

Calidad de vida en pacientes pediátricos con Fibrosis Quística entre los años 2020-2021 en una IPS de Barranquilla (Atl, CO)

Yasmin Paola Zuluaga Giraldo

CC 1.045.707.436

Código estudiantil 2018213595903

Correo institucional: Yasmin.zuluaga@unisimon

Liseth Paola Alcalá Reniz

CC1.140.847.279

Código estudiantil 2017213586906

Correo institucional: Liseth.alcala@unisimon.edu.co

Trabajo de Investigación como requisito para optar el título en la Especialidad
Médica de Pediatría

Tutores

Dr. Iván Guillermo Stand Niño

MD | Spc. Pediatría | Sub Spc Neumología

Henry J. González-Torres

Bio | Spc. App Stat | MSc Bio (Gen) | DrSc (C) BioMed

RESUMEN

Antecedentes:

La fibrosis quística es una entidad patológica que tiene un patrón de herencia autosómica recesiva, según la literatura mundial se dice que en todo el mundo 1 por cada 25 personas es portador sano. En América Latina su incidencia aproximada es de 1 por cada 8500 recién nacidos. En Colombia el subdiagnóstico de esta patología es muy importante y se dice que solo el 15% de los pacientes son diagnosticados, esto secundario a los problemas en la infraestructura actual del país. La esperanza y la calidad de vida de estos pacientes ha ido aumentando de manera sustancial en las últimas décadas, pasando de ser una patología con un alto índice de mortalidad en la infancia para convertirse en una enfermedad crónica de la edad adulta.

Objetivos:

Evaluar la relación entre la calidad de vida y los aspectos clínicos en pacientes menores de edad con diagnóstico de Fibrosis Quística entre los años 2020-2021 en una IPS de Barranquilla (Atl, CO).

Materiales y Métodos:

Fue llevado a cabo un estudio de tipo descriptivo transversal, con el fin de caracterizar y evaluar la calidad de vida de los niños que padecen esta enfermedad en la ciudad de Barranquilla. Se realizó en 27 niños con FQ que consultan a seguimiento con la especialidad de neumología pediátrica y cumplían los criterios de inclusión, se realizó una encuesta de calidad de vida a través del instrumento Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R). Se detalló a través de estadística descriptiva, con medidas de tendencia central y de dispersión, los resultados se mostraron en medidas de porcentaje, media y desviación estándar (SD).

Resultados:

Se llevó a cabo una evaluación de las variables sociodemográficas de los pacientes incluyendo edad, sexo, IMC, encontrándose como edad predominante la infancia que fueron pacientes que se encontraron entre 6 y 11 años en un 55.6%, La edad promedio fue de 11.3 ± 3.4 años cumplidos, la edad promedio para los hombres fue de 9.9 ± 3.2 años y para las mujeres fue de 12.6 ± 3.7 años, se encontró que el 59.3% eran de género masculino. En cuanto al IMC el 63% tuvo un peso bajo para la edad. En cuanto a la evaluación del paciente se encontró que el hipocratismo digital fue el signo clínico más frecuente con un 66.7%, el 40% tuvo una exacerbación respiratoria, el 40.7% de los pacientes se encontraba colonizados con *Pseudomonas* y el 73.7% de los pacientes presentaron bronquiectasias en el TAC de tórax. Las áreas que se vieron más afectadas en la de calidad de vida fueron los problemas con el peso en el 64.5%, seguido del aislamiento social con un puntaje de 67.26% y la capacidad física con un 67.9%.

Conclusiones: La fibrosis quística en este estudio tuvo mayor frecuencia en el género masculino, la media de edad de los pacientes fue de 11.3 años y la mayoría tuvieron un IMC bajo para la edad. Se observaron implicaciones importantes a nivel pulmonar dados por la presencia de bronquiectasias y la percepción de calidad de vida puede verse afectada en múltiples aspectos principalmente el peso, el aislamiento social y la capacidad física

Palabras clave: Calidad de vida, fibrosis quística, niños

ABSTRACT**Background:**

Cystic fibrosis is a pathological entity that has an autosomal recessive inheritance pattern, according to world literature it is said that worldwide 1 in every 25 persons is a healthy carrier. In Latin America its incidence is approximately 1 per 8500 newborns. In Colombia the underdiagnosis of this pathology is very important and it is said that only 15% of the patients are diagnosed, this secondary to the problems in the current infrastructure of the country. The life expectancy and quality of life of these patients has been increasing substantially in recent decades, from being a pathology with a high mortality rate in childhood to become a chronic disease of adulthood.

Objective:

To evaluate the relationship between quality of life and clinical aspects in minor patients diagnosed with Cystic Fibrosis between the years 2020-2021 in an IPS in Barranquilla (Atl, CO).

