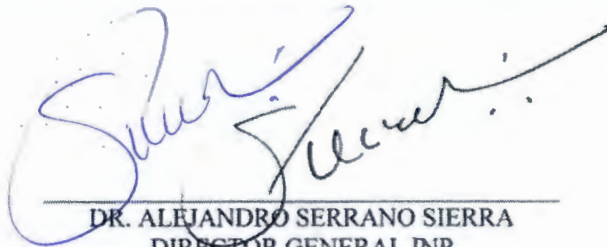
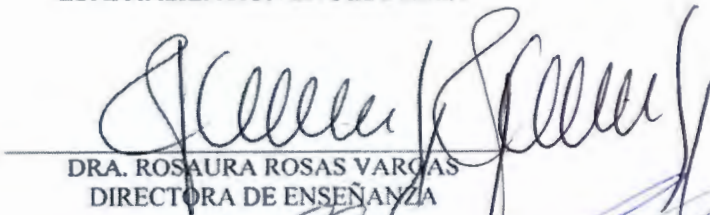


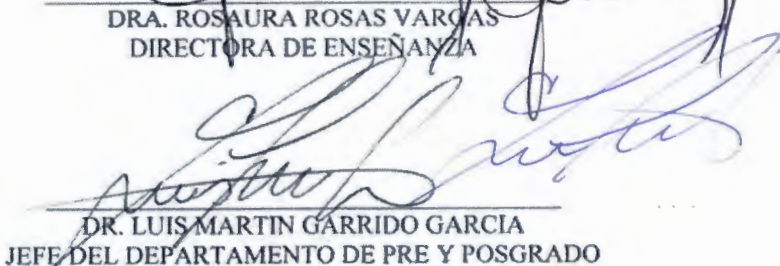
**"CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA DE
ANTICUERPOS ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA."**



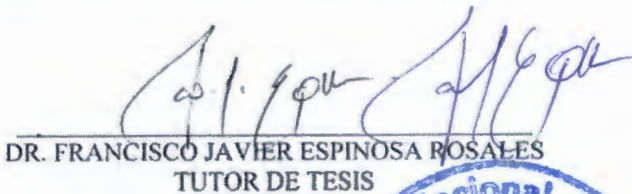
DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
DIRECTOR GENERAL INP
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



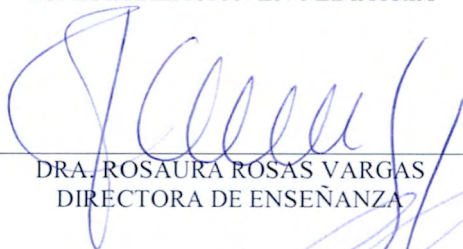
DR. FRANCISCO JAVIER ESPINOSA ROSALES
TUTOR DE TESIS



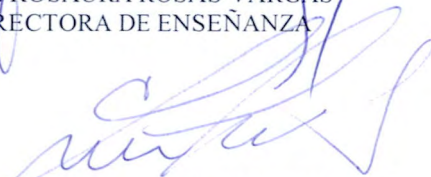
“CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA DE ANTICUERPOS ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.”



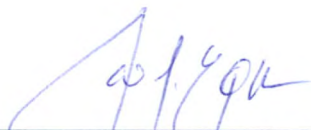
DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
DIRECTOR GENERAL INP
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. LUIS MARTIN GARRIDO GARCIA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. FRANCISCO JAVIER ESPINOSA ROSALES
TUTOR DE TESIS

INDICE

INTRODUCCIÓN.....	1
JUSTIFICACIÓN.....	13
HIPÓTESIS.....	14
OBJETIVOS.....	15
MATERIAL Y METODOS.....	16
RESULTADOS.....	21
DISCUSIÓN.....	25
CONCLUSIONES.....	28
REFERENCIAS.....	30
ANEXO 1.....	35
ANEXO 2.....	49

I N P
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN

“CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA DE ANTICUERPOS ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA.”

INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) fueron descritas por primera vez hace poco más de 50 años y son enfermedades hereditarias, generalmente causadas por alteraciones monogénicas. Actualmente sabemos que el ambiente es uno de los factores contribuyentes para su expresión. Las IDP pueden afectar el sistema inmune en su desarrollo, función, o en ambos (1). Se clasifican de acuerdo a la afección particular del sistema inmune que presentan y desde 1970 existe un Comité de Expertos en Inmunodeficiencias Primarias de la Unión Internacional de Sociedades de Inmunología, quienes son los encargados de realizar y actualizar esta clasificación, la cual se reconoce y utiliza mundialmente. Existen más de 160 tipos, los cuales se dividen a su vez en subtipos (2). La incidencia de las IDP varía según el sitio geográfico y las características demográficas de la población, encontrándose con mayor frecuencia en poblaciones pequeñas, genéticamente aisladas. Con excepción de la deficiencia selectiva de IgA, el resto de las IDP son poco frecuentes, en general se estima una prevalencia aproximada de las formas graves y potencialmente fatales de IDP de 1 en 10,000 nacidos vivos (3). Comúnmente se describe a las IDP como enfermedades raras, sin embargo la incidencia real no se conoce aún. En las grandes encuestas de salud, que realizan periódicamente los países desarrollados como Estados Unidos, no están incluidas estas enfermedades. No existe a la fecha ningún estudio de escrutinio al nacimiento, ni en otra etapa de la vida, como si lo hay para muchas otras enfermedades. En el 2007 Boyle publica un estudio en una muestra representativa de población abierta en los Estados Unidos, donde mediante una encuesta, reporta una prevalencia estimada de las IDP de 1:1,200 (4).

En los últimos años es notorio el avance del conocimiento de estas enfermedades, de su expresión clínica, y más recientemente de las alteraciones genéticas a las que se asocian (5). Esto ha permitido que el diagnóstico se pueda establecer con mayor precisión y que en algunos países se haga de manera temprana, además de aumentar el número de casos diagnosticados y tratados oportunamente. Esto no se logra aún en México ni en muchos otros países de Latinoamérica y el mundo, principalmente debido a que los médicos tanto generales, como pediatras, frecuentemente no están familiarizados con las manifestaciones clínicas, ni con las complicaciones de estas enfermedades, o se tiene la

idea de que son enfermedades muy raras; por lo que en general son enfermedades sub-diagnosticadas (6).

Cuando las IDP no son diagnosticadas oportunamente y tratadas en forma adecuada, favorece la aparición de infecciones que pueden ser graves y poner en peligro la función del o los órganos afectados y en ocasiones la vida. Las infecciones repetidas producen daño crónico a órganos y tejidos, reduciendo la esperanza de vida de manera significativa (7). Esto es más evidente en países en vías de desarrollo, como el nuestro, en donde los recursos para su diagnóstico y tratamiento son limitados, reduciendo también de manera importante la información epidemiológica disponible. Es por esto que han surgido organizaciones como la Sociedad Latinoamericana de Inmunodeficiencias Primarias (LASID), la cual tiene desde 1993 como uno de sus principales objetivos la creación de un registro de IDP en Latinoamérica (6).

En México, al igual que en Latinoamérica y el resto del mundo, las IDP con defecto predominante en la producción de anticuerpos, son las que se diagnostican con mayor frecuencia (6). A diferencia de las IDP combinadas graves o los defectos de fagocitosis que se presentan con infecciones graves y recurrentes en los primeros meses de vida, los pacientes que tienen defectos de anticuerpos inician con infecciones por lo general, hasta después de los 6 meses de vida cuando disminuyen los niveles de la IgG materna que fue transferida a través de la placenta en el último trimestre del embarazo. En ocasiones incluso, los pacientes pueden permanecer asintomáticos por más de dos años, especialmente si han recibido lactancia materna exclusiva por tiempo prolongado o viven en ambientes relativamente aislados, en donde no conviven con otros niños y por tanto tienen una exposición limitada a gérmenes (8).

Actualmente, el tratamiento de estas enfermedades es la administración periódica de inmunoglobulina humana con el objetivo de mantener niveles séricos de IgG similares a los de una persona sin inmunodeficiencia. El reemplazo con inmunoglobulina por vía intravenosa (IGIV) es en la actualidad la vía más común de administración, aunque en los Estados Unidos, Europa y algunos países de Sudamérica se utiliza con frecuencia la administración subcutánea. En general la IGIV se considera segura y bien tolerada (9,10). Las reacciones adversas varían en gravedad y van desde cefalea leve hasta episodios de trombosis los cuales son muy poco frecuentes. Los diferentes productos varían en la

frecuencia con que generan efectos adversos. También, la velocidad de infusión y la concentración de los diferentes productos son factores que influyen en la tolerancia de cada paciente.

La falta de accesos venosos en algunos pacientes (por ej., en lactantes) puede provocar que sean necesarios muchos intentos de punción venosa para cada infusión. En algunos pacientes se llega a requerir la colocación de un catéter venoso central con el consiguiente riesgo de complicación por infección o tromboembolia. Los productos disponibles en el mercado se preparan usando el método clásico de fraccionamiento de plasma con alcohol en frío desarrollado hace más de 50 años por Cohn. En este proceso se obtiene 95 a 99% de IgG y trazas de otras inmunoglobulinas a partir del plasma obtenido de una gran cantidad de donadores. El producto final debe reducir al máximo la posibilidad de contaminación con bacterias y virus para lo cual se han usado diferentes métodos (11). La IGIV está disponible en presentación liofilizada o líquida. La presentación líquida no requiere prepararse antes de su uso. Algunos productos requieren refrigeración y están disponibles sólo en una o dos concentraciones (12). El tratamiento habitual con IGIV consiste en infusiones una vez al mes. Las infusiones habitualmente duran de una a 4 horas y se requiere de un equipo estándar de infusión IV. Las infusiones se administran por lo general en un hospital o en consultorios, pero pueden incluso administrarse en casa. En México, la mayor parte de infusiones se realizan en instalaciones médicas.

Cada vial de IGIV contiene IgG con una distribución de subclases similar a la encontrada en el plasma humano. El plasma es sometido a múltiples procesos de selección, filtración e inactivación, que hacen del uso de la inmunoglobulina como tratamiento sustitutivo, una práctica confiable, segura y eficaz para estas enfermedades. La sustitución con inmunoglobulina tiene como meta, lograr mantener niveles séricos de IgG mayores de 500 a 600mg/dl. Para lograr estos niveles séricos constantes se requiere en promedio una dosis de 300 a 500mg por kilogramo de peso cada mes dependiendo de cada persona (13,14).

