

"Durante las **dos semanas pasadas**:"	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Nunca Cierto
22. Te sentiste cómodo (a) pasando tiempo fuera de casa (en casa de amigos, familiares ú otro sitio)	☐	☐	☐	☐
23. Te sentiste excluido(a)	☐	☐	☐	☐
24. Invitaste amigos(as) a tu casa a menudo	☐	☐	☐	☐
25. Pensaste que otros niños(as) se burlaron de ti	☐	☐	☐	☐
26. Te sentiste cómodo halando de tu enfermedad con otros (tus amigos, profesores)	☐	☐	☐	☐
27. Pensaste que eras muy bajo(a) de estatura	☐	☐	☐	☐
28. Pensaste que estabas muy delgado(a)	☐	☐	☐	☐
29. Pensaste que eras físicamente diferente a otros de tu misma edad	☐	☐	☐	☐
30. Te molestó hacer tus tratamientos	☐	☐	☐	☐

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

"Y durante las **dos semanas pasadas**, indica cuán frecuentemente:"	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
31. Tosiste durante el día	☐	☐	☐	☐
32. Te despertaste durante la noche porque estabas tosiendo	☐	☐	☐	☐
33. Tosiste mucosidad	☐	☐	☐	☐
34. Tuviste dificultad respirando	☐	☐	☐	☐
35. Te dolió el estómago	☐	☐	☐	☐

Por favor asegúrate que contestaste todas las preguntas.

¡Gracias por tu cooperación!

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independie

"Estas preguntas son para niños como tú que tienen fibrosis quística. Tus respuestas nos ayudaran 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 estas 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?)

☐ 5to grado
☐ 6to grado
☐ 7mo grado
☐ 8vo grado
☐ 9no grado
☐ No estás en la escuela

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Niños de 12 a 13 Años de Edad (Reporte Independien

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

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

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Y en las dos semanas pasadas, indica cuán frecuentemente:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
7. Te sentiste cansado(a)	☐	☐	☐	☐
8. Te sentiste enojado(a)	☐	☐	☐	☐
9. Estuviste de mal humor	☐	☐	☐	☐
10. Te sentiste preocupado(a)	☐	☐	☐	☐
11. Te sentiste triste	☐	☐	☐	☐
12. Tuviste dificultad en dormirte	☐	☐	☐	☐
13. Tuviste sueños malos o pesadillas	☐	☐	☐	☐
14. Te sentiste bien con ti mismo(a)	☐	☐	☐	☐

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	☐	☐	☐	☐
16. Tuviste que dejar hacer actividades divertidas para hacer tus tratamientos	☐	☐	☐	☐
17. Te tuvieron que obligar a comer	☐	☐	☐	☐

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	☐	☐	☐	☐
19. Disfrutaste comer	☐	☐	☐	☐
20. Te reuniste mucho con tus amigos	☐	☐	☐	☐
21. Te quedaste en casa más de lo que hubieses querido	☐	☐	☐	☐
22. Te sentiste cómodo(a) estando fuera de casa (en casa de amigos, familiares ú otro sitio)	☐	☐	☐	☐
23. Te sentiste excluido(a)	☐	☐	☐	☐
24. Invitaste amigos(as) a tu casa a menudo	☐	☐	☐	☐
25. Pensaste que otros niños(as) se burlaron de ti	☐	☐	☐	☐
26. Te sentiste cómodo hablando de tu enfermedad con otros (tus amigos, profesores)	☐	☐	☐	☐
27. Pensaste que eras muy bajo(a) de estatura	☐	☐	☐	☐
28. Pensaste que estabas muy delgado(a)	☐	☐	☐	☐

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

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

Durante las dos semanas pasadas:	Muy Cierto	Mayormente Cierto	Algo Cierto	Falso
29. Pensaste que eras físicamente diferente a otros de tu misma edad	☐	☐	☐	☐
30. Te molestó hacer tus tratamientos	☐	☐	☐	☐

Por favor marca el cuadrado que indique tu respuesta.