Materials and Methods:

A cross-sectional descriptive study was carried out in order to characterize and evaluate the quality of life of children with this disease in the city of Barranquilla. It was carried out in 27 children with CF who consulted for follow-up with the pediatric pneumology specialty and met the inclusion criteria, a quality of life survey was conducted through the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R) instrument. The survey was detailed through descriptive statistics, with measures of central tendency and dispersion, the results were shown as percentages, mean and standard deviation (SD)

Results:

An evaluation of the sociodemographic variables of the patients was carried out including age, sex, BMI, finding childhood as the predominant age, 55.6% of the patients were between 6 and 11 years old. The average age was 11.3 ± 3.4 years old, the average age for men was 9.9 ± 3.2 years old and for women was 12.6 ± 3.7 years old, 59.3% of the patients were male. Regarding BMI 63% were underweight for age. Regarding patient evaluation, we found that digital hypocratism was the most frequent clinical sign with 66.7%, 40% had a respiratory exacerbation, 40.7% of the patients were colonized with *Pseudomonas* and 73.7% of the patients presented bronchiectasis in the chest CT. The areas most affected in the quality of life were weight problems with 64.5%, followed by social isolation with a score of 67.26% and physical capacity with 67.9%.

Conclusions:

Cystic fibrosis in our study was more frequent in males, the average age of the patients was 11.3 years and most of the patients had a low BMI for their age. Important implications were observed at pulmonary level given by the presence of bronchiectasis and the perception of quality of life may be affected in multiple aspects mainly weight, social isolation and physical capacity.

Keywords:

REFERENCIAS

1. Comité Nacional de Neumología de la Sociedad Argentina de Pediatría. Guía de diagnóstico y tratamiento de pacientes con fibrosis quística. Actualización. 2008: 1-64
2. Escobar H, Sojo A, Gil D, Nadal J. Fibrosis Quística. Protocolo diagnóstico terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Segunda edición. AEP [Internet]. 2010 [citado 20 Julio 2017]; pág. 77-84.
3. O'Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. Lancet. 2009;373(9678):1891-1904.
4. Shteinberg M, Haq IJ, Polineni D, Davies JC. Cystic fibrosis. Lancet. 2021;397(10290):2195-2211
5. Naehrig S, Chao CM, Naehrlich L. Cystic Fibrosis. Dtsch Arztebl Int. 2017;114(33-34):564-574.
6. Sosnay PR, Siklosi KR, Van Goor F, et al. Defining the disease liability of variants in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene. Nat Genet. 2013;45(10):1160-1167.
7. Wahl, AK Rustoen, T, Hanested, BR. et al. Living with cystic fibrosis: impact on global quality of life. Heart lung
8. Tonelli AR. Pulmonary hypertension survival effects and treatment options in cystic fibrosis. Curr Opin Pulm Med 2013; 19:652-661
9. Collazo T. Fibrosis Quística: mutaciones más frecuentes en la población mundial. Rev cubana Invest Bioméd [revista en la Internet]. 2008 Jun [citado 2015 Sep 07]; 27(2).
10. Keyeux G, Rodas C, Bienvenu T, Garavito P, Vidaud D, Sanchez D, Kaplan JC, Aristizabal G. Cftr mutations in patients from colombia: Implications for local and regional molecular diagnosis programs. Hum Mutat 2003; 22:259.
11. Jay LM, Mateus H, Fonseca D, Restrepo CM, Keyeux G. Pcr-heteroduplex by grouping: Rapid screening carrier method for cystic fibrosis f508del mutation in colombia. 2009.
12. Correa JA, Gómez JF, Posada R. Fundamentos de Pediatría. Infectología y Neumología. Tercera. Medellín Colombia: Corporación para Investigaciones Biológicas; 2006.
13. 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
14. Parra Z A, Morales M. OL, Almanza G. MI, Cuellar S. MH. MORTALIDAD EN FIBROSIS QUÍSTICA. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE CINCO AÑOS EN INSTITUCIÓN DE ALTA COMPLEJIDAD. MEDELLÍN-COLOMBIA. Neumol Pediátrica [Internet]. 2020 Dec 30;15(4):491–7
15. Valdés G, Antonio J, Abreu Suárez G, Rodríguez Cala F. Reseña histórica de la fibrosis quística y su estudio y tratamiento en Cuba. Revista Cubana de Pediatría. diciembre de 2014;86(4):535-40