Las IDP son enfermedades crónicas, hasta el momento, a pesar de los avances que se han dado en su tratamiento, la mayoría de las veces, no es posible curarlas. Los pacientes que las padecen son sometidos durante toda su vida a tratamientos diversos,

los cuales, aunados a la predisposición inherente a infecciones, los someten a frecuentes hospitalizaciones y visitas al médico. Está claro que al padecer una enfermedad crónica, la calidad de vida (CdV) de los pacientes y de la gente que los rodea, familiares y cuidadores, se ve afectada.

Evaluación de la Calidad de Vida

Desde hace algunos años, de manera global, existe una creciente preocupación por conocer y medir la CdV asociada a la salud, de manera general en la población pero con mayor interés en las enfermedades crónicas. Existe por tanto una continua aparición de herramientas en un inicio genéricas y ahora cada vez más específicas para la medición de la CdV, principalmente en las enfermedades crónicas (15, 16). En un inicio estos instrumentos se diseñaron como una herramienta metodológica para poder medir o evaluar el éxito de un tratamiento desde el ámbito de la CdV, sin embargo, a pesar de su extenso uso en adultos, en niños es un recurso poco utilizado (17). Actualmente las encuestas de CdV, se empiezan a considerar como una herramienta necesaria en la práctica médica diaria, para poder evaluar la respuesta a tratamientos, o la evolución de los pacientes de una manera más integral y objetiva. Existen estudios, muchos de ellos en adultos, que han encontrado ventajas claras de medir la CdV relacionada a la salud en la práctica médica diaria. Algunas de estas ventajas son: facilitar la comunicación médico - paciente, mejorar la satisfacción del paciente, incrementar la detección de problemas funcionales, la información y la alteración de la gestión clínica, y mejorar los resultados de las acciones tomadas con el paciente (18). Las encuestas de CdV relacionadas con la salud en pediatría, también nos ayudan a conocer la percepción que tiene el paciente de su enfermedad, así como el grado de afección que le confiere desde su perspectiva. En las edades que permiten conocer la perspectiva de padres y pacientes, se ha encontrado discrepancia en la percepción de la calidad de vida relacionada a la salud, por lo que conocer las dos partes, permite tener una mayor objetividad (19). La medición de la CdV en los pacientes se ha convertido en una disciplina formal con un marco teórico estricto, metodología establecida, y con diferentes aplicaciones desde hace aproximadamente 30 años. Este campo de la medicina se ha caracterizado por la creación de múltiples instrumentos que varían ampliamente en sus métodos de desarrollo, en su contenido, su forma de uso y en su calidad (20).

El estudio de la CdV ha crecido gracias al esfuerzo conjunto de los desarrolladores de instrumentos y de los investigadores clínicos que los aplican. Se han creado instrumentos y centros especializados para el desarrollo de éstos, para hacer sus traducciones y adaptarlos culturalmente a las distintas regiones o países de aplicación. Todo lo anterior ha llevado a la creación de una sociedad profesional dedicada exclusivamente a regular el campo de la CdV y su evaluación: *The International Society for Quality Life Research (ISOQoL)* (20).

La medición de CdV en niños establece retos especiales (15, 21). Uno de los principales inconvenientes al desarrollar instrumentos que miden CdV en esta etapa de la vida, es mantener una adecuada sensibilidad de acuerdo a la edad del paciente, dado que la CdV se relaciona con la edad y el desarrollo alcanzados por el paciente pediátrico y por lo tanto, los instrumentos deben adecuarse (21). Además, debemos tomar en cuenta que los niños suelen ser dependientes de su familia, en especial los padres, por lo que es importante también evaluar la CdV desde el punto de vista del cuidador. Se ha demostrado a su vez, que en muchos casos existe poca correlación entre las respuestas de los padres o cuidador y las de niños por lo que no son del todo válidos los instrumentos que miden la CdV en niños solamente mediante preguntas a los cuidadores (21). La medición de CdV en cohortes de pacientes con patologías poco comunes, y más aún cuando se trata de pacientes pediátricos, requiere de la colaboración internacional en la investigación de dichas patologías. Como consecuencia, dado que muchos de los instrumentos se desarrollan en idioma inglés, se requieren traducciones fidedignas para conservar su validez y su sensibilidad al ser utilizados en diferentes países e inclusive en diferentes culturas dentro del mismo país (22).

Para lograr versiones comparables de un mismo instrumento deben emplearse métodos formales de traducción y adaptación, lo cual incluye no sólo la traducción lingüística sino también una adaptación cultural de la misma, que se ajuste al contexto de la población a estudiar. Después de la traducción, debe realizarse una evaluación para asegurar la comparabilidad con la herramienta original. Este es un proceso difícil, que se complica aún más cuando se trata con niños, y más aún en pacientes pediátricos con patologías poco comunes, ya que supone algunos retos especiales como son la dificultad de aplicar guías muy estrictas a poblaciones pequeñas, así como cumplir con las necesidades específicas que requieren los niños (15, 20, 22).

La mayoría de los instrumentos que evalúan la CdV en edad pediátrica están concebidos según el modelo psicométrico que se basa en la capacidad del individuo para discernir entre estímulos de diferente intensidad, recogiendo las respuestas en escalas (20). Los instrumentos para medir la CdV permiten evaluar la forma en la que el sujeto percibe su estado de salud-enfermedad. El estado de salud-enfermedad se concibe a partir de la percepción subjetiva del individuo, que se encuentra inmerso en un sistema de valores, creencias y costumbres, desde donde se proyectan de forma particular los objetivos, las expectativas y las preocupaciones. Este concepto de salud en niños y adolescentes no sólo debe considerar los aspectos físicos, psicológicos y sociales, sino también la habilidad de realizar actividades apropiadas para su edad (15). Los hábitos, costumbres y creencias de una cultura condicionan en gran medida cómo preguntar, cuáles son los términos más apropiados, el sentido de las palabras y de las frases por lo que para adaptar un instrumento a una cultura diferente de la original es necesario llevar a cabo un proceso de adaptación transcultural estructurado. Esta adaptación transcultural se realiza bajo una metodología sistemática de traducción directa e inversa internacionalmente consensuada en la que intervienen el equipo de investigación, un grupo de expertos, un mínimo de 2 traductores bilingües y la población a la cual está dirigido el cuestionario. Una vez obtenida la versión adaptada, es recomendable comprobar sus propiedades psicométricas para confirmar que la nueva versión mide los mismos constructos que la original (15, 20).

En la actualidad, están disponibles numerosos instrumentos para medir la CdV en niños y adolescentes, lo cual puede dificultar la selección del instrumento más adecuado, por lo que se realizan revisiones sistemáticas y periódicas para evaluar las características y propiedades psicométricas de cada uno de ellos (15). En una revisión sistemática en la que se analizaron las características de todos los instrumentos utilizados para medir CdV en niños, se encontró que el PedsQL tiene confiabilidad aceptable, ha sido evaluado en su análisis factorial con resultado favorable y tiene una sensibilidad al cambio evaluada con resultados favorables, siendo uno de los instrumentos más útiles. Su aplicación es breve (4 minutos), a partir de los 5 años de edad incluye versión para niños y padres, y para las edades entre 2 y 5 años solamente incluye versión para padres, por lo que permite evaluar ambas perspectivas, además de que existe versión en idioma español validada para México (15).

Existen dudas y distintas opiniones sobre la verdadera importancia de la medición de CdV en niños, sin embargo, en adultos han demostrado su utilidad para mejorar el seguimiento de enfermedades crónicas. Se debe tomar siempre en cuenta que al medir CdV, el objetivo debe ser implementar medidas que la mejoren y no sólo reportar los resultados de las mismas. Por ello también resulta imprescindible que un instrumento tenga sensibilidad al cambio, es decir, que al ser aplicado en diferentes momentos al mismo paciente, detecte cambios en la CdV tras haber realizado alguna intervención para modificarla (21).

Evaluación de la CdV en IDP

En las inmunodeficiencias primarias, hasta ahora, la CdV es un tema al que, a juzgar por la evidencia, no se le ha dado la importancia que merece. A lo largo de los últimos 10 años, se han desarrollado cuestionarios como módulos independientes que evalúan la CdV para aplicarse en muchas enfermedades crónicas en pediatría como lo son asma, alergia, apnea obstructiva del sueño, cáncer, artritis reumatoide juvenil, cefaleas, diabetes, enfermedad inflamatoria intestinal, epilepsia, estreñimiento crónico, y fibrosis quística (21). Hasta hoy, no existe una herramienta o módulo específico para medir CdV en IDP. El cuestionario más utilizado y aceptado para evaluar la CdV en IDP es el Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL). Existen algunos reportes, la gran mayoría de ellos en ensayos clínicos, en donde se ha utilizado para comparar dos o más tratamientos, pero hay muy poca información a nivel mundial de la CdV en las inmunodeficiencias primarias (23-28).

Recientemente se publicó un reporte de la CdV en 25 pacientes italianos de 5 a 18 años con agamaglobulinemia ligada al X (ALX). Se estudió la CdV relacionada a la salud de 25 pacientes entre 5 y 18 años con el diagnóstico de ALX, comparando la percepción de la CdV del paciente contra la de los padres (en la mayoría de los casos fueron las madres), y se comparó contra dos grupos, uno control, de 80 niños sanos de la misma edad, y el segundo, de pacientes pediátricos con enfermedades reumatológicas. Encontraron una menor puntuación global de la CdV en los pacientes con ALX en comparación con los controles sanos. Los pacientes con ALX tuvieron una mejor evaluación en la esfera de salud física que los afectados por enfermedades reumatológicas y mostraron un menor puntaje en funcionamiento emocional que los controles sanos, todas estas diferencias estadísticamente significativas. La diferencia entre la percepción de los padres y la de los

pacientes no fue notoria reportándose percepciones similares. En este estudio la edad promedio al diagnóstico fue de 3.5 años con una media de 3 años. También hacen alusión a que debido a los avances en el diagnóstico y en el tratamiento de la ALX, la supervivencia ha aumentado. Muchos de estos pacientes llegan a ser adultos, teniendo que enfrentar esta enfermedad durante su desarrollo, influyendo en el desarrollo de su personalidad, autoestima, funcionalidad social y capacidad para relacionarse (28). Esta es una razón más para que la calidad de vida relacionada a la salud, sea cada vez más reconocida como una meta en la investigación y en la atención de la salud en los pacientes pediátricos. En lo que respecta a México y Latinoamérica no hay publicaciones que describan la calidad de vida en los pacientes con IDP. El poder contar con una herramienta diseñada o adaptada específicamente para las IDP, nos ayudaría a conocer de una manera más objetiva la CdV relacionada a la salud de los pacientes con IDP, además de que es el paso inicial, para que posteriormente pueda ser utilizada como parte de la práctica médica diaria de los pediatras, inmunólogos pediatras y todos los especialistas que se ven relacionados con estos pacientes.