Y durante las dos semanas pasadas, indica cuán frecuentemente:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
31. Tosiste durante el día	☐	☐	☐	☐
32. Te despertaste durante la noche porque estabas tosiendo	☐	☐	☐	☐
33. Tosiste mucosidad	☐	☐	☐	☐
34. Tuviste dificultad respirando	☐	☐	☐	☐
35. Te dolió el estómago	☐	☐	☐	☐

Por favor asegúrate que todas las preguntas han sido contestadas.

¡Gracias por tu cooperación!

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

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 cual 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. ¿Cual 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. ¿Cual 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. ¿Cual 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

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

Sección II. Calidad de Vida

Por favor marque la alternativa correspondiente a su contestación.

Durante las pasadas dos semanas, cuanta dificultad ha tenido:	Mucha dificultad	Alguna dificultad	Un poco de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades extenuantes como correr o practicar algún deporte	☐	☐	☐	☐
2. Caminando tan rápido como los demás	☐	☐	☐	☐
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas	☐	☐	☐	☐
4. Subiendo escaleras	☐	☐	☐	☐
5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás	☐	☐	☐	☐

Y en las pasadas **dos semanas**, indique cuán frecuentemente:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
6. Se sintió bien	☐	☐	☐	☐
7. Se sintió preocupado(a)	☐	☐	☐	☐
8. Se sintió inutil	☐	☐	☐	☐
9. Se sintió cansado(a)	☐	☐	☐	☐
10. Se sintió con mucha energía	☐	☐	☐	☐
11. Se sintió agotado(a)	☐	☐	☐	☐
12. 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

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 o 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.	Muy cierto	Algo cierto	Algo falso	Muy falso
19. Tengo dificultad recuperándome después de esfuerzo físico	☐	☐	☐	☐
20. Tengo que limitar mi actividades físicas como correr o practicar deportes	☐	☐	☐	☐
21. Tengo que obligarme a comer	☐	☐	☐	☐
22. Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera	☐	☐	☐	☐
23. Me siento cómodo discutiendo mi enfermedad con otros	☐	☐	☐	☐
24. Pienso que estoy muy delgado(a)	☐	☐	☐	☐
25. Pienso que me veo diferente en comparación con otros(as) de mi edad	☐	☐	☐	☐
26. Me siento mal con respecto a mi apariencia física	☐	☐	☐	☐
27. La gente teme a contagiarse de mí	☐	☐	☐	☐
28. Me reúno con mis amigos a menudo	☐	☐	☐	☐
29. Pienso que mi tos molesta a los demás	☐	☐	☐	☐
30. Me siento cómodo(a) saliendo por la noche	☐	☐	☐	☐
31. Me siento solo a menudo	☐	☐	☐	☐
32. Me siento(a) saludable	☐	☐	☐	☐
33. Es difícil hacer planes para el futuro (por ejemplo, ir a la universidad, matrimonio, etc.)	☐	☐	☐	☐
34. Llevo una vida normal	☐	☐	☐	☐

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:	Bastante	Algo	Poco	Nunca
39. Ha tenido dificultad aumentando de peso	☐	☐	☐	☐
40. Ha estado congestionado(a)	☐	☐	☐	☐
41. Ha estado tosiendo durante el día	☐	☐	☐	☐
42. Ha tenido que toser mucosidad	☐	☐	☐	☐ 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:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
44. Ha estado con sonido asmático al respirar	☐	☐	☐	☐
45. Ha tenido dificultad al respirar	☐	☐	☐	☐
46. Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo	☐	☐	☐	☐

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

Adolescentes y Adultos (Pacientes de catorce años en adelante)

Indique cuan frecuentemente en las pasadas dos semanas:

	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
47. Ha tenido problemas con gases	☐	☐	☐	☐
48. Ha tenido diarrea	☐	☐	☐	☐
49. Ha tenido dolor abdominal	☐	☐	☐	☐
50. Tuvo dificultad con su apetito	☐	☐	☐	☐

Por favor asegúrese que todas las preguntas han sido contestadas.

¡Gracias por su cooperación!

CFQ-R CYSITC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

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

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? ☐ Si ☐ 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. ¿Cual 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. ¿Cual 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):	Mucha dificultad	Alguna dificultad	Un poco de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades extenuantes como correr o practicar algún deporte	☐	☐	☐	☐
2. Caminando tan rápido como los demás	☐	☐	☐	☐
3. Subiendo escaleras tan rápido como los demás	☐	☐	☐	☐
4. Cargando o levantar cosas pesadas como libros o una mochila	☐	☐	☐	☐
5. Subiendo muchos escalones	☐	☐	☐	☐

Por favor marque el cuadrado que indique su respuesta.

Durante las dos semanas pasadas, indique cuán a menudo su niño(a):	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
6. Pareció estar contento(a)	☐	☐	☐	☐
7. Pareció estar preocupado(a)	☐	☐	☐	☐
8. Pareció estar cansado(a)	☐	☐	☐	☐
9. Pareció estar de mal humor	☐	☐	☐	☐
10. Pareció estar bien	☐	☐	☐	☐
11. Pareció estar gruñon(a)	☐	☐	☐	☐
12. Pareció tener mucha energía	☐	☐	☐	☐
13. Estuvo ausente o llego tarde a la escuela u otra actividad por culpa de su enfermedad o tratamientos	☐	☐	☐	☐

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, incluyendo durante el recreo y la clase de educación física?
    1. No ha participado en deportes en la escuela
    2. Ha participado menos de lo usual en deportes en la escuela
    3. Ha participado igual que siempre pero con alguna dificultad
    4. Ha podido participar en deportes sin ninguna dificultad

15. ¿Cuán difícil le resulta caminar a su niño(a)?
    1. Puede caminar por mucho tiempo sin cansarse
    2. Puede caminar por mucho tiempo pero se cansa
    3. No puede caminar mucho por que él (ella) se cansa rápidamente
    4. Evita caminar siempre que puede, por que le cansa mucho

CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED

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

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):	Muy cierto	Un poco cierto	Un poco falso	Muy falso
16. Mi niño(a) tiene dificultad recuperándose después de un esfuerzo físico	☐	☐	☐	☐
17. Las horas de comer son difíciles	☐	☐	☐	☐
18. Los tratamientos de mi niño(a) interfieren con sus actividades	☐	☐	☐	☐
19. Mi niño(a) se siente pequeño(a) comparado con otros niños(as) de su misma edad	☐	☐	☐	☐
20. Mi niño(a) se siente físicamente diferente a otros niños(as) de su misma edad	☐	☐	☐	☐
21. Mi niño(a) piensa que es muy delgado(a)	☐	☐	☐	☐
22. Mi niño(a) se siente saludable	☐	☐	☐	☐
23. Mi niño(a) tiende a ser retraído(a)	☐	☐	☐	☐
24. Mi niño(a) lleva una vida normal	☐	☐	☐	☐
25. Mi niño(a) se divierte menos de lo usual	☐	☐	☐	☐
26. Mi niño(a) tiene dificultad llevándose bien con los demás	☐	☐	☐	☐
27. Mi niño(a) tiene dificultad concentrándose	☐	☐	☐	☐
28. Mi niño(a) es capaz de mantenerse al día con sus tareas de la escuela o actividades de verano (ejemplo: en el campamento de verano)	☐	☐	☐	☐
29. A mi niño(a) no le va tan bien como antes en la escuela o en sus actividades del verano (ejemplo: en el campamento de verano)	☐	☐	☐	☐
30. Mi niño gasta mucho tiempo en sus tratamientos todos los días	☐	☐	☐	☐

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 (incluyendo los medicamentos) cada día?
    1. Nada en lo absoluto
    2. Un poco
    3. Moderadamente
    4. Mucho

32. ¿Cómo cree que está la salud de su niño(a) en este momento?
    1. Excelente
    2. Buena
    3. Regular
    4. Mala

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.	Bastante	Algo	Un poco	Nunca
33. Mi niño(a) ha tenido dificultad aumentando de peso	☐	☐	☐	☐
34. Mi niño(a) estuvo congestionado(a)	☐	☐	☐	☐
35. Mi niño(a) tosió durante el día	☐	☐	☐	☐
36. Mi niño(a) tosió mucosidad	☐	☐	☐	☐ 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 se

Durante las dos semanas pasadas:	Siempre	A menudo	A veces	Nunca
38. Mi niño(a) estuvo con sonido asmático al respirar	☐	☐	☐	☐
39. Mi niño(a) tuvo dificultad al respirar	☐	☐	☐	☐
40. Mi niño(a) se despertó durante la noche porque estaba tosiendo	☐	☐	☐	☐
41. Mi niño(a) tuvo gases	☐	☐	☐	☐
42. Mi niño(a) tuvo diarrea	☐	☐	☐	☐
43. Mi niño(a) tuvo dolor abdominal	☐	☐	☐	☐
44. Mi niño(a) tuvo problemas para comer	☐	☐	☐	☐

Por favor asegúrese que todas las preguntas han sido contestadas.

¡Gracias por su cooperación!

17.5 ANEXO 5. Hoja de registro de SIRELCIS

8/10/2019 SIRELCIS

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN Salud

Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **2104**.
U MED FAMILIAR NUM 6

Registro COFEPRIS **17 CI 21 114 137**
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 21 CEI 005 2017102**

FECHA **Martes, 08 de octubre de 2019**

M.C. Eduardo Vázquez Cruz

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **"PERCEPCIÓN DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA"** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional
R-2019-2104-053

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Dr. José David López Borbolla
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 2104

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

17.6 ANEXO 6. Hoja de autorización de impresión.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE MEDICINA FAMILIAR No. 6
COORDINACIÓN CLÍNICA DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD

PUEBLA, PUEBLA., A 16 DE ENERO DEL 2020

AUTORIZACIÓN DE IMPRESIÓN DE TESIS DE ESPECIALIDAD

LOS ASESORES:
M.C EDUARDO VÁZQUEZ CRUZ
M.C. VERÓNICA MORENO CÓRDOVA

DE LA TESIS TITULADA:
"PERCEPCION DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON FIBROSIS QUISTICA."

REALIZADA POR EL MÉDICO RESIDENTE:
DRA. ADRIANA POSEROS NAVA.

DE LA ESPECIALIDAD DE **PEDIATRIA**

HACEMOS CONSTAR QUE ESTE TRABAJO CIENTÍFICO HA SIDO REVISADO Y AUTORIZADO EN EL SIRELCIS CON NÚMERO DE REGISTRO NACIONAL:
R-2019-2104-053.

AUTORIZAMOS SU IMPRESIÓN

Dra. Veronica Moreno Cordova
NEUMOLOGÍA PEDIATRICA
CED. PROF. 2646287
MAT. 11187805

DRA. VERONICA MORENO CORDOVA

DR. EDUARDO VÁZQUEZ CRUZ
ENCARGADO DE LA COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN Y ENLACE INSTITUCIONAL

DR. EDUARDO VÁZQUEZ CRUZ

DR. JOSE DAVID LOPEZ BORBOLLA
PRESIDENTE DE CLIEI 2104

DR. EDUARDO VÁZQUEZ CRUZ
ENCARGADO DE LA COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN Y ENLACE INSTITUCIONAL

DR. EDUARDO VÁZQUEZ CRUZ
SECRETARIO DE CLIEI 2104