16. McDonald CM, Alvarez JA, Bailey J, Bowser EK, Farnham K, Mangus M, et al. Academy of Nutrition and Dietetics: 2020 Cystic Fibrosis Evidence Analysis Center Evidence-Based Nutrition Practice Guideline. J Acad Nutr Diet [Internet]. 2021 Aug;121(8):1591-1636.e3.
17. Berde CB, Collins JJ. Analgesic therapy and palliative care in children. In: Wall and Melzack's Textbook of Pain [Internet]. Sixth Edit. Elsevier; 2006. p. 1127–40.
18. Navarro S, Recopilación histórica de la fibrosis quística, Revista de Gastroenterología y Hepatología. Enero 2016, Vol. 39; Págs 36–42
19. Vásquez C, Aristizábal R, Daza W. Fibrosis quística en Colombia. Registro Colombiano de Fibrosis Quística. Primer informe. Rev Neumol Pediatr [Internet]. 2010;5(1):44–50
20. Collins FS. Cystic fibrosis: molecular biology and therapeutic implications. Science. 1992;256(5058):774-779.
21. Bear CE, Li CH, Kartner N. Et al. Purification and functional reconstitution of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator. Cell 1992; 68:809
22. Randell SH, Boucher RC: Effective mucus clearance is essential for respiratory health. Am J Respir Cell Mol Biol 2006; 35: pp. 20-28.
23. Birket SE, Chu KK, Liu L, et. al.: A functional anatomic defect of the cystic fibrosis airway. Am J Respir Crit Care Med 2014; 190: pp. 421-432.
24. Pezzulo AA, Tang XX, Hoegger MJ, et. al.: Reduced airway surface pH impairs bacterial killing in the porcine cystic fibrosis lung. Nature 2012; 487: pp. 109-113.
25. Wilschanski M, Novak I: The cystic fibrosis of exocrine pancreas. Cold Spring Harb Perspect Med 2013; 3
26. Toledano MB, Mukherjee SK, Howell J, et. al.: The emerging burden of liver disease in cystic fibrosis patients: a UK nationwide study. PLoS One 2019; 14
27. Katkin JP, Editor S, Mallory GB, Editor D, Hoppin AG. Cystic fibrosis : Clinical manifestations of pulmonary disease. Uptodate. 2011;1–17
28. Salís-moya A, Gutiérrez-s JP. Fibrosis Quística. 2003
29. Benítez A. Test del sudor. An Pediatr Contin (Madrid) [en línea]. 2013 [citado 16 Mar 2018]; 11 (5): 291-294
30. Largo I. Fibrosis Quística. Rev. Ped. Elec. 2009; 6(1): 2-18.
31. FDA. ORKAMBI (Lumacaftor/Ivacaftor) Treatment for Cystic Fibrosis. Boletín Julio 2015.
32. Barja Y. S, Rebollo G. MJ. Manejo nutricional en niños y adolescentes con fibrosis quística TT - Nutritional management of children with cystic fibrosis: review and practical applications. Rev chil pediatr [Internet]. 2009;80(3):274–84
33. Pizarro ME, Espinoza-Palma T. TRATAMIENTO DE FIBROSIS QUÍSTICA: PASADO Y PRESENTE. Neumol Pediátrica [Internet]. 2021 Oct 8;11(1):38–43.
34. Waugh N, Royle P, Craigie I, et al. Screening for cystic fibrosis. related diabetes: a systematic review. Health Technol Asses. 2012; 16 (24): III – IV, 1-179
35. Bergner M. Quality of life, health status, and clinical research. Med Care. 1989;27(3 Suppl): S148-S156.
36. Urzúa A. Calidad de vida relacionada con la salud: Elementos conceptuales. Rev Méd Chile 2010; 138:358-365

37. Guidance for industry: patient-reported outcome measures: use in medical product development to support labeling claims [PDF on the Internet]. Silver Spring (MD). U.S. Food and Drug Administration; 2009. Available from: <http://www.fda.gov/downloads/Drugs/Guidances/UCM193282.pdf>.
38. Kluetz PG, Slagle A, Papadopoulos EJ, et al. Focusing on Core Patient-Reported Outcomes in Cancer Clinical Trials: Symptomatic Adverse Events, Physical Function, and Disease-Related Symptoms. *Clin Cancer Res*. 2016;22(7):1553-1558.
39. Wahl, AK Rustoen, T, Hanested, BR. et al. Living with cystic fibrosis: impact on global quality of life. *Heart lung*
40. 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*
41. Oliveira G, Oliveira 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
42. Quittner A.L, Sawicki G.S, McMullen A, et al. Psychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire- Revised in a national sample. *Qual Life Res*. doi:10.1007/s11136-011-0036
43. Dickinson FO, Del Carmen Batlle CM, Behar RR, Carpenter LTR, Monrás MP. Caracterización epidemiológica de pacientes pediátricos con fibrosis quística. *Rev Cubana Pediatr*. 2005;77
44. Castaños C, Rentería F. Consenso Nacional de Fibrosis Quística. *Arch. Argent. Pediatr*. 2008; 106 (5): e01-52
45. Stanford Children's Health [en línea]. Stanford: Stanford Children's Health; 2018; Fibrosis quística y el aparato reproductor; [aprox. 2 pant.].
46. Knudsen KB, Pressler T, Mortensen LH, et al. Associations between adherence, depressive symptoms and health-related quality of life in young adults with cystic fibrosis [published correction appears in Springerplus. 2017 May 31;5(1):2119].
47. Tomaszek L, Dębska G, Cepuch G, Kulpa M, Pawlik L, Broniatowska E. Evaluation of quality of life predictors in adolescents and young adults with cystic fibrosis. *Heart Lung*. 2019;48(2):159-165.
48. Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respir Med*. 2006;100(2):191-201.