PedsQL 4.0

El PedsQL (PEDIATRIC QUALITY OF LIFE INVENTORY) versión 4.0 es un instrumento utilizado y validado para medir la CdV asociada al estado de salud en pacientes pediátricos sanos o enfermos con un abordaje basado en módulos (29-31).

El cuestionario general del PedsQL está diseñado para medir las dimensiones de la salud establecidas por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 1948: física, social y emocional, además del estado funcional del individuo basado en su rol o papel dentro de la comunidad. Se trata de un instrumento práctico, corto, que lleva menos de 4 minutos contestar, y que tiene un formato adaptado a las diferentes edades pediátricas con base en el nivel de desarrollo necesario para responderlo. Además, ha demostrado ser válido, confiable, y responde a cambios con el tiempo. Cuenta con traducciones validadas en un gran número de idiomas, incluyendo el español de México.

Consta de 23 ítems, divididos de la siguiente forma:

Funcionamiento físico: 8 ítems.

Funcionamiento emocional: 5 ítems.

Funcionamiento social: 5 ítems.

Funcionamiento escolar: 5 ítems.

Cada uno de estos ítems está adaptado en cuestionarios independientes por rangos de edad, con cuestionarios contestados por el niño y otro contestado por los padres:

2 a 4 años (sólo para padres).

5 a 7 años.

8 a 12 años.

13 a 18 años.

Es un instrumento fácil de calificar, donde las respuestas de los diferentes módulos se agrupan y las puntuaciones del 0 al 4 se transforman a una escala de puntuación que va del 0 al 100 (0=100, 1=75, 2=50, 3=25, 4=0), de tal manera que a mayor puntuación mejor es la CdV.

Evaluación del costo de un paciente con IDP por defecto de anticuerpos

Se pudiera pensar que el tratamiento sustitutivo de los pacientes con IDP con defecto predominante de anticuerpos tiene como desventaja el alto costo del tratamiento de reemplazo con inmunoglobulina intravenosa, ya que cada gramo de IGIV en México tiene un costo aproximado de mil doscientos pesos en el momento actual, sin embargo, hay publicaciones que demuestran que el costo que implica el no tratar estas enfermedades conlleva a infecciones graves principalmente de vías respiratorias bajas frecuentes. Estas implican gastos por hospitalización, atención médica, antibióticos, ausentismo laboral de los padres (y escolar en el caso de los niños), que en promedio generan costos que pueden superar hasta en un 450% el gasto que generan estos mismos rubros en pacientes que reciben tratamiento sustitutivo (32).

No existen estudios que evalúen el costo/beneficio o costo/efectividad del reemplazo con inmunoglobulina en pacientes con IDP de anticuerpos en México o América Latina pero se puede argumentar que de manera similar a lo que sucede en países desarrollados, el costo de un reemplazo adecuado con inmunoglobulina es menor que el ahorro en hospitalizaciones y antibióticos para tratar las infecciones de repetición que estos pacientes padecen como son otitis, sinusitis y neumonía (33). Además, se evita el daño a órganos blanco, el más representativo y estudiado es el pulmón. En el caso particular de pacientes con inmunodeficiencia común variable – la cual es una de las inmunodeficiencias de anticuerpos más conocidas y diagnosticadas – se sabe que en los pacientes con daño pulmonar (bronquiectasias) requieren de dosis mayores de IgG para lograr niveles séricos de 800mg/dl o mayores que permitan detener el daño pulmonar y las infecciones de

repetición (34), lo que aunado a los antibióticos, esteroides inhalados, fisioterapia, y todo lo que implica el tratamiento de un paciente con daño pulmonar; todo esto se puede ahorrar si se realiza un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno (35). También existe evidencia que habla de daño a otros niveles, como es la pérdida de agudeza auditiva por otitis media de repetición (36). Es por esto que el tratamiento oportuno no sólo puede disminuir los costos directos e indirectos en las IDP, si no que, como lo trataremos de mostrar en este estudio, se relaciona con una mejor CdV de los pacientes.

JUSTIFICACIÓN

Estudios retrospectivos realizados en el INP, reportan que la edad en la cual comienzan a presentarse infecciones que pueden estar asociadas a las IDP es, en la mitad de los casos, a los 12.8 meses (37). Sin embargo, la mitad de estos pacientes analizados tiene un diagnóstico de IDP a los 5.5 años; y el rango llega hasta los 14 años. En este sentido, los pacientes presentan un diagnóstico tardío y tienen un retraso importante en el inicio de su tratamiento. Los estudios clínicos señalan que el uso de IGIV disminuye el número de infecciones anuales, y la gravedad de los cuadros clínicos presentados; así como la necesidad de hospitalización ($p < 0.00$) lo cual representa un menor uso de recursos. (37) Todo ello es consistente con resultados de otros estudios en donde, además, se documenta una mejoría en la CdV del individuo (39,40).

En México existe una población creciente de pacientes con IDP, en los que la supervivencia cada vez es mayor debido a los avances en el tratamiento. Se conoce que existe un retraso en el diagnóstico y que en algunos pacientes al momento en que este se establece ya hay daño irreversible a órganos blanco. Tomando en cuenta lo anterior, así como que se trata de enfermedades crónicas, los pacientes con IDP tienen diferentes grados de morbilidad. Por lo que sería de utilidad conocer el impacto sobre la CdV asociada a la salud de estos factores, así como de la enfermedad misma, en la población Mexicana con IDP, partiendo del hecho que hasta la fecha no existe ningún reporte de CdV para grupo de pacientes en nuestro país. Este conocimiento permitirá en un futuro establecer estrategias terapéuticas dirigidas a mejorar la CdV, además de evaluar la efectividad de dichas intervenciones.

Debido a que al menos el 50% de los pacientes con IDP que se atienden en el INP, tienen un defecto predominante de anticuerpos, hemos decidido empezar la línea de investigación en CdV en este grupo de pacientes.

HIPÓTESIS

La CdV de pacientes con IDP de anticuerpos tiene una relación inversamente proporcional con el tiempo transcurrido entre el inicio de las infecciones recurrentes y el diagnóstico definitivo e inicio de tratamiento. Deberá mostrar una relación positiva con el promedio de los niveles de IgG pre infusión que ha mantenido en el último año de tratamiento y con el apego al tratamiento. Esperamos una relación inversa con la presencia de complicaciones pulmonares crónicas como la presencia de bronquiectasias.

OBJETIVOS

Objetivo general

Evaluar la CdV actual en pacientes con IDP de anticuerpos atendidos en el INP utilizando el cuestionario PedsQL.

Objetivos secundarios:

- Evaluar la relación entre la CdV en el momento actual y la edad de diagnóstico.
- Evaluar la relación entre CdV y el retraso en el diagnóstico.
- Evaluar la relación entre la CdV y los niveles séricos de inmunoglobulina G pre infusión del último año.
- Evaluar la relación entre la CdV y la presencia de complicaciones pulmonares (bronquiectasias).
- Comparar la relación que existe en percepción de la CdV entre el paciente mayor de 6 años y sus familiares.
- Comparar la CdV de los pacientes con la de sus controles sanos.
- Evaluar el costo promedio por año antes y después del diagnóstico en los pacientes con IDP de anticuerpos diagnosticados en los últimos dos años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trató de un estudio clínico transversal, observacional, comparativo con población sana, para evaluar la calidad de vida en pacientes con inmunodeficiencias primarias con defecto grave en la producción de anticuerpos.

Población objetivo

Todos los pacientes con inmunodeficiencias graves de anticuerpos atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.

Población Elegible

Todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de IDP con defecto predominante de anticuerpos atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría que acepten por escrito participar en el estudio.

Criterios de inclusión:

1. Pacientes con agammaglobulinemia ligada al X, inmunodeficiencia común variable y síndrome de hiper IgM diagnosticados y tratados en el INP. Para la evaluación de costos antes y después del tratamiento solamente se incluyeron solamente los pacientes diagnosticados en los últimos dos años para disminuir el sesgo de memoria por parte de los padres. Los criterios diagnósticos fueron definidos de acuerdo a la sociedad europea de inmunodeficiencias disponibles en <http://bioinf.uta.fi/idr/IDDiagCri.shtml>.
2. Firma de consentimiento informado por parte del padre o tutor en menores de edad, así como la firma de una carta de asentimiento informado por parte de los pacientes con edad ≥ 9 años.
3. Que los padres y/o pacientes hayan llenado en forma completa el cuestionario de calidad de vida PedsQL
4. En los pacientes diagnosticados en los últimos dos años, que los padres y/o pacientes (mayores de edad) hayan respondido el cuestionario sobre evaluación económica antes y después del diagnóstico.

5. En la evaluación económica sólo se incluyeron pacientes que tengan al menos tres meses con tratamiento de reemplazo efectivo (dosis > 400 mg/kg/dosis y niveles pre infusión > 500 mg/dL) para asegurar que se está cumpliendo con el objetivo de tratamiento.

Criterios de exclusión

1. Pacientes que no supieran leer y escribir o no hablaran el español mexicano como lengua materna.
2. Pacientes con enfermedades neoplásicas asociadas en tratamiento con quimioterapia durante el periodo de inclusión en el estudio.
3. Pacientes con enfermedades crónicas no relacionadas habitualmente con la inmunodeficiencia de anticuerpos que puedan afectar la CdV a juicio del investigador. Por ejemplo, diabetes mellitus, hipertensión arterial, obesidad mórbida, etc. No fue motivo de exclusión del estudio la coexistencia de enfermedades autoinmunes que se presentan frecuentemente en pacientes con inmunodeficiencias de anticuerpos, en especial, en la inmunodeficiencia común variable.

Ubicación del estudio

Consulta externa de Inmunología del INP.

Variables del estudio:

1. Cuestionario PedsQL en sus diferentes versiones (Escala nuclear genérica, versión estándar en español para México para las siguientes categorías de edad: 2-4 años, 5-7 años, 8-12 años, 13-18 años para padres y pacientes; así como la versión en español para pacientes de 18 – 25 años (auto reporte). Se anexan (ver anexo 1).
2. Cuestionario sobre uso de recursos médicos (ver anexo 2)
3. Niveles de IgG promedio: definido como el promedio de las determinaciones pre infusión realizadas en el último año.

Variables			
Variable	Tipo	Escala	Instrumento
Edad	Cuantitativa, discreta	Meses	Calendario
Diagnostico	Cualitativa, ordinal	Agammaglobulinemia ligada al X Inmunodeficiencia común variable Síndrome de Hiper IgM	Criterios Dx de la sociedad europea de inmunodeficiencias
Tiempo desde el diagnóstico	Cuantitativa, discreta	Meses	Calendario
Tiempo de recibir IGIV	Cuantitativa, discreta	Meses	Calendario
No. de veces que dejó de recibir el tratamiento en el último año	Cuantitativa, discreta	números enteros	Numeración arábica
No. de veces que se determinó niveles de IgG en sangre en el último año	Cuantitativa, discreta	números enteros	Numeración arábica
No. de hospitalizaciones en los 2 años previos al Diagnóstico	Cuantitativa, discreta	números enteros	Numeración arábica
Días de ausentismo laboral antes del Dx (ADX)	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
Días de ausentismo escolar ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
Diagnósticos de los internamientos ADX	Cualitativa, ordinal		
No. de días de los internamientos ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de otitis media ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de sinusitis aguda ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de sinusitis crónica ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de bronquitis ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de neumonía o bronconeumonía ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de diarrea o gastroenteritis infecciosa ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de veces que le recetaron ATB ADX	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
Internamientos posterior al diagnóstico por razones diferentes a la aplicación de la IGIV	Cualitativa, nominal	Si o No	Si o No
No. de otitis media después del diagnóstico de IDP y haber recibido tratamiento con IGIV (DDX, IGIV)	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de sinusitis aguda DDX, IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de sinusitis crónica DDX, IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de bronquitis DDX, IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de neumonía o bronconeumonía DDX, IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de diarrea o gastroenteritis infecciosa DDX, IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
No. de veces que le recetaron ATB DDX, IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
Días de ausentismo laboral DDX, IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario
Días de ausentismo escolar DDX y IGIV	Cuantitativa, discreta	Días	Calendario

4. Retraso en el diagnóstico: definido como la diferencia en años entre la edad de la primera infección grave y la edad al diagnóstico.
5. Complicaciones pulmonares: se valorara la presencia o no de de bronquiectasias, por medio del reporte escrito de TAC pulmonar (variable cualitativa, dicotómica, nominal).

6. Evaluación del costo

La evaluación del costo económico incluyó a todos los pacientes diagnosticados en los últimos dos años. La evaluación primaria fue el costo promedio por año antes y después del diagnóstico en cada paciente. De antemano conocemos que tendremos la limitante del sesgo de memoria y es por ello que solamente se incluyeron para este análisis, los pacientes diagnosticados en los últimos dos años.

El costo de cada paciente antes del diagnóstico fue calculado mediante una evaluación en tres pasos: a) registro del uso de recursos médicos y días perdidos de productividad laboral en los dos años previos al diagnóstico e inicio del tratamiento de reemplazo efectivo mediante el formato diseñado para tal fin; b) Se asignó un costo unitario estándar a cada tipo de recurso (consulta, día de hospitalización, etc.). Los costos de cada recurso médico son capturados en pesos mexicanos mediante la consulta de los precios de cada recurso de acuerdo a la información publicada por el INP en la categoría de trabajo social equivalente al costo real; y c) la cantidad de cada recurso fue multiplicada por el número usado por cada paciente.

Los costos actuales del tratamiento fueron calculados en base al costo de la inmunoglobulina (gramos que reciben mensualmente actualmente), los costos de la infusión (costo proporcional por hora de enfermería y atención médica, equipo de infusión, medicamentos usados para pre-medicación o tratamiento de reacciones adversas, etc.); costos ocasionados por visitas médicas no programadas y por el tratamiento de infecciones. Se tomaron también en cuenta los días de trabajo y escuela que se han perdido por la asistencia a la infusión de IGIV o a consultas por infecciones después de haber iniciado el tratamiento. Se tomaron en cuenta los costos ocasionados por hospitalizaciones relacionadas con la inmunodeficiencia (principalmente por infecciones) después del diagnóstico.

El costo de medicamentos fue calculado en base al precio de compra por parte del INP.

Análisis estadístico

- a. Se usó estadística descriptiva para los datos demográficos de la población estudiada.

- a. Se analizó la relación entre la CdV de los pacientes y sus controles sanos mediante T pareada o en su defecto U de Mann Whitney.
- b. Se evaluó la relación entre la CdV y la edad de diagnóstico mediante una regresión lineal simple.
- c. La relación entre la CdV y el retraso en el diagnóstico fue evaluada mediante una regresión lineal simple.
- d. Se evaluó la relación entre la CdV y los niveles séricos de inmunoglobulina G pre infusión del último año mediante regresión lineal simple.
- e. La relación entre la CdV y la presencia de complicaciones pulmonares (bronquiectasias) se evaluó mediante una regresión logística calculando OR.
- f. La relación en la percepción de la CdV entre el paciente mayor de 6 años y sus familiares se evaluó usando el índice de correlación de Pearson.
- g. La evaluación del costo promedio por año de los pacientes con IDP con defecto predominante de anticuerpos antes y después del diagnóstico fue descriptiva con medias y desviación estándar y el costo previo al diagnóstico fue comparado con el costo actual usando T pareada.

RESULTADOS

Se estudió a 28 pacientes con deficiencia grave de anticuerpos, tratados en Hospitales Públicos de alta especialidad en México. La edad de los pacientes que participaron fue de 2 años 7 meses el menor hasta 17 años 7 meses el mayor, esto representó una amplia variabilidad en las edades, la mediana fue de 5 años y 5 meses, con un rango intercuantil de 5 años y 4 meses. El promedio de edad al diagnóstico fue de 6 años con 3 meses, con una desviación estándar (DE) de 3 años 6 meses. Con respecto a la edad en la primera infección grave, presentó en la distribución una asimetría importante (Skewness:1.8), la mediana fue de 1 año, con un rango intercuartil de 2 años 11 meses, con un valor mínimo de 5 meses y el máximo de 10 años. Los diagnósticos de los pacientes que se incluyeron para el estudio fueron los siguientes: 19 con agamaglobulinemia ligada al X, 1 con agamaglobulinemia autosómica recesiva, 2 con síndrome de Hiper IgM y 6 con inmunodeficiencia común variable.

El promedio de CdV para los pacientes fue de 74.1 (DE \pm 13.8) y de 83.3 (DE \pm 10.1) para los controles, esta diferencia de 9.2 puntos fue estadísticamente significativa utilizando la prueba t Student (P=0.005). El promedio del funcionamiento físico fue de 77.4 (DE \pm 15.3) para los pacientes y de 85.2 (DE \pm 9.9) para los controles, la diferencia fue de 7.8 (P=0.004) puntos. El promedio del funcionamiento psico-social fue de 72.3 (DE \pm 14.5) para los pacientes y de 82.2 (DE \pm 11.2) para los controles, la diferencia fue de 9.9 (P=0.0004) puntos (Tabla 1).

Tabla 1. Promedios de calidad de vida (desviación estándar)

	Pacientes	Controles	P
Score total	74.1 (\pm 13.8)	83.3 (\pm 10.1)	0.005
Funcionamiento Físico	77.4 (\pm 15.3)	85.2 (\pm 9.9)	0.004
Funcionamiento Psico-social	72.3(\pm 14.5)	82.2 (\pm 11.2)	0.0004

La mediana de los años de retraso en el diagnóstico fue de 3 años 3 meses, con un rango intercuantil de 5 años 6 meses, con un valor mínimo de 1 mes y el máximo de 10 años 8 meses. Se analizó la relación entre CdV, los años de retraso en el diagnóstico y la presencia de complicaciones, mediante un modelo lineal. El modelo fue marginalmente significativo (p=0.056). La correlación entre CdV y retraso en el diagnóstico no fue significativa, sin embargo en nuestros datos se observa una tendencia a una menor CdV mientras mayor sea el retraso en el diagnóstico.

No se encontró correlación estadísticamente significativa entre la calidad de vida y la edad al diagnóstico, tanto para la percepción de los pacientes, como en la de los padres.

Tabla 2 Correlación entre calidad de vida y edad al diagnóstico

CdV Y Edad al diagnostico	Coefficiente de correlación de Pearson	P
Score total paciente	0.014	0.945
Score total padres	0.180	0.350
Funcionamiento físico paciente	0.071	0.724
Funcionamiento físico padres	0.045	0.819
Funcionamiento psicosocial paciente	0.059	0.770
Funcionamiento psicosocial padres	0.228	0.233

Se encontró una correlación negativa medianamente fuerte entre los niveles de IgG promedio en el último año y la calidad de vida para la percepción del paciente, no fue así en la percepción de los padres, ni el resto de los scores parciales.

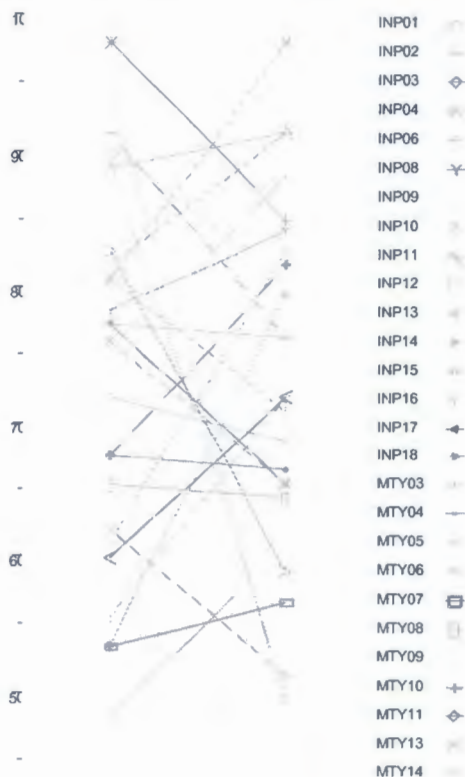
Tabla 3 Correlación de calidad de vida y niveles de inmunoglobulina G promedio.

CdV Y Niveles de IgG promedio	Coefficiente de correlación de Pearson	P
Score total paciente	-0.407	0.039
Score total padres	-0.082	0.680
Funcionamiento físico paciente	-0.436	0.026
Funcionamiento físico padres	0.007	0.972
Funcionamiento psicosocial paciente	-0.348	0.082
Funcionamiento psicosocial padres	-0.120	0.543

Se estudió por separado la percepción de la CdV de los pacientes y la de los padres ya que no se encontró correlación entre las percepciones, como se puede ver en la grafica 1, en donde se compara el total de puntos de la encuesta PedsQL para cada caso, en la primera columna se ve la percepción del paciente y en la segunda la de los padres, uniendo una línea la respuesta de cada caso estudiado. De los 28 pacientes incluidos, en 2 casos por ser menores de 5 años, no hay cuestionario para el paciente ya que solo contestan los padres. De los 26 comparados se encontró que en 6 casos la percepción era similar, en 10 casos era mayor la percepción de la CdV por los pacientes que por los

padres y en los 10 restantes fue menor la percepción de la CdV de los pacientes que la de los padres.

Grafica 1 Correlación entre la percepción de los pacientes y la de los padres de la calidad de vida en cada caso.



En cuanto a la CdV de los pacientes con complicaciones pulmonares de la IDP, se encontró que el promedio de CdV es menor, con un valor de 71.7, en comparación con los pacientes que no tienen complicaciones pulmonares, en los que el promedio fue de 76.3; sin embargo se aplicó la prueba de Student y esta diferencia no resultó estadísticamente significativa ($P= 0.312$). Se analizó estas mismas diferencias pero con la perspectiva de los padres y los resultados fueron muy similares encontrando un score de 67.4 en los pacientes con complicaciones, contra 74.1 de la percepción de los padres con los pacientes sin complicaciones, sin embargo esta diferencia no resultó estadísticamente

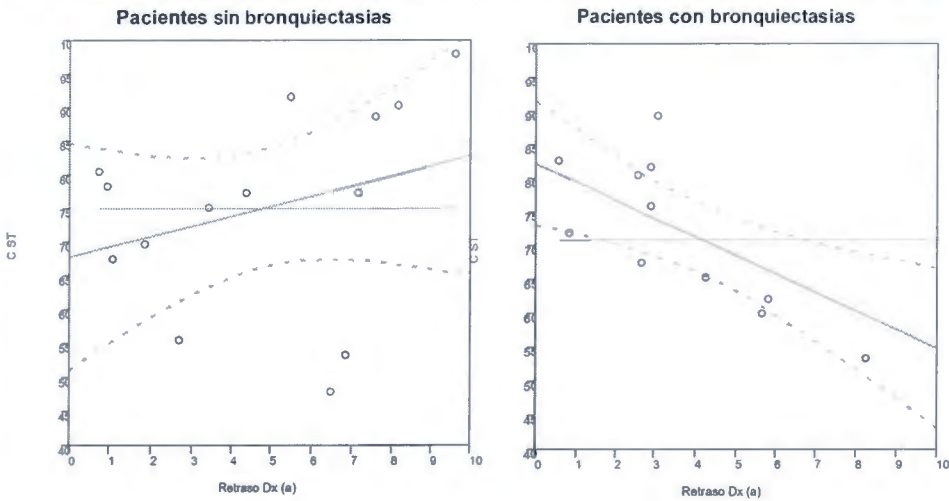
significativa ($P= 0.327$). En la siguiente tabla se muestran los promedios para los subtotales y su significancia estadística.

Tabla 4 Promedio de subtotales en calidad de vida de los pacientes con y sin complicaciones pulmonares

Variables	Con complicaciones pulmonares	Sin complicaciones pulmonares	t de Student P
Func.físico paciente	74.6	80.2	0.308
Func.físico padres	71.3	79.3	0.250
Func. psicosocial paciente	70.15	74.2	0.836
Func. psicosocial padres	65.3	71.3	0.436

Se buscó si había una interacción significativa entre CdV, presencia de bronquiectasias y retraso en el diagnóstico. Encontrando que el efecto principal de la variable presencia de bronquiectasias pulmonares y el retraso del diagnóstico en años de la CdV fue marginalmente significativo, sin embargo la interacción de estas dos variables con la CdV, sí presentó significancia estadística. Se observó que, en los pacientes que presentaban complicaciones, conforme aumentan los años de retraso en el diagnóstico, disminuía la CdV de forma significativa ($p=0.007$). Esto no fue observado en el grupo de pacientes que no presentaban complicaciones, ya que el aumento en los años de retraso en el diagnóstico no se reflejó en un cambio significativo de la CdV (grafica 2).

Grafica 2. Interacción de calidad de vida, complicaciones pulmonares y retraso en el diagnóstico



DISCUSIÓN

Como ya se comentó anteriormente, no hay ningún estudio en México que describa la CdV de niños con IDP, tampoco existe una herramienta específica para este tipo de enfermedades, ni en México, ni en el mundo. A diferencia de otras enfermedades crónicas como al asma o la diabetes, en las IDP, a pesar de que son patologías crónicas, que por lo menos en nuestro país frecuentemente ya presentan complicaciones al momento del diagnóstico, y requieren tratamientos de por vida, no es frecuente encontrar reportes de calidad de vida en IDP, salvo en algunos estudios que comparan tratamientos. Por lo que, fue un obstáculo al realizar este estudio el hecho de que, la medición de la CdV no es una práctica que se realice de manera rutinaria en el Instituto Nacional de Pediatría, como lo es la medición de niveles de IgG o la tomografía axial computada en los pacientes con sospecha de complicaciones pulmonares; esto nos obligó a realizar un estudio prospectivo. Debido a que los pacientes que fueron incluidos en el estudio ya estaban diagnosticados y en tratamiento, no contamos con una medición de la CdV basal, es decir, antes del inicio del tratamiento o en el momento del diagnóstico, además de que la medición se hizo en un solo momento del tiempo.

Todo esto se traduce en algunos sesgos importantes que se deben tomar en cuenta al analizar las correlaciones que existen entre la CdV y las diferentes variables analizadas como: la edad al diagnóstico, el retraso en el diagnóstico, la presencia de complicaciones pulmonares y los niveles de IgG promedio en el último año. Otra cuestión importante a considerar es que la CdV es un rubro muy amplio, es decir está influenciada por múltiples factores, físicos, emocionales, sociales, familiares, por lo que no es tan fácil encontrar una correlación estadísticamente significativa con una sola variable. Debido a este razonamiento, a pesar de que no era uno de los objetivos del estudio, se realizó un modelo de correlación lineal para analizar si el conjunto de variables: edad al diagnóstico, edad de la primera infección grave y niveles de IgG promedio; pudieran de alguna manera predecir la CdV de los pacientes. Se encontró que este modelo de correlación lineal no fue significativo, probablemente por los sesgos ya mencionados, así como que la población resultó muy homogénea; por ejemplo, en la edad al diagnóstico, la mayoría de los pacientes tiene retraso en el diagnóstico, esto no favorece la comparación entre los que tienen un diagnóstico temprano y los que tienen uno tardío.

Demostramos que la CdV es significativamente menor en los pacientes con IDP en comparación con niños sanos de las mismas edades. También se encontró diferencia entre la CdV en los pacientes con complicaciones pulmonares y los que no las presentan, resultando como era de esperarse, menor en el grupo con complicaciones, aunque esto no resultara estadísticamente significativo en nuestro estudio.

En el estudio se pudo demostrar de forma retrospectiva que cuando existe un retraso en el diagnóstico la CdV tiende a disminuir, esto fue significativo y claramente representativo en el grupo de pacientes que presentó complicaciones pulmonares (bronquiectasias). Existiendo una disminución de 2.7 puntos porcentuales de la escala utilizada (PedsQL) por cada año que se retrasó el diagnóstico, en estos pacientes que ya presentaban complicaciones pulmonares al momento de ser incluidos en el estudio, aclarando que la mayoría ya las presentaba desde el diagnóstico. Mientras que en el grupo de pacientes sin complicaciones, no hubo una tendencia clara de disminución de la CdV, cuando se prolongaron los años de retraso en el diagnóstico. Este fenómeno se explica debido a que los pacientes sin complicaciones, gracias al tratamiento sustitutivo con gamaglobulina intravenosa, pueden volver a tener una vida casi normal, con excepción de que requieren de administraciones periódicas de la GIV. Como ya se comentó anteriormente, se sabe por estudios realizados en otros países, que es mayor el costo del tratamiento de las infecciones y complicaciones de un paciente no diagnosticado o tratado adecuadamente, comparado con el costo del tratamiento sustitutivo de un paciente diagnosticado oportunamente, previniendo la aparición de complicaciones. Sabiendo que otro factor que eleva el costo del tratamiento de estos pacientes son precisamente las complicaciones pulmonares (bronquiectasias), ya que en ellos se requieren mayores dosis sustitutivas de IGIV, para mantenerlos libres de infección.

En cuanto a la herramienta utilizada para evaluar la CdV, el cuestionario PedsQL en la versión validada al español para México; tal como los reportes lo mencionan es auto-aplicable y rápido de contestar. Sin embargo a pesar de que existe un estudio de validación para México, las instrucciones resultan algo complicadas de entender, esto es más evidente en la versión del cuestionario para padres de pacientes entre 5-7 y 8-12 años. Se puede prestar a confusiones, sobretodo en el apartado de funcionamiento escolar, ya que los planteamientos están escritos como actividades en lugar de como problemas, las opciones que da como respuesta son: nunca, casi nunca, algunas veces,

con frecuencia, y casi siempre; por lo que si no se antepone en cada oración o actividad de esta sección de la escala, la pregunta: ¿Cuánto problema ha sido para mi hijo en el último mes?, puede haber errores en la interpretación y pensar que lo que se está preguntando es que tanto realiza esa actividad y no que tanto problema le resulta realizarla. Esto daría una calificación totalmente contraria a la esperada. A continuación se muestra esta parte del cuestionario.

FUNCIONAMIENTO ESCOLAR (<i>problemas con...</i>)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Poner atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidar cosas	0	1	2	3	4
3. Estar al corriente con las tareas y las actividades en las clases	0	1	2	3	4
4. Faltar a la escuela porque no se siente bien	0	1	2	3	4
5. Faltar a la escuela para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

En cuanto a la evaluación del costo promedio por año antes y después del diagnóstico, se realizará en una siguiente fase del estudio. Esto debido a que, para evitar sesgos de memoria, se decidió solo incluir a los pacientes en los que el diagnóstico se hubiera realizado en los últimos dos años. Por lo que el número de casos obtenidos no resulto suficiente para su análisis estadístico. Es necesario además, contar con un costo aproximado por día de hospitalización, para cada diagnóstico, es decir: costo promedio diario para neumonías, costo promedio diario para gastroenteritis; así para las infecciones más comunes. No contamos con estos datos en el hospital, por lo que será necesario generarlo, para posteriormente crear un modelo estadístico para sacar el costo de cada paciente antes y después del diagnóstico y poder hacer la comparación.

CONCLUSIONES

- No se encontró correlación estadísticamente significativa entre la CdV y la edad de diagnóstico, tanto para la percepción de los pacientes, como para la de los padres.
- La correlación entre CdV y retraso en el diagnóstico no fue significativa, sin embargo en nuestros datos se observa una tendencia a una menor CdV mientras mayor sea el retraso en el diagnóstico.
- La interacción de la presencia de complicación y el retraso del diagnóstico, con la CdV, si presentó significancia estadística. En los pacientes que presentaron complicaciones, conforme aumentan los años de retraso en el diagnóstico, disminuye la CdV de forma significativa. No es así en el grupo de pacientes sin complicaciones.
- En cuanto a la relación entre la CdV y el promedio de niveles séricos de inmunoglobulina G pre infusión del último año, encontramos que: existe una correlación negativa medianamente fuerte, tanto para la percepción del paciente como para la de los padres.
- Para la relación entre la CdV y la presencia de complicaciones pulmonares, definidas como bronquiectasias, encontramos que el promedio de CdV es menor en los pacientes que presentaban complicaciones pulmonares, en comparación con los pacientes que no las presentaron, con una diferencia en el promedio de CdV de 5.5 puntos porcentuales. Sin embargo esta diferencia no resultó estadísticamente significativa.
- En cuanto a la relación que existe entre la percepción de la CdV del paciente mayor de 6 años y sus familiares, se observó una correlación negativa la cual no fue estadísticamente significativa. En 6 casos la percepción era similar, en 10 casos era mayor la percepción de la CdV por los pacientes que por los padres y en los 10 restantes al contrario.
- La CdV es significativamente menor en los pacientes con IDP en comparación con niños sanos de las mismas edades como era de esperarse.
- La evaluación del costo promedio por año antes y después del diagnóstico se realizará posteriormente en una segunda fase del estudio.

Consideraciones a futuro

No existe un cuestionario para evaluar la CdV en pacientes con IDPS en ningún país del mundo, los cuestionarios que más se han utilizado son el PedsQL y el CHQ, sin embargo

éste último es más complejo y toma un mayor tiempo para ser contestado. El contar con una herramienta específica para pacientes pediátricos con IDP sería de gran utilidad, ya que con el avance en el diagnóstico y el tratamiento de estas enfermedades, la esperanza de vida es cada día mejor, sin embargo no conocemos si ocurre lo mismo con la CdV. La CdV es algo que se debe de estudiar cada día con más interés, su medición debe de ser considerada como otro de los aspectos a evaluar en este tipo de pacientes, no solo en los estudios clínicos, sino al contrario, en la práctica diaria institucional, como un parámetro mas de valoración, siendo fundamental evaluarlo al momento del diagnóstico (antes del inicio del tratamiento), como en el transcurso del tratamiento y del seguimiento. Esto nos ayudaría a conocer el verdadero estado de salud de estos pacientes, y el impacto de los tratamientos y herramientas terapéuticas, en la percepción que tienen tanto ellos mismos como sus padres de su estado de salud. Dándole una mayor calidad y calidez a nuestra práctica diaria, pero también dándonos datos objetivos que nos sirvan como herramientas en nuestro afán de que estos pacientes sean diagnosticados oportunamente, y que de igual forma, sean tratados oportunamente y correctamente, sin que sean las limitantes económicas motivos que afecten su pronóstico y CdV de manera deletérea.

I N P
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN

REFERENCIAS

1. Immune Deficiency Foundation. Treatment Experiences With Preferences of Patients With Primary Immune Deficiency Diseases: Frist National Suvery. *Towson, MD: Immune Deficiency Foundation; 2003*
2. Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, et al. Primary immunodeficiency diseases: an update on the classification from the international union of immunological societies expert committee for primary immunodeficiency. *Front Immunol.* 2011;2:54.
3. Notarangelo LD. Primary immunodeficiencies. *J Allergy Clin Immunol.* 2010;125:S182-94.
4. Boyle JM, Buckley RH. Population Prevalence of Diagnosed Primary Immunodeficiency Diseases in the United States. *J Clin Immunol.* 2007; 27:497–502
5. Notarangelo LD, Fischer A, Geha RS et al. Primary immunodeficiencies: 2009 update. International Union of Immunological Societies Primary Immunodeficiency Diseases Classification Committee. *J Allergy Clin Immunol.* 2009;124:1161-78.
6. Leiva LE, Zelazco M, Oleastro M et al. for the Latin American Group for Primary Immunodeficiency Diseases. Primary immunodeficiency diseases in Latin America: the second report of the LAGID registry. *J Clin Immunol.* 2007; 27:101–8.
7. National Institutes of Health. Primary imunodeficiency. Bethesda, MD: US dept of Helath an Human Servides, *National Institute of Child Health and Human devopolment.* 1999; *Publication 99-4149.*
8. Malphettes M, Laurence G, Carmagnat M, et al. Late-Onset Combined Immune Deficiency: A Subset of Common Variable Immunodeficiency with Severe T Cell Defect. *Clinical Infectious Diseases.* 2009;49:1329–38.
9. Nowak-Wegrzyn A, Lederman HM. Supply, use, and abuse of intravenous immunoglobulin. *Curr Opin Pediatr.* 1999;11(6):533–9.

10. Lemieux R, Bazin R, Neron S. Therapeutic intravenous immunoglobulins. *Mol Immunol*. 2005;42(7):839–48.
11. Schleis T. SJ Formulary considerations for IGIV products. *East Rutherford (NJ): U.S. Pharmacist*. 2005.
12. Schulz KF, Chalmers I, Hayes RJ, et al. Empirical evidence of bias. Dimensions of methodological quality associated with estimates of treatment effects in controlled trials. *JAMA*. 1995;273(5):408–12.
13. Berger M. Principles of and Advances in Immunoglobulin Replacement Therapy for Primary Immunodeficiency. *Immunol Allergy Clin N Am*. 2008;28:413-37.
14. Orange JS, Hossny EM, Weiler CR, et al. Use of intravenous immunoglobulin in human disease: A review of evidence by members of the Primary Immunodeficiency Committee of the American Academy of Allergy, Asthma and Immunology. *J Allergy Clin Immunol*. 2006;117(4):525-53.
15. Pane S, Solans M, Gaite L, et al. Instrumentos de calidad de vida relacionada con la salud en la edad pediátrica. Revisión sistemática de la literatura: actualización. *Agència d'Avaluació de Tecnologia i Recerca Mèdiques. Barcelona, Enero; 2006*.
16. Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illnesses. *Arch Dis Child*. 2001;84:205-11.
17. Clarke SA, Eiser C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2004;2:66.
18. Vami JW, Burwinkle TM, Lane MM. Health-related quality of life measurement in pediatric clinical practice: An appraisal and precept for future research and application. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2005;3:34

19. Vami JW, Limbers CA. The Pediatric Quality of Life Inventory: Measuring Pediatric Health-Related Quality of Life from Perspective of Children and Their Parents. *Pediatr Clin N Am.* 2009;56:843-63.
20. Scientific Advisory Committee of the Medical Outcomes Trust. Assessing health status and quality-of-life instruments: Attributes and review criteria. *Quality of Life Research.* 2002;11:193–205.
21. Eiser C, Jenney M. Measuring Quality of Life. *Arch Dis Child.* 2007;92:348–350.
22. Price V, Klaassen R, et al. Measuring disease-specific quality of life in rare populations: a practical approach to cross-cultural translation. *Health and Quality of Life Outcomes.* 2009;7: 92.
23. Zebracki K, Palermo TM, Hostoffer R, Duff K, Drotar D. Health-related quality of life of children with primary immunodeficiency disease: a comparison study. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2004;93:557–561.
24. Gardulf A, Borte M, Ochs HD, Nicolay U; Vivaglobin Clinical Study Group. Prognostic factors for health-related quality of life in adults and children with primary antibody deficiencies receiving SCIG home therapy. *Clin Immunol.* 2008 Jan;126(1):81-8.
25. Nicolay U, Kiessling P, Berger M, et al. Health-related quality of life and treatment satisfaction in North American patients with primary immunodeficiency diseases receiving subcutaneous IgG self-infusions at home. *J Clin Immunol.* 2006 Jan;26(1):65-72.
26. Nicolay U, Haag S, Eichmann F, Herget S, Spruck D, Gardulf A. Measuring treatment satisfaction in patients with primary immunodeficiency diseases receiving lifelong immunoglobulin replacement therapy. *Qual Life Res.* 2005 Sep;14(7):1683-91.
27. Mozaffari H, Pourpak Z, Pourseyed S, et al. Health-related quality of life in primary immune deficient patients. *Iran J Allergy Asthma Immunol.* 2006 Mar;5(1):23-7.

28. Soresina A, Nacinovich R, Bomba M, et al. The quality of life of children and adolescents with x-linked Agammaglobulinemia. *J Clin Immunol.* 2009;29:501–7.
29. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. (2003) The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability and validity. *Amb Paediatr*;3:329–341.
30. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care.* 1999;37(2):126-39.
31. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *MedCare.* 2001;39(8):800-12
32. Modell V. The impact of physician education and public awareness on early diagnosis of primary immunodeficiencies. *Immunol Res.* 2007;38:43-47.
33. Bernatowska E, Mikoluc B, Krzeski A, Et al. Chronic rhinosinusitis in primary antibody immunodeficient patients. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:1587-92.
34. Garcia J, Vendrell M, Alvarez A, et al. Immunoglobulin therapy to control lung damage in patients with common variable immunodeficiency. *International Immunopharmacology.* 2004;4:745-53.
35. Busse PJ, Razvi S, Cunningham-Rundles C. Efficacy of intravenous immunoglobulin in the prevention of pneumonia in patients with common variable immunodeficiency. *J Allergy Clin Immunol.* 2002;109:1001-4.
36. Berlucchi M, Soresina A, Redaelli LO, et al. Sensorial Hearing Loss in Primary Antibody Deficiency Disorders. *J Pediatr.* 2008;153:293-96.
37. García ML, Camacho R, Ortega JA, et al. Registro de inmunodeficiencias primarias en pacientes mexicanos en una institución de tercer nivel: experiencia de 30 años. *Alergia, Asma e Inmunología pediátricas.* 2000;11(2):48-66.

38. Jiménez I, Correa Y, Berrón R, et al. Gammaglobulina en el tratamiento de inmunodeficiencias humorales. *Alergia, Asma e Inmunología pediátricas*. 2000;9(2):50-56.
39. Buckley R. Primary Immunodeficiency diseases: Dissectors of the immune system. *Immunol Rev*. 2002;185:206-219.
40. Buckley RH. Breakthroughs in the understanding and therapy of Primary Immunodeficiency. *Pediatr Clin North Am*. 1994 Aug;41(4):665-90.

PedsQL™

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Versión 4.0 – Español para México

REPORTE para PADRES de NIÑOS (edades 2-4)

INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para **su hijo(a)**. Por favor díganos **cuánto problema** ha sido ésto para **su hijo(a)** en el **MES PASADO (un mes)**. Por favor encierre en un círculo la respuesta:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **algunas veces** es un problema
- 3 si **con frecuencia** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.
Si Ud. no entiende una pregunta, por favor pida ayuda.

En el **MES PASADO** (un mes), cuánto problema ha tenido su hijo(a) con ...

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Caminar	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en juegos activamente o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Bañarse	0	1	2	3	4
6. Ayudar a recoger sus juguetes	0	1	2	3	4
7. Tener dolores	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado(a)	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Sentirse asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Sentirse enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Preocuparse	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Jugar con otros niños	0	1	2	3	4
2. No quieren jugar con él o ella otros niños	0	1	2	3	4
3. Se burlan de él o ella otros niños	0	1	2	3	4
4. No poder hacer cosas que otros niños de su edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Poder mantenerse físicamente igual que otros niños cuando juega	0	1	2	3	4

* Por favor llene esta sección si su niño(a) asiste a la escuela o a la guardería

FUNCIONAMIENTO ESCOLAR (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Hacer las mismas actividades académicas que sus compañeros	0	1	2	3	4
2. Faltar a la escuela/guardería porque no se siente bien	0	1	2	3	4
3. Faltar a la escuela/guardería para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

Número de identificación: _____

Fecha: _____

PedsQL™

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Versión 4.0 – Español para México

REPORTE de PADRES para NIÑOS (edades 5-7)

INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para **su hijo(a)**. Por favor díganos **cuánto problema** ha sido ésto para **su hijo(a)** en el **MES PASADO (un mes)**. Por favor encierre en un círculo la respuesta:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **algunas veces** es un problema
- 3 si **con frecuencia** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.
Si Ud. no entiende una pregunta, por favor pida ayuda.

En el **MES PASADO** (*un mes*), cuánto **problema** ha tenido su hijo(a) con ...

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (<i>problemas con...</i>)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Bañarse solo(a) en tina o regadera	0	1	2	3	4
6. Tener dificultad para hacer quehaceres en la casa, como recoger sus juguetes	0	1	2	3	4
7. Tener dolores	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado(a)	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (<i>problemas con...</i>)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Sentirse asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Sentirse enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Preocuparse por lo que le vaya a pasar	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (<i>problemas con...</i>)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Llevarse bien con otros niños	0	1	2	3	4
2. No quieren ser amigos de él o ella otros niños	0	1	2	3	4
3. Se burlan de él o ella otros niños	0	1	2	3	4
4. No poder hacer cosas que otros niños de su edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Poder mantenerse físicamente igual que otros niños cuando juega	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO ESCOLAR (<i>problemas con...</i>)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Poner atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidar cosas	0	1	2	3	4
3. Estar al corriente con las tareas y las actividades en las clases	0	1	2	3	4
4. Faltar a la escuela porque no se siente bien	0	1	2	3	4
5. Faltar a la escuela para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

Número de identificación: _____

Fecha: _____

PedsQL™

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Versión 4.0 – Español para México

REPORTE para NIÑOS (edades 5-7)

Instrucciones para el entrevistador:

Te voy a hacer unas preguntas acerca de cosas que pueden ser un problema para algunos(as) niños(as). Quisiera saber qué tanto problema pudieran ser estas cosas para tí.




Muéstrele al niño la escala de caritas y señale las respuestas mientras las lee.

Si ésto nunca es un problema para tí, señala la carita sonriente

Si ésto algunas veces es un problema para tí, señala la carita de enmedio

Si ésto casi siempre es un problema para tí, señala la carita enojada

Te voy a leer cada pregunta. Señala las figuras para enseñarme qué tanto problema es ésto para tí. Vamos a practicar primero.

	Nunca	Algunas veces	Casi siempre
¿Se te hace difícil tronar los dedos ?			

Pídale al/la niño(a) que trueno los dedos para saber si la pregunta fue contestada correctamente o no. Repita la pregunta si el/la niño(a) muestra una respuesta diferente a su acción.

Piensa en cómo te ha ido en las últimas semanas. Por favor escucha cuidadosamente cada oración y dime cuánto problema es ésto para tí.

Después de leer cada oración, muestre las caritas. Si el/la niño(a) duda o no parece entender cómo contestar, lea las opciones de respuesta mientras le muestra las caritas.

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (problemas con...)	Nunca	Algunas veces	Casi siempre
1. ¿Se te hace difícil caminar?	0	2	4
2. ¿Se te hace difícil correr?	0	2	4
3. ¿Se te hace difícil practicar deportes o hacer ejercicio?	0	2	4
4. ¿Se te hace difícil levantar cosas grandes?	0	2	4
5. ¿Se te hace difícil bañarte en tina o regadera?	0	2	4
6. ¿Se te hace difícil hacer quehaceres? (como recoger juguetes)	0	2	4
7. ¿Tienes dolores? (¿Dónde? _____)	0	2	4
8. ¿Te sientes alguna vez demasiado cansado(a) para jugar?	0	2	4

Recuerda, dime qué tanto problema ha sido ésto para tí en las últimas semanas.

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)	Nunca	Algunas veces	Casi siempre
1. ¿Te sientes asustado(a)?	0	2	4
2. ¿Te sientes triste?	0	2	4
3. ¿Te sientes enojado(a)?	0	2	4
4. ¿Tienes dificultad para dormir?	0	2	4
5. ¿Te preocupas por lo que te vaya a pasar?	0	2	4

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)	Nunca	Algunas veces	Casi siempre
1. ¿Se te hace difícil llevarte bien con otros niños?	0	2	4
2. ¿Te dicen otros niños que no quieren jugar contigo?	0	2	4
3. ¿Se burlan de tí otros niños?	0	2	4
4. ¿Pueden otros niños hacer cosas que tú no puedes?	0	2	4
5. ¿Se te hace difícil mantenerte físicamente igual que otros niños cuando juegas con ellos?	0	2	4

FUNCIONAMIENTO ESCOLAR (problemas con...)	Nunca	Algunas veces	Casi siempre
1. ¿Se te hace difícil poner atención en la escuela?	0	2	4
2. ¿Se te olvidan las cosas?	0	2	4
3. ¿Se te hace difícil estar al corriente con las tareas y las actividades en las clases?	0	2	4
4. ¿Faltas a la escuela por no sentirte bien?	0	2	4
5. ¿Faltas a la escuela para ir al doctor o al hospital?	0	2	4

¿Cuánto problema es ésto para tí?

Nunca



Algunas veces



Casi siempre



En el **MES PASADO** (un mes), cuánto problema ha tenido su hijo(a) con ...

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Bañarse solo(a) en tina o regadera	0	1	2	3	4
6. Tener dificultad para hacer quehaceres en la casa	0	1	2	3	4
7. Tener dolores	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado(a)	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Sentirse asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Sentirse enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Preocuparse por lo que le vaya a pasar	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Llevarse bien con otros niños	0	1	2	3	4
2. No quieren ser amigos de él o ella otros niños	0	1	2	3	4
3. Se burlan de él o ella otros niños	0	1	2	3	4
4. No poder hacer cosas que otros niños de su edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Poder mantenerse físicamente igual que otros niños cuando juega	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO ESCOLAR (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Poner atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidar cosas	0	1	2	3	4
3. Estar al corriente con las tareas y las actividades en las clases	0	1	2	3	4
4. Faltar a la escuela porque no se siente bien	0	1	2	3	4
5. Faltar a la escuela para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

PedsQL™

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Versión 4.0 – Español para México

REPORTE para NIÑOS (edades 8-12)

INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para tí. Por favor dínos **cuánto problema** ha sido ésto para tí en el **MES PASADO (un mes)**. Por favor encierra en un círculo la respuesta:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **algunas veces** es un problema
- 3 si **con frecuencia** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.
Si no entiendes una pregunta, por favor pide ayuda.

En el **MES PASADO (un mes)**, cuánto **problema** ha sido ésto para tí...

SOBRE MI SALUD Y ACTIVIDADES (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Se me hace difícil caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Se me hace difícil correr	0	1	2	3	4
3. Se me hace difícil practicar deportes o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Se me hace difícil levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Se me hace difícil bañarme solo(a) en tina o regadera	0	1	2	3	4
6. Tengo dificultad para hacer quehaceres en la casa	0	1	2	3	4
7. Siento dolores	0	1	2	3	4
8. Me siento cansado(a)	0	1	2	3	4

SOBRE MIS EMOCIONES (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me siento asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Me siento triste	0	1	2	3	4
3. Me siento enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tengo dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Me preocupo por lo que me vaya a pasar	0	1	2	3	4

CÓMO ME LLEVO CON LOS DEMÁS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Tengo dificultad para llevarme bien con otros niños	0	1	2	3	4
2. No quieren ser mis amigos otros niños	0	1	2	3	4
3. Se burlan de mí otros niños	0	1	2	3	4
4. No puedo hacer cosas que otros niños de mi edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Se me hace difícil mantenerme físicamente igual que otros niños cuando juego con ellos	0	1	2	3	4

SOBRE LA ESCUELA (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Se me hace difícil poner atención en clase	0	1	2	3	4
2. Se me olvidan las cosas	0	1	2	3	4
3. Se me hace difícil estar al corriente con las tareas y las actividades en las clases	0	1	2	3	4
4. Falto a la escuela por no sentirme bien	0	1	2	3	4
5. Falto a la escuela para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

Número de identificación: _____

Fecha: _____

PedsQL™

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Versión 4.0 – Español para México

REPORTE de PADRES para ADOLESCENTES (edades 13-18)

INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para **su hijo(a) adolescente**. Por favor díganos **cuánto problema** ha sido ésto para **su hijo(a) adolescente** en el **MES PASADO (un mes)**. Por favor encierre en un círculo la respuesta:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **algunas veces** es un problema
- 3 si **con frecuencia** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.
Si Ud. no entiende una pregunta, por favor pida ayuda.

En el **MES PASADO** (un mes), cuánto **problema** ha tenido su hijo(a) con ...

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicio	0	1	2	3	4
4. Levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Bañarse solo(a) en tina o regadera	0	1	2	3	4
6. Tener dificultad para hacer quehaceres en la	0	1	2	3	4
7. Tener dolores	0	1	2	3	4
8. Sentirse cansado(a)	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Sentirse asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste	0	1	2	3	4
3. Sentirse enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tener dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Preocuparse por lo que le vaya a pasar	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Llevarse bien con otros adolescentes	0	1	2	3	4
2. No quieren ser sus amigos otros adolescentes	0	1	2	3	4
3. Otros adolescentes se burlan de él o ella	0	1	2	3	4
4. No poder hacer cosas que otros adolescentes de su edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Poder mantenerse físicamente igual que otros adolescentes	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO ESCOLAR (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Poner atención en clase	0	1	2	3	4
2. Olvidar cosas	0	1	2	3	4
3. Estar al corriente con las tareas y las actividades en las clases	0	1	2	3	4
4. Faltar a la escuela porque no se siente bien	0	1	2	3	4
5. Faltar a la escuela para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

PedsQL™

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica

Versión 4.0 – Español para México

REPORTE para ADOLESCENTES (edades 13-18)

INSTRUCCIONES

En la página siguiente hay una lista de cosas que pudieran ser un problema para tí. Por favor dinos **cuánto problema** ha sido ésto para tí en el **MES PASADO (un mes)**. Por favor encierra en un círculo la respuesta:

- 0 si **nunca** es un problema
- 1 si **casi nunca** es un problema
- 2 si **algunas veces** es un problema
- 3 si **con frecuencia** es un problema
- 4 si **casi siempre** es un problema

No hay respuestas correctas o incorrectas.
Si no entiendes una pregunta, por favor pide ayuda.

En el **MES PASADO** (un mes), cuánto problema ha sido ésto para tí...

SOBRE MI SALUD Y ACTIVIDADES (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Se me hace difícil caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Se me hace difícil correr	0	1	2	3	4
3. Se me hace difícil practicar deportes o hacer	0	1	2	3	4
4. Se me hace difícil levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Se me hace difícil bañarme solo(a) en tina o regadera	0	1	2	3	4
6. Tengo dificultad para hacer quehaceres en la casa	0	1	2	3	4
7. Siento dolores	0	1	2	3	4
8. Me siento cansado(a)	0	1	2	3	4

SOBRE MIS EMOCIONES (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Me siento asustado(a) o con miedo	0	1	2	3	4
2. Me siento triste	0	1	2	3	4
3. Me siento enojado(a)	0	1	2	3	4
4. Tengo dificultad para dormir	0	1	2	3	4
5. Me preocupo por lo que me vaya a pasar	0	1	2	3	4

COMO ME LLEVO CON LOS DEMAS (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Tengo problemas para llevarme bien con otros adolescentes	0	1	2	3	4
2. No quieren ser mis amigos otros adolescentes	0	1	2	3	4
3. Se burlan de mí otros adolescentes	0	1	2	3	4
4. No puedo hacer cosas que otros adolescentes de mi edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Se me hace difícil mantenerme físicamente igual que otros adolescentes de mi edad	0	1	2	3	4

SOBRE LA ESCUELA (problemas con...)	Nunca	Casi nunca	Algunas veces	Con frecuencia	Casi siempre
1. Se me hace difícil poner atención en clase	0	1	2	3	4
2. Se me olvidan las cosas	0	1	2	3	4
3. Se me hace difícil estar al corriente con las tareas y las actividades en las clases	0	1	2	3	4
4. Falto a la escuela por no sentirme bien	0	1	2	3	4
5. Falto a la escuela para ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4

Anexo 2. Questionario sobre uso de recursos médicos antes y después del Diagnóstico de IDP

Fecha: ___ / ___ / ___

Estimado señor(a) o paciente:

El presente cuestionario está diseñado para evaluar la cantidad de recursos médicos utilizados por usted o su hijo antes y después de haberse realizado el diagnóstico de inmunodeficiencia primaria.

Para contestar este cuestionario, usted debió haber sido informado del motivo y las razones para realizar este estudio de investigación y debe haber firmado la carta de consentimiento informado. Para esta parte del proyecto de investigación sólo se incluyen pacientes que fueron diagnosticados entre el 1 de enero de 2009 y hasta hace tres meses . Si su hijo fue diagnosticado antes de esa fecha, no debe contestar este cuestionario.

Nombre del paciente: _____ Registro _____

1) ¿Cuál es la fecha de nacimiento de usted o de su hijo(a) con diagnóstico de inmunodeficiencia?

2) Por favor díganos cuál fue el motivo de su visita el día de hoy

Visita programada a consulta externa
Visita "no programada" o de emergencia
Visita para aplicación de inmunoglobulina

3) Por favor tache en el recuadro cuál es el diagnóstico de la enfermedad que usted o su hijo(a) tiene

Agammaglobulinemia ligada al cromosoma X o enfermedad de Bruton
Inmunodeficiencia común variable
Síndrome de Hiper IgM

4) ¿Desde hace cuánto tiempo tiene el diagnóstico de inmunodeficiencia?

Fecha: _____

5) ¿Desde hace cuánto tiempo recibe inmunoglobulina intravenosa en forma mensual?

Fecha: _____

6) ¿Cuántas veces en el último año ha dejado de recibir en un mes su tratamiento con inmunoglobulina en la vena?

7) ¿Cuántas veces en el último año le han realizado estudios de laboratorio para medir la concentración de IgG en sangre a usted o su hijo(a)?

Anexo 2. Cuestionario sobre uso de recursos médicos antes y después del Diagnóstico de IDP

- 8) Le pedimos que trate de recordar de la manera más exacta posible cuántas veces usted o su hijo(a) fue hospitalizado en los dos años antes de que fuera diagnosticado con una inmunodeficiencia
- 9) ¿Podría indicarnos de manera aproximada, cuántos días usted faltó a trabajar en los dos años previos a que fuera (usted o su hijo(a)) diagnosticado con Inmunodeficiencia?
- 10) ¿Podría indicarnos (sí es el caso) cuántos días su hijo(a) faltó a clases en los dos años antes de que le hicieran el diagnóstico de inmunodeficiencia?
- 11) ¿Recuerda cuál fue el diagnóstico en cada una de las ocasiones que fue hospitalizado y el número de días que estuvo internado en cada ocasión?

Fecha	Diagnóstico	No. días internado	Tratamiento

- 12) ¿Nos puede informar en qué institución fue internado en cada una de las ocasiones que acaba de mencionar?
- _____
- _____
- _____
- _____
- _____
- _____

- 13) Además de las hospitalizaciones, puede indicarnos en cuántas ocasiones le dijeron que su hijo tenía las siguientes enfermedades en los dos años antes de que le diagnosticaran Inmunodeficiencia?
- Infección de oído (otitis media) _____
- Sinusitis aguda _____
- Sinusitis Crónica _____
- Bronquitis _____
- Neumonía o bronconeumonía _____
- Gastroenteritis o diarrea infecciosa _____
- Otra infección aguda _____
- Otra infección crónica _____
- Otros problemas médicos (por favor especifique):
- _____
- _____

Anexo 2. Cuestionario sobre uso de recursos médicos antes y después del Diagnóstico de IDP

14) ¿Se acuerda usted cuántas veces le recetaron a usted o su hijo(a) con inmunodeficiencia un tratamiento con antibiótico para tratar cualquier tipo de infección en los dos años previos al diagnóstico de inmunodeficiencia?

15) ¿Podría indicarnos cuáles fueron los antibióticos que le recetaron y usted o su hijo(a) tomaron para el tratamiento de infecciones en los dos años previos a su diagnóstico?

Antibiótico	Tiempo en días que lo recibió

16) ¿Después del diagnóstico de usted o su hijo(a) con inmunodeficiencia y el inicio de tratamiento con inmunoglobulina ha sido hospitalizado por razones diferentes a la aplicación de la inmunoglobulina intravenosa?

- Si
- No

17) En caso de haber respondido que sí a la pregunta anterior, puede decimos las fecha, diagnósticos y tratamientos que se le han administrado en cada ocasión?

Fecha	Diagnóstico	No. días internado	Tratamiento

18) ¿Nos puede informar en qué institución fue internado en cada una de las ocasiones que acaba de mencionar? (déjelo vacío si no ha sido hospitalizado después de haberse diagnosticado con inmunodeficiencia e iniciado el tratamiento con inmunoglobulina)

Anexo 2. Cuestionario sobre uso de recursos médicos antes y después del Diagnóstico de IDP

19) Además de las hospitalizaciones, puede indicarnos en cuántas ocasiones le dijeron que su hijo tenía las siguientes enfermedades después de que lo diagnosticaran inmunodeficiencia y le iniciaron el tratamiento con inmunoglobulina?

- Infección de oído (otitis media) _____
- Sinusitis aguda _____
- Sinusitis Crónica _____
- Bronquitis _____
- Neumonía o bronconeumonía _____
- Gastroenteritis o diarrea infecciosa _____
- Otra infección aguda _____
- Otra infección crónica _____

20) ¿Se acuerda usted cuántas veces le han recetado a usted o su hijo(a) con inmunodeficiencia un tratamiento con antibiótico para tratar cualquier tipo de infección después de haberle iniciado el tratamiento con inmunoglobulina para su inmunodeficiencia?

21) ¿Podría indicarnos cuáles fueron los antibióticos que le recetaron y usted o su hijo(a) tomaron para el tratamiento de estas infecciones después de haber iniciado el tratamiento con inmunoglobulina?

Antibiótico	Tiempo en días que lo recibió

22) ¿Ha tenido algún otro problema médico después de haber iniciado el tratamiento con inmunoglobulina? (por favor especifique):

23) ¿Podría indicarnos de manera aproximada, cuántos días usted ha faltado a trabajar después de que fuera (usted o su hijo(a)) diagnosticado con Inmunodeficiencia e iniciara tratamiento con inmunoglobulina?

24) ¿Podría indicarnos (si es el caso) cuántos días su hijo(a) ha faltado a clases después de que le hicieran el diagnóstico de inmunodeficiencia e iniciara tratamiento con inmunoglobulina?

25) Últimos 3 niveles de IgG

Muchas gracias por su colaboración.

I N P
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN