

# UCUENCA

## Universidad de Cuenca

Facultad de Ciencias Médicas

Carrera de Terapia Física

**“Valoración de la calidad de vida mediante la aplicación del Test “CFQ-R” a los pacientes con Fibrosis Quística del hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca septiembre 2022-febrero 2023”**

Trabajo de titulación previo a la obtención del título de Licenciado en Terapia Física

Modalidad: Proyecto de investigación

### **Autores:**

Bryan Andres Zurita Valdiviezo

Gisela María Neira Valdivieso

### **Directora:**

Verónica Vanessa Cárdenas León

ORCID: 0000-0003-0357-5953

**Cuenca, Ecuador**

2023-03-30

### Resumen

La fibrosis quística es una de las enfermedades genéticas más frecuentes, la cual afecta directamente a la calidad de vida de los pacientes que la padecen; en los últimos años ha mejorado considerablemente, al punto que ha pasado de ser una enfermedad letal en la infancia, a ser una enfermedad crónica en la edad adulta. El objetivo del estudio fue determinar la calidad de vida mediante la aplicación del Test "CFQ-R" a los pacientes con Fibrosis Quística del Hospital Vicente Corral Moscoso. El estudio es de tipo descriptivo, la muestra se tomó de los pacientes que forman parte del Hospital Vicente Corral Moscoso y se recolectó la información mediante el Test "CFQ-R". Se caracterizó a la población de estudio según las variables: edad, sexo, peso, talla, tiempo de diagnóstico y tipo de fibrosis quística; y se determinó que el 69,23% de los participantes comprenden el rango de edad entre 18 a 23 años, sin predominio del sexo, los mismos que presentan una mala calidad de vida de acuerdo al test CFQ- R en dimensiones como vitalidad, capacidad física y síntomas respiratorios; sin embargo, al momento de relacionar las variables propuestas no se encontró una relación significativa. Los pacientes presentaron condiciones propias de la patología percibiendo su calidad de vida en forma negativa, siendo la capacidad física la dimensión más afectada limitando su participación con el ambiente y las demás personas.

*Palabras clave:* fibrosis quística, enfermedad crónica, calidad de vida, cuestionario de fibrosis quística revisado

### Abstract

Cystic fibrosis is one of the most common genetic disorders which definitely affects the quality of life of patients who suffer from it; in recent years it has exacerbated considerably, to the point that it has gone from being a lethal disease in childhood to being a chronic disease in adulthood. The purpose of this study was to determine the quality of life of patients with cystic fibrosis at Vicente Corral Moscoso hospital by applying the CFQ-R test. This is a descriptive study: the sample was taken from patients admitted to Vicente Corral Moscoso hospital and the data was collected using the CFQ-R test. The target population was characterized according to variables age, sex, weight, height, disease progression time and type of cystic fibrosis. The results showed that 69.23% of the participants comprised the 18-23 age range, without the predominance of sex; they show a poor quality of life according to the CFQ-R test in regard to vitality, physical capability, and respiratory symptoms; however, when correlating the indicated variables, no significant relationship was found. The patients presented common pathological conditions and perceived their quality of life in a negative way; their physical capability turned out to be the most affected dimension, limiting their participation with the environment and other people.

*Keywords:* cystic fibrosis, chronic disease, quality of life, cystic fibrosis questionnaire-revised

## Índice de contenido

Resumen	2
CAPÍTULO I	10
1.1. Introducción	10
1.2. Planteamiento del problema	12
1.3. Justificación	14
CAPÍTULO II	16
2. Fundamento teórico	16
2.1. Definición	16
2.2. Epidemiología	16
2.3. Genética:	17
2.4. Etiología	17
2.6. Manifestaciones clínicas	19
2.7. Clasificación:	19
2.8. Complicaciones	20
2.9. Diagnóstico	21
2.10. Tratamiento	22
2.11. Calidad de vida	22
2.12. Cuestionario	23
CAPÍTULO III	26
Objetivos	26
Objetivo General	26
Objetivos Específicos	26
CAPÍTULO IV	27
4. Diseño metodológico	27
4.1. Tipo De Estudio	27
4.2. Área De Estudio	27
4.3. Universo y Muestra	27
4.3.1. Universo	27
4.3.2. Muestra	27
4.4. Criterios De Inclusión y Exclusión	27
4.4.1. Criterios de Inclusión	27

<b>UCUENCA</b>	5
4.4.2. Criterios de Exclusión	28
4.5. Variables	28
4.6. Métodos, Técnicas e Instrumentos Para La Recolección De Información	28
4.6.1. Método	28
4.6.2. Técnica	28
4.6.3. Instrumentos	28
4.7. Procedimientos	29
4.8. Plan De Análisis y Tabulación	29
CAPÍTULO V	30
Resultados	30
CAPÍTULO VI	50
Discusión	50
CAPÍTULO VII	53
7.1. Conclusiones	53
7.2. Recomendaciones	54
Referencias	56
Anexos	63
Anexo 1 Matriz de operacionalización de variable	63
Anexo 2 Consentimiento informado	65
Anexo 3 “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)”	71
Anexo 4. Ficha de recolección de datos	77
Anexo 5. Fotografías de recolección de datos	78

## Índice de tablas

<b>Tabla 1.</b> Distribución de la población de estudio según edad.	31
<b>Tabla 2.</b> Distribución de la población de estudio según sexo.	32
<b>Tabla 3.</b> Distribución de la población de estudio según IMC.	33
<b>Tabla 4.</b> Distribución de la población de estudio según tiempo de diagnóstico.	34
<b>Tabla 5.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según capacidad física.	35
<b>Tabla 6.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según vitalidad.	36
<b>Tabla 7.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según emoción.	37
<b>Tabla 8.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según alimentación.	38
<b>Tabla 9.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según el peso del tratamiento.	39
<b>Tabla 10.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según salud.	40
<b>Tabla 11.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según social.	41
<b>Tabla 12.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según apariencia física.	42
<b>Tabla 13.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según rol.	43
<b>Tabla 14.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según peso.	44
<b>Tabla 15.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según síntomas respiratorios	45
<b>Tabla 16.</b> Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según síntomas digestivos.	46
<b>Tabla 17.</b> Distribución de los pacientes encuestados según vitalidad y edad	47
<b>Tabla 18.</b> Distribución de los pacientes encuestados según capacidad física e IMC.	48
<b>Tabla 19.</b> Distribución de los pacientes encuestados según social y tiempo de diagnóstico.	49

## **Agradecimiento**

En primer lugar, doy infinitamente gracias a Dios, por haberme dado fuerza y valor para culminar esta etapa de mi vida.

Agradezco también la confianza y el apoyo brindado por parte de mis padres, que sin duda alguna en el trayecto de mi vida me ha demostrado su amor, corrigiendo mis faltas y celebrando mis triunfos. Y sé que están orgullosos de la persona en la cual me he convertido.

A mis hermanas, que con sus consejos me ha ayudado a afrontar los retos que se me han presentado a lo largo de mi vida.

A todos, muchas gracias.

**Gisela Neira Valdivieso**

**Dedicatoria**

El presente trabajo de grado se lo dedico a Dios, por permitirme llegar a este momento tan especial en mi vida. Por los triunfos y los momentos difíciles que me han enseñado a valorarlo cada día más. A mi familia, sobre todo a mis padres Livio y Fanny por ser siempre le soporte de las riendas de mi vida, porque todo lo he logrado con su ayuda y esfuerzo; ellos con todo su sacrificio han aportado en la culminación de mis estudios universitarios, me han enseñado a ser la persona que soy hoy, mis principios, mis valores, mi perseverancia y mi empeño.

A mis hermanas Gabriela y Diana que siempre me apoyaron durante mis estudios e hicieron que nunca desista de mis sueños; realmente sin ellas no hubiera logrado nada de las metas que me he planteado.

No puede faltar lunita, que es la alegría de la casa y siempre me acompaña en mis noches de desvelo.

¡Esto va para todos ustedes!

**Gisela María Neira Valdivieso**



## **Dedicatoria**

“But I crumble completely when you cry  
It seems like once again you´ve had to greet me with  
goodbye” 505

**Bryan Andres Zurita Valdiviezo**

## CAPÍTULO I

### 1.1. Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad causada por la mutación del gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7 que codifica la proteína de membrana denominada CFTR reguladora de la conductancia transmembrana de la FQ (1).

Esta proteína está localizada en la membrana apical de muchos tipos de células epiteliales como las células epiteliales de las vías aéreas, glándulas submucosas del tracto gastrointestinal, hígado, vesícula biliar y páncreas. La alteración de la proteína CFTR impide la acción de transporte y el resultado final de todas las mutaciones detectadas que alteran la función de CFTR es el mismo: la imposibilidad de transportar cloruro. Esto podría explicar la historia natural de la enfermedad en las glándulas sudoríparas, aparato respiratorio, páncreas, aparato genital masculino y sistema hepatobiliar, esto conlleva a una alteración funcional, determinando en su gran mayoría la gravedad, evolución y mortalidad, así como la calidad de vida de las personas que la padecen (2,3).

La función pulmonar es la que establece el estándar de salud en los pacientes que padecen FQ, en consecuencia, la expansión de la misma suele ser la que más repercute en la calidad de vida de estas personas limitando sus actividades en intensidad y tiempo, la mala tolerancia a ambientes poco saludables que los obliga al aislamiento, que genera ansiedad y depresión; dominios que se asocian a una calidad de vida deteriorada, este último dominio tiene repercusión en el ausentismo escolar, laboral y productividad (3).

Durante los últimos 20 años, el manejo de la enfermedad y el impacto sobre la salud de estas personas en lo referente a calidad de vida y supervivencia, se debió a la disponibilidad y accesibilidad a los centros multidisciplinarios con especialistas en FQ, a la realización de diagnóstico precoz, y a los avances del tratamiento y sostenibilidad de los mismos mediante instituciones de ONGs, además de la instituciones públicas y privadas (3).

Actualmente ha pasado de ser una enfermedad letal en la infancia, a ser una enfermedad crónica, esto particularmente se debe al mejor conocimiento sobre la patología, a su diagnóstico cada vez más precoz y al manejo preventivo de las diferentes complicaciones que se pueden presentar en centros de atención multidisciplinaria especializada (4).

Conociendo las bases teóricas de la patología y las múltiples alteraciones que conlleva padecer surge la necesidad de un método de evaluación que permita una correcta valoración de la misma. Es así que el cuestionario “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)” permite valorarla y aporta información valiosa tanto para la clínica como para la investigación; este instrumento en sus tres versiones se considera válido con un índice de Lynn  $> 0,8$  y Coeficiente de Validez  $> 0,7$ . Además, la mayoría de dimensiones obtienen un alfa de Cronbach  $> 0,7$  (5).

Es por esto que la presente investigación involucró aspectos referentes a la calidad de vida del paciente dividido en varias dimensiones que permite conseguir un correcto abordaje integral posterior.

## 1.2. Planteamiento del problema

La calidad de vida en pacientes con fibrosis quística, es un tema que resulta relevante analizar, ya que en la actualidad no hay suficientes bases investigativas, debido a que son múltiples los factores que influyen en la percepción de calidad de vida dependiendo en la etapa que se encuentren. Al ser portadores de esta enfermedad crónica presentan poca esperanza de vida al existir un retraso en el diagnóstico afectando de esa manera aún más todos los aspectos físicos, sociales y emocionales (4,6).

La FQ es una enfermedad que afecta a nivel mundial entre 1:2500 a 1:3000 recién nacidos vivos. Es la patología recesiva más común en las poblaciones caucásicas con una frecuencia de 1 en 2000 a 3000 nacidos vivos; no obstante, en las personas negras es mucho menor estimado entre 1 en 17000 nacidos vivos. La incidencia depende del ambiente, la consanguinidad, las variaciones fenotípicas derivadas del tipo de mutación y del grupo étnico (6,7,8).

En Latinoamérica se han incrementado los casos y se prevé un aumento mayor con el screening y el reconocimiento de las formas moderadas con una incidencia de 1:6000 RN; en Chile 1:8000 a 1:10000 (30 casos nuevos cada año); y en Ecuador se estima que es entre 1:11100 nacidos vivos, registrando 187 pacientes para el año 2020, de los cuales 123 se encuentran en la provincia de Pichincha y los demás son tratados en el resto del país (7).

Según Aquino R, et al. en Perú, para el año 2017, la FQ fue considerada una enfermedad infradiagnosticada, debido al desconocimiento de la enfermedad, a la limitación en cuanto a la accesibilidad a exámenes de diagnóstico y a la escasez de centros de detección y de estudios a nivel molecular, lo que conduce a diagnósticos muy tardíos y un tratamiento poco eficiente (4).

En Ecuador, según datos obtenidos del Ministerio de Salud Pública, Instituto Nacional de Estadísticas y Censos, y OPS/OMS, a través de la Encuesta Steps Ecuador 2018, las patologías respiratorias crónicas pertenecen a unas de las 4 principales causas de muerte representando 8.7%; siendo la FQ una de las patologías con pronóstico menos favorable debido a que en el país la media de supervivencia de pacientes que la padecen es de 19.5 años, aunque existen ciertos casos en los cuales el paciente ha llegado hasta los 41 años. Se presentan con mayor prevalencia en hombres a edades muy tempranas y a menudo afecta notablemente la calidad de vida contribuyendo al aumento de los gastos personales y familiares debido a que se necesita de un tratamiento continuo y de larga duración (7).

La inexistencia de unidades especializadas en el tratamiento de la fibrosis quística en el contexto ecuatoriano, revelan una elevada mortalidad durante los primeros años de vida. A partir del 2011 en el Hospital Eugenio Espejo se encuentra funcionando la Clínica de Fibrosis Quística donde los pacientes son valorados por un equipo multidisciplinario, entre ellos se encuentra un otorrinolaringólogo, un fisioterapeuta, un nutricionista, un gastroenterólogo, un neumólogo y un psicólogo; mientras que en el Hospital Baca Ortiz no existe un centro especializado en esta enfermedad y mucho menos en otras casas de salud a nivel nacional (7).

La FQ es una de las patologías crónicas más difíciles de manejar con pronóstico reservado y tratamiento que consume muchísimas horas diarias; diversos estudios han demostrado que los pacientes y familias con enfermedades respiratorias crónicas, poseen un riesgo elevado de depresión y ansiedad (4,5).

El concepto de “calidad de vida” incluyen no solo un bienestar, es la satisfacción de vida, el amor propio, alegría, estado funcional, adaptación y la participación de actividades de la vida diaria, es decir, una aproximación multidimensional que contenga todos los aspectos de cada persona, y que nos permita conocer y tratar mejor a las personas que la padecen. Para poder trabajar y cuantificar estos aspectos se necesita emplear herramientas mediante las cuales podamos llegar al paciente y conocer el impacto que tienen sobre la enfermedad. Por tanto, en este caso, existen diversas herramientas como son los cuestionarios que evalúan la calidad de vida desde diferentes perspectivas e incluyen el perfil de las limitaciones funcionales que podrían repercutir en las actividades de la vida diaria (1,3).

El interés en la calidad de vida de estos pacientes viene motivado por el hecho de que no se trata solo de que desean vivir, sino vivir con las mejores condiciones posibles de salud (8).

El cuestionario “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)” es un instrumento sobre calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con Fibrosis Quística que permite valorar objetivamente la misma mediante la evaluación de información demográfica y los 12 dominios de funcionamiento. Diferentes estudios demuestran que el cuestionario es fiable ya que tiene buen estándar en el contexto de origen, es ampliamente usado en diferentes poblaciones y está traducido y validado en diferentes idiomas. Se ha demostrado que es de suma importancia conocer los métodos de tamizaje para estos pacientes, así como la presentación clínica y complicaciones que pueden tener, ya que, si son captados a tiempo, se puede mejorar la calidad de vida de los mismos (1).

### 1.3. Justificación

La fibrosis quística es una enfermedad respiratoria crónica de relativa frecuencia que influye de manera notable en la calidad de vida de quienes la padecen. En América Latina se considera que debido al diagnóstico insuficiente no se conoce las cifras exactas de pacientes que padecen esta enfermedad y mucho menos cómo repercute en la calidad de vida los mismos, por tanto, el presente tema a investigar se enmarca dentro de las líneas de investigación del Ministerio de Salud Pública 2013-2017 en el área 13 relacionado a Patologías respiratorias crónicas (3).

Debido a la relativa frecuencia de esta patología, es imperante contar con conocimientos sobre algunos indicadores de calidad de vida de personas con la enfermedad con el fin de lograr mejorar el estado de salud y la calidad de vida (9).

La sobrevida y la calidad de vida de los pacientes con Fibrosis Quística (FQ) ha mejorado notablemente en las últimas décadas, al punto que ha pasado de ser una enfermedad letal en la infancia, al ser una enfermedad crónica en la actualidad, como en la mayoría de los casos en la adultez; no obstante, la evaluación de la calidad de vida aún sigue siendo un tema de estudio poco explorado. La medida de la calidad de vida relacionada con la salud en FQ permite valorar la enfermedad desde la perspectiva del paciente aportando información valiosa tanto para la clínica como para la investigación, mediante diferentes instrumentos de evaluación como cuestionarios o test (1,3,5).

El curso natural de la enfermedad implica un deterioro considerablemente gradual y progresivo de la función pulmonar que se debe a la alteración del transporte de cloruro, lo que da lugar a la formación de secreciones espesas y viscosas no solo en el pulmón sino también en otras estructuras como: el páncreas, el hígado, el intestino y el aparato reproductor. Las complicaciones debidas a la colonización crónica por bacterias ocasionan una destrucción de la arquitectura pulmonar e insuficiencia respiratoria que son las causas más comunes de muerte entre los pacientes con FQ (10,11,12).

Para la ejecución de este estudio se empleó el Test CFQ-R versión adolescentes y adultos, el cual consiste en 50 ítems estructurados en 12 dominios que se dividen de la siguiente manera: capacidad física (8 ítems), vitalidad (4 ítems), emoción (5 ítems), alimentación (3 ítems), peso del tratamiento (3 ítems), salud (3 ítems), social (6 ítems), apariencia física (3 ítems), rol (4 ítems), peso (1 ítem), síntomas respiratorios (7 ítems), síntomas digestivos (3 ítems) (3).

De acuerdo con lo anteriormente mencionado y considerando la importancia de una mejor y más completa valoración de los pacientes con FQ, vemos la necesidad de llevar a cabo el presente estudio con el fin de determinar la calidad de vida mediante el Test CFQ-R que nos brinda una visión más amplia de la misma (3).

## CAPÍTULO II

### 2. Fundamento teórico

#### 2.1. Definición

La fibrosis quística es una enfermedad genética con afectación multisistémica, de evolución progresiva, letal y crónica con una sobrevida dependiente del manejo multidisciplinario y sistémico que afecta a niños y adultos, y se caracteriza principalmente por obstrucción e infección de las vías respiratorias y por alteraciones del proceso digestivo y sus secuelas. Siendo la principal causa de morbimortalidad la parte respiratoria (13).

El rasgo patogénico dominante es una alteración de las superficies epiteliales, que origina una amplia, variada y a veces desconcertante gama de manifestaciones iniciales y complicaciones (14).

Ambas copias del gen CFTR deben tener una mutación de pérdida de función para desarrollar la enfermedad. Estos alelos o copias mutadas generalmente provienen de padres que son portadores heterocigotos sanos. Es decir, hay una copia CFTR normal y una copia mutada (14).

#### 2.2. Epidemiología

Los grandes avances en el manejo de la fibrosis quística (FQ) en las últimas décadas han cambiado el comportamiento epidemiológico y el pronóstico de esta grave enfermedad. Se han producido cambios epidemiológicos tanto en su incidencia como en la supervivencia de los pacientes. Actualmente, la proporción de pacientes adultos supera a la de niños en los países desarrollados y la mediana de edad estimada de supervivencia es cercana a los 50 años (15).

Existen alrededor de 70,000 casos de FQ en todo el mundo y cada año se agregan aproximadamente 1000 casos nuevos; es más común en personas blancas de ascendencia europea que tienen 1 caso por cada 2000-3000 nacidos vivos y menos en asiático-americanos que estiman en 1:30 000 recién nacidos (16).

En América Latina de 5128 casos, el 68% son blancos, el 25% son mestizos y el 6% son negros. Solo hay un pequeño número de casos de ascendencia asiática. En Brasil la incidencia reportada varía entre los diferentes estados, siendo mayor en la Región Sur (Santa Catarina: 1:6500; Paraná: 1:9000) Respecto a Chile los datos sitúan la incidencia entre 1:8000 y 1:10 000.



IRT/PAP. En cuanto a México, en 2016, la Secretaría de Salud notificó 350 nuevos casos de FQ por año. Con un promedio de 2.3 millones de nacimientos por año durante la última década (17).

En el Ecuador para 2013 se registraron 187 pacientes, de los cuales 123 se encontraban en Pichincha, y los demás son tratados en el resto del país (4). La incidencia es de, 1:1.252 en recién nacidos (18).

### **2.3. Genética:**

La Fibrosis Quística es una enfermedad autosómica recesiva, donde se requiere que ambos padres sean portadores del gen defectuoso y la probabilidad de tener un hijo con Fibrosis Quística es del 25% en cada embarazo, el gen defectuoso se encuentra en el brazo largo del cromosoma 7, la mutación más frecuente y que está presente en el 60 a 70% de los casos es la pF 508 (19).

Causada por mutaciones en el gen que codifica la proteína Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), compuesta por 1.480 aminoácidos y localizada en la membrana de las células epiteliales. Esta proteína regula el flujo de electrolitos y agua. Su disfunción ocasiona una alteración del transporte de cloro y sodio; y produce un moco espeso y viscoso que obstruye los conductos del órgano en que se localiza.

El tipo de mutaciones presente en ambos alelos del gen CFTR influye en la severidad del disfuncionamiento del canal de transporte del CFTR. Dicha variabilidad conduce a un cuadro clínico de expresión variable, por lo que la tipificación del perfil genético de cada paciente es fundamental para elegir las opciones terapéuticas, establecer el pronóstico y brindar la asesoría genética (20).

### **2.4. Etiología**

La fibrosis quística es una enfermedad monogénica causada por mutaciones en el regulador de conductancia transmembrana del gen regulador de la fibrosis quística (CFTR). Se conocen aproximadamente 2000 mutaciones del gen CFTR, la más común es la mutación F508 del que se estima está presente en el 90% de los pacientes con FQ (21).

La falla funcional de CFTR da como resultado retención de moco e infección crónica y, posteriormente, inflamación local de las vías respiratorias que es perjudicial para los pulmones. La disfunción de CFTR afecta principalmente a las células epiteliales, aunque hay evidencia de un papel en las células inmunitarias. La fibrosis quística afecta a varios sistemas del cuerpo, donde la morbilidad y la mortalidad son causadas principalmente por bronquiectasias, obstrucción

de las vías respiratorias pequeñas y deterioro respiratorio progresivo. Las comorbilidades más importantes causadas por la disfunción de las células epiteliales ocurren en el páncreas ocasionando malabsorción, en el hígado cirrosis biliar, en las glándulas sudoríparas golpe de calor y en los conductos deferentes, infertilidad (22).

## 2.5. Patogenia

Aunque la patogenia exacta aún no se ha descifrado, la disfunción del CFTR puede conducir a la obstrucción del conducto biliar con inflamación y fibrosis hepática posterior en los bebés. La disfunción hepática puede presentarse como colestasis neonatal que puede agravarse si se necesita nutrición parenteral. Sin embargo, en caso de colestasis persistente grave o insuficiencia hepática, la DFC rara vez es la única causa (23).

El gen *CFTR* y las mutaciones identificadas con el síndrome de FQ se identificaron en 1989, se clonó el ADNc y se identificó la proteína como un canal aniónico sensible al AMP cíclico unido a la membrana plasmática. Experimentos posteriores sugirieron que CFTR regula otros canales iónicos, en consonancia con su nombre como el regulador de conductancia transmembrana CF. La mutación  $\Delta F508$ , la eliminación de fenilalanina en la posición 508 del polipéptido está presente en el 70% de los cromosomas de la FQ, aunque se han documentado más de 1000 mutaciones en el gen de la FQ. La mutación  $\Delta F508$  da como resultado una biogénesis anormal y una degradación prematura de la proteína CFTR por parte del sistema de control de calidad de las células y, como resultado, hay escasez o ausencia de CFTR en la membrana apical de las células epiteliales; esto da como resultado una menor permeabilidad a los iones de cloruro en los epitelios de FQ (24).

Varias respuestas inflamatorias defectuosas se han relacionado con la deficiencia del regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR), incluida la desregulación de la inmunidad innata y adquirida, anomalías de los lípidos de la membrana celular, varios defectos de señalización del factor de transcripción, así como respuestas alteradas de la quinasa y del receptor tipo toll. La inflamación del pulmón con FQ está dominada por neutrófilos que liberan oxidantes y proteasas, particularmente elastasa. La elastasa de neutrófilos en las secreciones de las vías respiratorias de la FQ precede a la aparición de las bronquiectasias y se correlaciona con el deterioro de la función pulmonar y las exacerbaciones respiratorias (11).

## 2.6. Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones son una consecuencia directa del defecto primario en la fibrosis quística. Algunas personas que tienen fibrosis quística tienen pocos o ningún síntoma, mientras que otras experimentan síntomas graves o complicaciones potencialmente mortales. Estos dependen de los órganos afectados y de la gravedad de la afección (22).

Puede manifestarse de diversas formas, entre ellas la afectación respiratoria con mala absorción, la forma de inicio es en la infancia, en donde la edad de los síntomas y signos respiratorios es muy variable. Algunos comienzan a adquirir un cuadro clínico en etapa neonatal o durante la lactancia, otros pueden no mostrar síntomas hasta la adolescencia o la edad adulta temprana (22).

Las manifestaciones de la disfunción en los intestinos pueden variar de un paciente a otro, pudiendo presentarse estas más temprano que las manifestaciones en las vías respiratorias (25).

La presentación clínica de la FQ varía en cada individuo y con la edad. Existen casos asintomáticos hasta la edad adulta. El 10% de los recién nacidos afectados presenta íleo meconial. En edades más tardías la sintomatología más frecuente se localiza en el aparato respiratorio (infecciones repetidas) y en el aparato digestivo (signos de malabsorción e insuficiencia pancreática exocrina) (26).

La mutación del CFTR provoca un trastorno en el transporte de sodio, cloro, bicarbonato que favorece secreciones espesas en el pulmón, intestino, páncreas, hígado y aparato reproductor que conducen a su daño. Se han descrito más de 2000 mutaciones y por lo anterior su expresión fenotípica es variable dependiendo de las mutaciones presentes (27).

## 2.7. Clasificación:

Existen varias clasificaciones de la Fibrosis Quística:

1. Según la gravedad pulmonar se clasifica en leve, moderada y grave.
2. Según la afectación pancreática se clasifica en suficiencia e insuficiencia pancreática.
3. Según las mutaciones relacionadas en el gen de CFTR, en donde tenemos los siguientes grupos por distintos mecanismos moleculares:

- Mutaciones de Clase I (No producción de la proteína CFTR): Entre ellas se encuentra aquellas que generan cordones de terminación (18%), corrimiento del marco de lectura (22%) y las que afectan el proceso de corte y empalme del RNA (8%). Las dos primeras generalmente causan ausencia total de la proteína.
- Mutaciones de Clase II (Procesamiento defectuoso de la proteína CF508, NN1303K): La biosíntesis de la proteína CFTR requiere pasos de maduración complejos, por lo que algunas mutaciones, como la AF508, afectan este proceso y generan péptidos anormales que quedan atrapados en el retículo endoplasmático (RE) donde son degradados por el sistema ubiquitina-proteosoma (vida media de 0.5H).
- Mutaciones de Clase III (Regulación defectuosa del canal de cloro): Aquellas que generan proteínas que parecen estar localizadas en la membrana apical, pero no funcionan adecuadamente como un canal iónico. El grado de alteración puede variar desde una leve reducción de la actividad del canal hasta la pérdida grave de su función.
- Mutaciones de Clase IV (Transporte defectuoso de la corriente): Se localizan en regiones del gen que codifican para algunos de los segmentos TMs de la proteína. En estos casos, aunque la regulación del canal es adecuada, su conductancia es anormal.
- Mutaciones de Clase V (Reducción de la síntesis de ARNm): Incluyen aquellas localizadas en el promotor, las cuales reducen la transcripción y las mutaciones puntuales que conducen a un procesamiento erróneo del mRNA o a sustituciones de aminoácidos. Las proteínas mutadas tienen una actividad normal tanto en regulación como en conductancia, pero su procesamiento postraduccional es poco eficiente.

De estos cinco mecanismos moleculares que producen la disfunción del canal CFTR, los grupos I y II son los más afectados, generalmente asociados a disfunción pancreática, pero los otros tres del grupo (III, IV, Y V) le dan una alta prioridad en cuanto a sus síntomas clínicos (24).

## **2.8. Complicaciones**

### Sistema Respiratorio

Las complicaciones del sistema respiratorio incluyen bronquiectasias, infecciones crónicas que conducen a neumonía, crecimientos (pólipos nasales), hemoptisis, neumotórax e insuficiencia respiratoria (16).

## Sistema digestivo

Incluyendo deficiencias nutricionales que incluyen grasas y vitaminas liposolubles y diabetes (casi el 20 % de las personas con fibrosis quística desarrollan diabetes a los 30 años). Además, también pueden manifestarse disfunción hepática progresiva, cálculos biliares, obstrucción intestinal, sobrecrecimiento bacteriano, en el intestino delgado y síndrome de obstrucción intestinal distal.

Otras complicaciones pueden incluir infertilidad, osteoporosis, desequilibrios electrolíticos y deshidratación que se manifiestan como aumento del ritmo cardíaco, fatiga, debilidad y presión arterial baja (16).

### **2.9. Diagnóstico**

Los intentos de lograr un diagnóstico temprano de la FQ a través de pruebas de meconio ocurrieron durante la década de 1970 y en 1979 se analizaron gotas de sangre para detectar tripsinógeno inmunorreactivo (IRT). El diagnóstico temprano brinda la oportunidad de iniciar algunas medidas profilácticas, controlar los signos y síntomas de la enfermedad pulmonar e intervenir rápidamente (29).

El diagnóstico de FQ se confirma mediante la demostración de niveles elevados de cloruro en el sudor. La mayoría de los casos de fibrosis quística se identifican actualmente a través de pruebas de detección de recién nacidos (NBS, por sus siglas en inglés) (30).

Establecer el diagnóstico de fibrosis quística (FQ) es sencillo en la mayoría de los pacientes que presentan un cuadro clínico claro (síntomas respiratorios crónicos, malabsorción); el valor de concentración de cloruro en el sudor superior a 60 mol/L. Sin embargo, en pacientes con un fenotipo más leve, el diagnóstico es complejo, ya que pruebas diagnósticas iniciales no suelen ser concluyentes. Estos pacientes deben remitirse a centros especializados donde se puedan realizar bioensayos de la función CFTR, como la medición de la diferencia de potencial nasal o la medición de la corriente intestinal.

En muchos países, se ha introducido el cribado neonatal de FQ (NBS); pero esta no es una prueba completa, en algunos bebés el diagnóstico no se puede confirmar ni descartar con certeza. En bebés con esta prueba positiva, el diagnóstico de FQ debe confirmarse mediante una prueba de sudor que consiste en la inducción del mismo mediante iontoforesis con pilocarpina, seguida de la recolección del sudor en una gasa o papel de filtro o en una espiral Macroduct ya

aun hoy en día es la prueba de diagnóstico más confiable y ampliamente disponible para la FQ es la medición de la concentración de cloruro en el sudor (31).

## 2.10. Tratamiento

Hasta hace poco tiempo, los únicos tratamientos disponibles para la FQ estaban dirigidos al control de los síntomas, lo cual incluían el uso de agentes mucolíticos, manitol inhalado y solución salina hipertónica, antibióticos sistémicos e inhalados y fármacos antiinflamatorios, pero estos no logran cambiar el curso de la enfermedad. Los nuevos fármacos desarrollados en la última década tienen el potencial de cambiar la expresión, función y estabilidad de la proteína CFTR, enfocándose en el defecto molecular básico estos son los llamados moduladores de CFTR (32).

En la FQ, la medicina personalizada es el tratamiento dirigido a los síntomas, y este tratamiento se ajusta en función del fenotipo del paciente. Un ejemplo es el uso de suplementos de enzimas digestivas donde la dosis se ajusta, no solo por las características fisiológicas del paciente, sino considerando la respuesta a la enzima, volumen de alimento ingerido, tipo de alimento ingerido, número de comidas, ganancia de masa corporal, tasa de crecimiento y tipo de enzima utilizada (33).

Se han producido nuevas terapias farmacológicas que son capaces de unirse a las proteínas CFTR defectuosas y restaurar parcialmente su función. Son terapias específicas para mutaciones y están disponibles en la actualidad solo para mutaciones específicas. Son el primer medicamento personalizado para la FQ con un posible efecto modificador de la enfermedad (34).

El manejo de un paciente con FQ requiere farmacoterapia, fisioterapia extensa y apoyo nutricional. Anteriormente, la atención se centró en la mejora sintomática y la prevención de complicaciones, pero recientemente se están estudiando los rectificadores de proteínas que, según se afirma, corrigen las anomalías estructurales y funcionales subyacentes. Se ha observado alguna mejora con los medicamentos correctores. Otros enfoques prometedores son la terapia génica, la orientación de los interactomas celulares y los medicamentos más nuevos para la mejora sintomática (16).

## 2.11. Calidad de vida

La calidad de vida (QOL) por sus siglas en inglés, es un concepto importante en el campo de la salud y la medicina; que se interpreta y define de manera diferente dentro y entre disciplinas. Comprender la calidad de vida es importante para mejorar el alivio de los síntomas, la atención y

la rehabilitación de los pacientes. Los problemas revelados por la calidad de vida autoinformada por los pacientes pueden conducir a modificaciones y mejoras en el tratamiento y la atención o pueden mostrar que algunas terapias ofrecen pocos beneficios. La QOL también se utiliza para identificar la variedad de problemas que pueden afectar a los pacientes. Este tipo de información se puede comunicar a futuros pacientes para ayudarles a anticipar y comprender las consecuencias de su enfermedad y su tratamiento (35).

Así mismo, la calidad de vida (QOL) describe la satisfacción general con la vida, ya sea como un solo concepto o dividida en dominios, es cómo un individuo se siente acerca de sí mismo, ya sea que su vida sea buena o mala, representa el resultado de la enfermedad del paciente, tal como él lo percibe, y produce información para datos médicos o epidemiológicos, que se utilizan como resultados de medición. Es un concepto multidimensional que comprende dominios relacionados con el bienestar general, la salud y el funcionamiento físico futuros, la salud mental, la satisfacción con el tratamiento y el funcionamiento social (36).

La QOL es un sentimiento subjetivo, mayormente determinado por las necesidades, creencias, valores y actitudes individuales. Además, es un valor que cambia con el tiempo (37).

## **2.12. Cuestionario**

En las últimas dos décadas, se ha logrado un progreso significativo en la definición y medición de los resultados informados por los pacientes (PRO). Un instrumento PRO se define como cualquier medida del estado de salud de un paciente que se obtiene directamente del paciente y evalúa cómo el paciente “sobrevive, funciona o se siente” en relación con su estado de salud (38).

Las mediciones de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) son muy importantes en la fibrosis quística (FQ) porque permiten la inclusión de la perspectiva del paciente en la investigación y la práctica clínica. El Cuestionario de Fibrosis Quística-Revisado (CFQ-R+14) es un instrumento de calidad de vida relacionado con la salud específico de la enfermedad para pacientes con fibrosis quística (FQ)  $\geq 14$  años (39).

En su forma revisada, el CFQ-R es actualmente el PRO para FQ más utilizado y mejor validado y es el único instrumento con versiones para niños pequeños y padres cuidadores. Ha sido traducido a 34 idiomas, y se utiliza tanto en ensayos clínicos internacionales como en iniciativas de mejora de la calidad en los centros de atención de la FQ (39).

CFQR-14 fue creado para ser aplicado a adolescentes mayores de 14 años y adultos. Consta de 12 dominios o escala: funcionamiento físico, funcionamiento emocional, funcionamiento social/Funcionamiento escolar, Imagen corporal, problemas de alimentación, carga de tratamiento, síntomas respiratorios, síntomas digestivos, vitalidad, percepciones de salud, peso, funcionamiento del rol (38).

Todas las respuestas se informan en una escala de 4 puntos. La puntuación de cada escala varía de 0 a 100 indicando que a mayor puntaje mayor calidad de vida; este instrumento en sus tres versiones se considera válido con un índice de Lynn  $> 0,8$  y Coeficiente de Validez  $> 0,7$ . Además la mayoría de las dimensiones obtienen un alfa de Cronbach  $> 0,7$  (3). Está considerado como uno de los mejores cuestionarios para evaluar las percepciones de la calidad de vida relacionada con la salud en la fibrosis quística.

El CFQ-R fue aprobado por la Administración de Drogas y Alimentos de los EE. UU y tiene como objetivo establecer correlaciones entre la CVRS de las personas con fibrosis quística y las características clínicas, bacteriológicas o tomografías (40).

## - Calidad de vida en pacientes con fibrosis quística

Se han efectuado investigaciones para determinar la calidad de vida en general de los pacientes con fibrosis quística es así como Ancel et al en un estudio prospectivo realizado en Francia establecieron como objetivo evaluar la contribución del entorno familiar, laboral y social y los factores de salud física y mental, a la calidad de vida de los pacientes adultos con fibrosis quística; aplicando el Cuestionario de Fibrosis Quística-Revisado (CFQR-14) reportando entre sus resultados que las puntuaciones de ansiedad y depresión se asociaron negativamente con 9 de los 12 dominios del CFQ-R. Al controlar la ansiedad y la depresión, la función pulmonar (FEV1%) y el índice de masa muscular (IMC) fueron predictores positivos, significativos de varios dominios del CFQ-R. Todos los factores familiares, ocupacionales, y los componentes sociales analizados excepto uno (formación profesional) fueron predictores de al menos un dominio del CFQ-R (40).

Por parte una investigación efectuada por DiMango et al (44) se planteó como propósito medir el efecto del exacaftor/tezacaftor/ivacaftor como terapia moduladora sobre la calidad de vida de los pacientes adultos; el estudio fue de cohorte prospectivo y los participantes completaron la prueba de resultado sino-nasal de 22 ítems (SNOT-22) y el cuestionario de fibrosis quística revisado (CFQ-R) sus hallazgos informaron que hubo una mejora significativa en casi todos los



dominios de SNOT-22 y CFQ-R después de 3 meses de terapia. SNOT-22 mejoró de 34,8 a 24,4 ( $p = 0,000003$ ). El mayor efecto se observó en aquellos participantes que previamente tomaban terapia moduladora.

Mulette et al (44) realizaron un estudio prospectivo sobre insomnio en adultos clínicamente estables con fibrosis quística, estableciendo su asociación con ansiedad/depresión y deterioro de la calidad de vida. Sus resultados mostraron que 43% de los pacientes tenían insomnio ( $ISI > 7$ ); en comparación con los pacientes sin insomnio ( $ISI \leq 7$ ), las personas con insomnio tienen una calidad de vida más gravemente deteriorada y una puntuación de depresión y ansiedad más alta: puntuación mediana de ansiedad de 9 (8-11) frente a 4 (3-6) ( $p < 0,0001$ ), puntuación mediana de depresión de 7 (5-10) frente a 1 (1-4) ( $p < 0,001$ ). La calidad de vida se vio más afectada en los pacientes con insomnio, especialmente para las categorías de funcionamiento físico, vitalidad, estado emocional, percepción de salud, funcionamiento social, imagen corporal, limitaciones de rol y síntomas respiratorios y digestivos.

El estudio realizado por Cronly et al (45) sobre calidad de vida relacionada con la salud en adolescentes y adultos con fibrosis quística como predictores de salud física y mental, utilizó un cuestionario de antecedentes que contenía variables de salud física autoinformadas, función pulmonar ( $FEV_1$  %) e índice de masa corporal, aplicó también cuestionarios que contenían la escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HADS) y el cuestionario revisado de fibrosis quística CFQ-R.

Sus hallazgos revelaron que las puntuaciones de depresión y/o ansiedad del HADS se asociaron negativamente con 11 de las 12 puntuaciones de dominio del Cuestionario de Fibrosis Quística-Revisado. El  $FEV_1$  % se asoció positivamente con 8 dominios cuando se controló la ansiedad, pero solo con 4 dominios cuando se controló la depresión. Las puntuaciones de ansiedad y depresión de la HADS demostraron tamaños de efecto más grandes y explicaron una mayor proporción de la varianza que la función pulmonar en 8 de las 12 puntuaciones de dominio del cuestionario de fibrosis quística-revisado (45).

## CAPÍTULO III

### Objetivos

#### Objetivo General

- Determinar la calidad de vida mediante la aplicación del Test “CFQ-R” a los pacientes con Fibrosis Quística del Hospital Vicente Corral Moscoso.

#### Objetivos Específicos

- Caracterizar a la población de estudio según las variables de: edad, sexo, peso, talla, tiempo de diagnóstico, tipo de fibrosis quística.
- Identificar la calidad de vida mediante la aplicación del Test “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)”
- Explorar los resultados del test y relacionar con las variables de estudio: edad, peso, tipo y tiempo de diagnóstico.

## CAPÍTULO IV

**4. Diseño metodológico****4.1. Tipo De Estudio**

Se realizó un estudio descriptivo, transversal y observacional que permitió conocer la calidad de vida de los pacientes con fibrosis quística del Hospital Vicente Corral Moscoso, mediante la aplicación del cuestionario “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)”.

**4.2. Área De Estudio**

Lugar: Hospital Vicente Corral Moscoso.

Cantón: Cuenca

Provincia: Azuay

**4.3. Universo y Muestra****4.3.1. Universo**

El universo fue conformado por todos los pacientes adultos, de ambos sexos, con diagnóstico de Fibrosis Quística que han sido atendidos en consulta externa en el área de neumología del Hospital Vicente Corral Moscoso, en el periodo agosto 2022 - febrero 2023.

**4.3.2. Muestra**

El total de la muestra fue de 13 participantes, para la selección de la misma se utilizó el muestreo no probabilístico por conveniencia. Este tipo de muestreo permite seleccionar aquellos participantes que acepten ser incluidos, esto fundamentado en la conveniente accesibilidad y proximidad de los sujetos para el investigador.

**4.4. Criterios De Inclusión y Exclusión****4.4.1. Criterios de Inclusión**

- Paciente con diagnóstico de fibrosis quística
- Personas de 18 años en adelante
- Personas que firmen el consentimiento informado

## 4.4.2. Criterios de Exclusión

- Personas que no firmen el consentimiento informado.
- Paciente que no desee participar del estudio.

## 4.5. Variables

### 4.5.1. Variables dependientes

- Calidad de vida
- Tiempo del diagnóstico
- Tipo de Fibrosis Quística

### 4.5.2. Variables independientes

- Edad
- Sexo
- Peso
- Talla

## 4.6. Métodos, Técnicas e Instrumentos Para La Recolección De Información

### 4.6.1. Método

Se realizó un estudio descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo.

### 4.6.2. Técnica

Observación y encuesta.

### 4.6.3. Instrumentos

- Se realizó un consentimiento informado (ANEXO 2) con base en el modelo otorgado por el COBIAS.
- Para las variables edad, sexo, talla, peso, calidad de vida, tiempo de diagnóstico y tipo de Fibrosis Quística, se utilizó el formulario diseñado para esta investigación (ANEXO 3).
- La calidad de vida se midió con el cuestionario “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)” (ANEXO 4).

#### **4.7. Procedimientos**

Autorización: posterior a la aprobación del protocolo de investigación por parte del COBIAS se solicitó la aceptación de los administrativos del Hospital Vicente Corral Moscoso para tener acceso a los archivos de estadística. Luego se procedió mediante consentimiento informado a obtener la autorización por parte de los pacientes para la revisión de sus historiales clínicos y para la aplicación del cuestionario “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)”.

Capacitación: al ser estudiantes de octavo semestre (prácticas preprofesionales) y cumplir con más del 85% de la malla curricular, se cumple con la idoneidad de los investigadores, además se realizó la capacitación mediante la revisión bibliográfica del tema. Así mismo, la aplicación del cuestionario se realizó mediante las tutorías de la Mg Verónica Cárdenas especialista en rehabilitación cardiorrespiratoria.

Supervisión: Mg. Verónica Vanessa Cárdenas León.

#### **4.8. Plan De Análisis y Tabulación**

Los datos que se obtuvo en la presente investigación fueron tabulados y analizados en el programa IBM SPSS y los gráficos se realizaron en Microsoft Excel. Las variables cuantitativas se analizaron por medio de estadística de tendencia central como la media y desvío estándar además de frecuencia y porcentajes. Las variables cualitativas y su asociación se representan mediante tablas simples y tablas cruzadas con valores porcentuales y frecuencias.

## CAPÍTULO V

**Resultados**

El presente estudio fue realizado a trece pacientes que presentan fibrosis quística perteneciente al Hospital Vicente Corral Moscoso.

El análisis estadístico se realizó mediante la estadística descriptiva donde se calcularon frecuencias, porcentajes y la relación de las variables propuestas.

Los datos que fueron analizados se realizaron con los pacientes que pertenecen al área de neumología del Hospital Vicente Corral Moscoso, sin embargo, de la lista facilitada por el hospital del número de 21 se pudo únicamente realizar el test con 13 pacientes ya que 5 de los mismos salieron del país, 1 falleció y los restantes no se presentan a la consulta médica por lo tanto la muestra se vio reducida.

De acuerdo con los datos obtenidos, todos los participantes presentan fibrosis quística de Clase I, la cual se considera más común de entre los cinco tipos existentes.

**Tabla 1.** Distribución de la población de estudio según edad. Hospital Vicente Corral Moscoso. Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Edad	Frecuencia	%
18 a 23 años	9	69,23
24 a 29 años	1	7,69
30 a 35 años	1	7,69
36 a 41 años	1	7,69
> 42 años	1	7,69
Total	13	100,0
	<i>Media</i>	24,07
	<i>DE</i>	7,69

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

**Análisis.** Los 13 participantes valorados se encuentran en edades comprendidas entre los 18 a 23 años; posiblemente debido a que, desde los 24 años a los 42 años existe una prevalencia menor que puede estar determinada por el pronóstico de vida de la patología que en Ecuador es de 19,5 años.

**Tabla 2.** Distribución de la población de estudio según sexo. Hospital Vicente Corral Moscoso. Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Sexo	Frecuencia	%
Masculino	6	46,15
Femenino	7	53,84
Total	13	100,0

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### **Análisis**

El 53,84% de los pacientes evaluados fueron del sexo femenino, por lo que no existe una diferencia significativa entre ambos sexos ya que únicamente se presenta la diferencia de un paciente.



**Tabla 3.** Distribución de la población de estudio según IMC. Hospital Vicente Corral Moscoso. Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

IMC	Frecuencia	%
Bajo peso	9	69,23
Normal	4	30,76
Total	13	100

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### **Análisis**

El 69,23 % de los participantes presenta un bajo peso posiblemente debido a la dificultad que presentan las personas con esta patología para mantener su peso o para aumentar de peso antes y durante el tratamiento.

**Tabla 4.** Distribución de la población de estudio según tiempo de diagnóstico. Hospital Vicente Corral Moscoso. Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Tiempo de diagnóstico	Frecuencia	%
5-10 años	6	46,15
11-15 años	6	46,15
16-20 años	1	7,69
Total	13	100

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### **Análisis**

El 92.30 % de los pacientes evaluados presentaron un tiempo de diagnóstico de entre 5 a 15 años lo cual corresponde posiblemente con el tiempo en el que se comenzaron a manifestar los síntomas, ya que es la presencia de estos en la principal causa de consulta médica.

**Tabla 5.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según capacidad física. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Capacidad física	Frecuencia	%
Zona de riesgo	11	84,61
Mala calidad de vida	2	15,38
Total	13	100
Mínimo	5	
Máximo	25	
Mediana	10	
Media	17,30	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes, el 84.61% presenta una muy mala calidad de vida (zona de riesgo) participando en actividades agotadoras limitando su actividad deportiva y también caminando tan rápido como los demás o subiendo y bajando escaleras en relación con la capacidad física.

**Tabla 6.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según vitalidad. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Vitalidad	Frecuencia	%
Zona de riesgo	1	7,16
Mala calidad de vida	11	84,61
Buena calidad de vida	1	7,16
Total	13	100
Mínimo	5	
Máximo	25	
Mediana	10	
Media	21,92	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes, el 84,61% presenta una mala calidad de vida determinada por la ausencia de sentimientos de bienestar, la presencia de sensación de cansancio y agotamiento que limita la vitalidad en este tipo de población.

**Tabla 7.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según emoción. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Emoción	Frecuencia	%
Zona de riesgo	2	15,38
Mala calidad de vida	11	84,61
Total	13	100
Mínimo	5	
Máximo	25	
Mediana	10	
Media	20,38	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes, el 84,61% presenta una mala calidad de vida presentando preocupación y dificultad para realizar actividades diarias incluso realizadas con anterioridad.

**Tabla 8.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según alimentación. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Alimentación	Frecuencia	%
Mala calidad de vida	1	7,16
Buena calidad de vida	10	76,92
Muy buena calidad de vida	2	15,38
Total	13	100
Mínimo	25	
Máximo	90	
Mediana	62,5	
Media	60	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes el 76,92%, presenta una buena calidad de vida ya que únicamente 1 paciente presenta dificultades con su apetito o sensaciones de desagrado.

**Tabla 9.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según el peso del tratamiento. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Peso del tratamiento	Frecuencia	%
Mala calidad de vida	7	53,84
Buena calidad de vida	6	46,15
Total	13	100
Mínimo	25	
Máximo	75	
Mediana	50	
Media	48,07	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes el 53,84% presenta una mala calidad de vida sobre todo relacionado con el desgaste que provoca realizar los tratamientos diarios incluyendo la ingesta de medicamentos ya que consume mucho tiempo durante el día.

**Tabla 10.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según salud. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Salud	Frecuencia	%
Zona de riesgo	1	7,16
Mala calidad de vida	6	46,15
Buena calidad de vida	6	46,15
Total	13	100
Mínimo	5	
Máximo	50	
Mediana	17,5	
Media	43,07	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes el 46,15% presenta una mala calidad de vida sobre todo relacionada a la sensación de salud percibida durante el día en comparación con el otro 46,15% que presenta una buena calidad de vida sobre todo relacionada a percepción de normalidad relacionada con su vida.



**Tabla 11.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según social. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Social	Frecuencia	%
Zona de riesgo	1	7,69
Mala calidad de vida	6	46,15
Buena calidad de vida	6	46,15
Total	13	100
<i>Mínimo</i>	5	
<i>Máximo</i>	50	
<i>Mediana</i>	17,5	
<i>Media</i>	43,07	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes el 46% de los encuestados presenta una mala calidad de vida relacionada con el tiempo que permanecen en casa y la falta de participación con amigos o familiares y con la presencia de tos durante el día que incomoda a las personas de su entorno en contraste el otro 46,15% presenta una buena calidad de vida sobre todo relacionada con la comodidad al momento de hablar sobre su patología.

**Tabla 12.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según apariencia física.  
Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Apariencia física	Frecuencia	%
Zona de riesgo	7	53,84
Mala calidad de vida	6	46,15
Total	13	100
Mínimo	5	
Máximo	50	
Mediana	17,5	
Media	39,61	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes el 53,84% se encuentra en zona de riesgo sobre todo relacionada con pensamientos y sensaciones negativas respecto a su apariencia física y peso en comparación con otras personas de su misma edad además el 46,15% restante presenta las mismas características, pero en menor medida.

**Tabla 13.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según rol. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Rol	Frecuencia	%
Mala calidad de vida	11	84,61
Buena calidad de vida	2	15,38
Total	13	100
Mínimo	25	
Máximo	50	
Mediana	37,5	
Media	44,23	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes el 84,61 de los encuestados presenta una mala calidad de vida relacionada con la dificultad que presentan para realizar sus actividades del día como asistir al trabajo, escuela o únicamente salir del hogar para realizar actividades como ir de compras o al banco, entre otras.

**Tabla 14.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según peso. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Peso	Frecuencia	%
Mala calidad de vida	11	84,61
Buena calidad de vida	2	15,38
Total	13	100
Mínimo	5	
Máximo	50	
Mediana	17,5	
Media	36,15	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### **Análisis**

Dentro de nuestro estudio se pudo observar que de la totalidad de participantes el 84,61 presenta una mala calidad de vida relacionada con la pérdida de peso o con la dificultad para aumentar de peso.

**Tabla 15.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según síntomas respiratorios. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Síntomas respiratorios	Frecuencia	%
Zona de riesgo	8	61,53
Mala calidad de vida	5	38,46
Total	13	100
Mínimo	5	
Máximo	25	
Mediana	10	
Media	26,15	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

Dentro de nuestro estudio se pudo observar que de la totalidad de participantes el 61,53% se encuentra en zona de riesgo, relacionada con o sin presencia de flema, presencia de silbidos al respirar y la interrupción del sueño durante la noche debido a la presencia de tos.

**Tabla 16.** Distribución de las dimensiones de la calidad de vida, según síntomas digestivos. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

Síntomas digestivos	Frecuencia	%
Mala calidad de vida	2	15,38
Buena calidad de vida	10	76,92
Muy buena calidad de vida	1	7,69
Total	13	100
<i>Mínimo</i>	50	
<i>Máximo</i>	95	
<i>Mediana</i>	25	
<i>Media</i>	77,30	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

De la totalidad de participantes el 76,92% presenta una buena calidad de vida sobre todo relacionada con la ausencia o presencia ocasional de hinchazón con gases, diarrea o dolor abdominal.

**Tabla 17.** Distribución de los pacientes encuestados según vitalidad y edad. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

		Vitalidad			Total	
		Zona de riesgo	Mala calidad de vida	Buena calidad de vida		
Edad	18-23	Recuento	1	8	0	9
		% del total	7,69 %	61,53 %	,0 %	69,23 %
	24-29	Recuento	0	0	1	1
		% del total	,0 %	,0 %	7,69 %	7,69 %
	30-35	Recuento	0	1	0	1
		% del total	,0 %	7,69 %	,0 %	7,69 %
	36-41	Recuento	0	1	0	1
		% del total	,0 %	7,69 %	,0 %	7,69 %
	>42	Recuento	0	1	0	1
		% del total	,0 %	7,69 %	,0 %	7,69 %
Total		Recuento	1	11	1	13
		% del total	7,69 %	84,61 %	7,69 %	100,0 %
Chi-cuadrado de Pearson		Valor 13,3939		SIG 0,099		

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

### Análisis

Al presentar un nivel de significancia de 0,099 y ser  $p > 0,05$ , se da a conocer que no existe relación entre las variables de edad con la dimensión vitalidad, sin embargo, indicando que a pesar de ser pacientes jóvenes no presentan una adecuada vitalidad en relación con la edad.

**Tabla 18.** Distribución de los pacientes encuestados según capacidad física e IMC. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

			Capacidad física		Total
			Zona de riesgo	Mala calidad de vida	
IMC	Bajo peso (<18,5)	Recuento	8	1	9
		% del total	61,53 %	7,69 %	69,23 %
	Normal (18,5 – 24-9)	Recuento	3	1	4
		% del total	23,07 %	7,69 %	30,76 %
Total	Recuento		11	2	13
	% del total		84,61 %	15,38 %	100,0 %
Chi-cuadrado de Pearson			Valor: 0,4103	SIG: 0,5218	

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

**Análisis**

Al presentar un nivel de significancia de 0,5218 y ser  $p > 0,05$ , se da a conocer que no existe relación entre las variables de edad con la dimensión vitalidad, sin embargo, se observa que las personas con bajo peso que se encuentran en la zona de riesgo en capacidad física.



**Tabla 19.** Distribución de los pacientes encuestados según social y tiempo de diagnóstico. Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, septiembre 2022 - febrero 2023.

		Social			Total	
		Zona de riesgo	Mala calidad de vida	Buena calidad de vida		
Tiempo de diagnóstico	5-10	Recuento	1	3	2	6
		% del total	7,69 %	23,07 %	15,38 %	46,15 %
	11-15	Recuento	0	3	3	6
		% del total	,0 %	23,07 %	23,07 %	46,15 %
	16-20	Recuento	0	0	1	1
		% del total	,0 %	,0 %	7,69 %	7,69 %
<b>Total</b>		Recuento	1	6	6	13
		% del total	7,69 %	46,15 %	46,15 %	100,0 %
Chi-cuadrado de Pearson		Valor 2,5277		SIG 0,6397		

**Elaborado por:** Andres Zurita, Gisela Neira.

**Fuente:** Base de datos.

**Análisis**

Al presentar un nivel de significancia de 0,6397 y ser  $p > 0,05$ , se da a conocer que no existe relación entre las variables de edad con la dimensión vitalidad, no obstante, la mayoría de personas con diagnóstico entre 5-15 años presentan una mala calidad de vida de acuerdo a la aplicación del test.

## CAPÍTULO VI

**Discusión**

En el presente estudio la mayor cantidad de pacientes evaluados con FQ se encuentran en el rango de edad de 18 a los 23 años, lo cual concuerda con los resultados de distintas investigaciones que señalan que la sobrevida es de 19.5 años (7,46). Además, cabe señalar que existen estudios que describen casos específicos de pacientes con edades entre 40 a 50 años, situación que puede deberse a los cuidados administrados y que coinciden con 1 caso registrado en la actual investigación (15).

En cuanto a la variable sexo, en el presente estudio no existe una prevalencia mayor entre el masculino y el femenino, esto se corrobora con la literatura aportada por Guijarro, Lucero y Paredes, que mencionan que la FQ es una mutación genética, la cual puede presentarse en ambos sexos indistintamente (7) y que concuerda con los resultados actuales.

En relación con el IMC de los participantes, se observó que la mayoría presenta bajo peso, lo cual puede estar relacionado con las alteraciones respiratorias o digestivas que desarrollan las personas con esta patología. Resultados que concuerdan con la investigación de Quintana, Delgado y Calero, donde relacionan a la FQ con limitada capacidad física y cuadros de desnutrición, que en algunos casos puede ser severa o crónica (47, 48).

Cano, Guisado y colaboradores afirman que el estado nutricional es un indicador pronóstico en la fibrosis quística, ya que está asociado con el empeoramiento de la función pulmonar y aumento de la mortalidad (36). En la investigación actual, no existió un porcentaje que indique relevancia con la pobre ganancia de peso como un síntoma principal, es por ello que se considera fundamental que el médico realice la evaluación nutricional en cada revisión para confirmar el buen estado nutricional y de esta forma poder prevenir la malnutrición (37).

En torno a los resultados del test sobre calidad de vida en pacientes con FQ, se observó que, en el área de capacidad física, es descrita por los resultados como zona de riesgo en el 84% de la población estudiada. Manifestando malestar por la disminución en la capacidad de hacer ejercicio, la ejecución de actividades diarias o la resistencia física en torno a actividades como caminatas. Situación que se corrobora con los aportes realizados por Cebrián, quien señala que el fallo multisistémico representa la presencia de incapacidad física y a su vez, una vitalidad menor (49).

Otros estudios relacionan la incapacidad física con dificultades respiratorias, en las cuales señalan que, al existir una respuesta pulmonar baja, el tipo, ritmo, frecuencia y tiempo de actividad física se ve afectado por el desarrollo de la enfermedad, lo cual concuerda con los resultados actuales (50).

Dentro de las dimensiones consideradas en el test sobre “Emoción y Vitalidad”, se relacionan con una calidad de vida baja, la cual guarda relación a un estado anímico alterado, dificultad de concentración, frustración y fluctuación en el estado de ánimo de las personas encuestadas; efectos relacionados a los controles médicos constantes, los tratamientos diarios, las dificultades respiratorias y la ejecución de una rutina diaria repetitiva (51). Los cuales, según investigaciones, son factores predisponentes a cuadros psicopatológicos caracterizados por alteraciones emocionales y que, a su vez, la comorbilidad entre patologías altera la percepción de vitalidad de los pacientes con enfermedades crónicas (52).

En el estudio actual se pudo observar que existe una relación entre vitalidad y edad, en la cual, la población joven del estudio tiene una vitalidad menor, debido a que presentan limitaciones a la hora de ejecutar actividades debido a su condición médica. Situación que concuerda con Quittner et al., quien concluye la presencia de un proceso de transición permanente en el ciclo vital, ya que el entendimiento de padecer una enfermedad crónica, que se caracteriza por una falla orgánica progresiva, es afrontado de distintas maneras según la edad del paciente, caracterizada por una conciencia menor en la infancia y un proceso de aceptación en la adultez, relacionada a menor vitalidad (53, 54).

La fibrosis quística se caracteriza por diversas mutaciones clasificadas en 6 tipos, en la investigación actual, el total de población tiene un diagnóstico de FQ clase I, cuya frecuencia es mayor a lo registrado en países como España, que identifica un 10% de casos de mutaciones clases I en comparación a las demás clases (5). A la par, este diagnóstico guarda relación a la percepción de los pacientes encuestados sobre una mala calidad de vida por el desarrollo de síntomas respiratorios, situación similar a la expuesta por Castro, quien señala que las infecciones respiratorias oportunistas son frecuentes en pacientes con FQ de clase I, II y III, y que son las responsables de limitaciones en distintas actividades como físicas o sociales (27,29,48).

En cuanto a la dimensión de desarrollo social, la población encuestada manifestó una mala calidad de vida debido a las dificultades para relacionarse de forma adaptativa con amigos o familiares, situación que según Cruz, García y Valls, son comunes debido al consumo elevado

de tiempo por la enfermedad, mismas que ocasionan interferencias en el área laboral, social, deportiva o educativa, con un elevado ausentismo por presencia de afectaciones pulmonares o digestivas propias del fallo multisistémico ocasionado por FQ (55).

En cuanto a la relación entre la dimensión social con el tiempo de diagnóstico de los pacientes, se pudo observar que, a mayor tiempo de diagnóstico, menor inversión de tiempo en el área social, debido a que, por el avance de la enfermedad, mayor resguardo por salud del paciente. Situación que según Butti, representa limitaciones sociales según la edad, entendiendo que, a más tiempo con el diagnóstico, mayor resiliencia ante cambios bruscos por el tratamiento y que las restricciones de carácter sociales serán diferentes según las etapas de desarrollo entre niñez, adolescencia y adultez (56).

En cuanto a las limitaciones del estudio se presentó únicamente fibrosis quística de clase I en todos los pacientes, que si bien es la más común no permite conocer de manera amplia como se presenta la patología en todos los casos posibles y lo cual se relaciona directamente en este caso con la cantidad limitada de población que no permite obtener una mejor relación entre los datos y las variables propuestas.

## CAPÍTULO VII

**7.1. Conclusiones**

La medición de la calidad de vida con el paso de los años ha ganado de forma progresiva mayor atención con el desarrollo de distintas investigaciones, de igual forma, existe literatura que demuestra el interés en la percepción de los individuos sobre su calidad de vida en relación al padecimiento de enfermedades crónicas, como en este caso, fibrosis quística. En concordancia a los resultados y discusión se concluye lo siguiente:

La cantidad de pacientes captados por el Hospital Vicente Corral Moscoso con el diagnóstico de Fibrosis Quística es limitada y se caracteriza por ser adultos, de sexo tanto femenino como masculino en igual medida, con edades en su mayoría de 18 a 23 años, con pesos bajos en referencia a su edad y talla. Los diagnósticos pertenecen en su totalidad a FQ clase 1 con el diagnóstico desde hace 5 a 15 años.

Se concluye que, en referencia a la literatura y las encuestas, los pacientes presentan las condiciones propias de la enfermedad, con una falla orgánica progresiva que ha generado la percepción de su calidad de vida de forma negativa, siendo capacidad física y emoción lo más afectado, debido a que por las alteraciones pulmonares se limita la capacidad deportiva o de convivencia con más personas, además de los constantes controles médicos y de cuidado diario que interfieren con el ámbito educativo, laboral o social.

La calidad de vida al ser un parámetro relacionado a la percepción de las áreas más afectadas por la enfermedad, los pacientes encuestados indican mala calidad de vida en vitalidad, apariencia física, rol, peso y síntomas respiratorios, los cuales se encuentran relacionados a complicaciones secundarias de la patología, limitaciones sociales, poca aceptación de los cambios físicos por el bajo peso y la inversión de tiempo para cuidado propio.

En los dominios relacionados a síntomas digestivos, social, salud y alimentación, la mayor parte de participantes indicaron tener una buena calidad de vida, relacionado a que no representa limitaciones en su día a día, debido a los cuidados administrativos, controles médicos, apoyo familiar y la percepción de poder hablar abiertamente sobre la patología con terceros.

Se concluye que vitalidad se encuentra afectada en mayor medida en población joven, a diferencia de aquellos que tienen un mayor tiempo de diagnóstico, lo cual puede estar

determinado por la adherencia al tratamiento y a los cambios continuos producidos por la patología. De igual forma, debido al IMC y la presencia de síntomas respiratorios, la vitalidad se encuentra afectada, ya que existe limitaciones a la hora de realizar deportes o actividades que necesiten de resistencia física, debido al agotamiento físico que representa y las condiciones en las que se encuentra el paciente, ya que prevalece el bajo peso y la presencia de afecciones respiratorias.

En el estudio actual, se pudo observar que 3 pacientes encuestados, percibían su calidad de vida como buena, relacionado a la presencia leve de síntomas respiratorios y digestivos, los cuales no repercuten en el desarrollo normal de sus actividades. De igual forma, la percepción de su capacidad social y vitalidad son positivas, debido a que desarrollas actividades laborales continuas, mantienen espacios sociales positivos con terceras personas.

Finalmente, podemos concluir que la evaluación de calidad de vida es fundamental en pacientes con enfermedades catastróficas, sobre todo en aquellas que representan un fallo orgánico progresivo, debido a que existe una predisposición a que esta se afecte de forma continua, por ello, consideramos que es necesario generar un mayor número de aportes científicos que valoren diferentes dimensiones o áreas personales del individuo, como el campo respiratorio o de rehabilitación, para la generación de estrategias que promuevan un bienestar mayor en el individuo afectado por patologías como FQ.

## **7.2. Recomendaciones**

Al ser la fibrosis quística una enfermedad catastrófica que no cuenta con un diagnóstico favorable y es progresiva, se recomienda:

- Que existan procesos de difusión que permita que la sociedad conozca y disminuya el limitado conocimiento sobre la patología.
- Que se fomente el desarrollo de estudios relacionados a FIBROSIS QUÍSTICA para conocer más sobre las complicaciones secundarias en nuestro contexto y así, fortalecer los servicios de salud brindados.
- Que hospitales ofrezcan grupos de control o apoyo, permitiendo un espacio que impulse distintas áreas relacionadas a la calidad de vida del paciente como la emocional o social.

- Realizar estudios similares en distintos hospitales públicos o privados para ejecutar comparaciones que permitan mejorar los servicios para la población con Fibrosis Quística del Azuay
- Desarrollar nuevas técnicas o estudios con pacientes con FQ a nivel nacional, que promuevan programas que consideren las condiciones y diferencias demográficas como realidad del país.

## Referencias

1. Navarro T Sandra, Boza C María L, Molina M Yerko, Lezana S Viviana, Melo T Joel, Jakubson S Leticia et al . Validación de contenido del instrumento de evaluación de calidad de vida en niños, adolescentes y adultos con Fibrosis Quística: CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED versión en español, Chile. Andes pediater. [Internet]. 2022 Jun [citado 2023 Ene 03] ; 93( 3 ): 312-326. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2452-60532022000300312&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2452-60532022000300312&lng=es). <http://dx.doi.org/10.32641/andespediatr.v93i3.3871>.
2. Núñez J. Fibrosis quística: Aspectos genéticos. Medwave. [Internet]. enero de 2005 [citado el 24 de abril de 2022]; 5 (1): 41-49. <https://doi.org/10.5867/medwave.2005.01.3372>
3. Radice RP, Radice OA, Radice MR, Radice CA. Quality of life in adolescents aged 14 to 18 years with cystic fibrosis at the cystic fibrosis foundation, Paraguay. *Pediatr. (Asunción)*. 2020 septiembre - diciembre; 47(3): p. 159-164. <https://doi.org/10.31698/ped.47032020007>
4. Aquino R, Protzel A, Rivera J, Abarca H, Dueñas M, Nestarez C, et al. FRECUENCIA DE LAS MUTACIONES MÁS COMUNES DEL GEN CFTR EN PACIENTES PERUANOS CON FIBROSIS QUÍSTICA MEDIANTE LA TÉCNICA ARMS-PCR. *Rev Peru Med Exp Salud Publica*. 2017 marzo; 34(1). <http://dx.doi.org/10.17843/rpmesp.2017.341.2767>.
5. Bradley JM, Blume SW, Balp MM, Honeybourne D, Elborn JS. Quality of life and healthcare utilisation in cystic fibrosis: a multicentre study. *EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL*. 2013; 41(3). DOI: [10.1183/09031936.00224911](https://doi.org/10.1183/09031936.00224911)
6. Garcete Mañotti L. El desafío de la fibrosis quística en Paraguay: una visión del camino recorrido. Universidad Nacional de Asunción. Facultad de Ciencias Médicas. Asunción, Paraguay. 2019 enero-abril; 46(1). <https://doi.org/10.31698/ped.46012019001>
7. Guijarro Reinoso P, Lucero Jácom, Paredes Haro. Pediatric patient diagnosed with cystic fibrosis with reserved prognosis. *Revista Eugenio Espejo*. 2019 enero-junio; 13(1). <https://doi.org/10.37135/ee.004.06.08>



8. Boza C ML, Melo T DJ, Barja Y DS, Codner D. DE, Et.al. CONSENSO CHILENO PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL DE NIÑOS Y ADULTOS CON FIBROSIS QUÍSTICA. *Neumol Pediatr.* 2020; 15(4): p. 429-483. <https://doi.org/10.51451/np.v15i4.123>
9. Charpentier Molina DRJ. Paciente pediátrico con fibrosis quística. *Revista Médica Sinergia.* 2020 noviembre; 5(11). <https://doi.org/10.31434/rms.v5i11.503>
10. Cantin AM, Hartl , Konstan MW, Chmiel JF. Inflammation in cystic fibrosis lung disease: Pathogenesis and therapy. *Journal of Cystic Fibrosis.* 2015 March; 14: p. 419-430. DOI: [10.1016/j.jcf.2015.03.003](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2015.03.003)
11. Angelis A, Kanavos P, López-Bastida J, Linertová , Nicod E, Serrano-Aguilar P, et al. Social and economic costs and health-related quality of life in non-institutionalised patients with cystic fibrosis in the United Kingdom. *BMC Health Services Research.* 2015; 15(428): p. 2-8. DOI: [10.1186/s12913-015-1061-3](https://doi.org/10.1186/s12913-015-1061-3)
12. Guerra-Morillo M<sup>a</sup> Oliva, Rabasco-Álvarez Antonio M, González-Rodríguez María Luisa. Fibrosis quística: tratamiento actual y avances con la nanotecnología. *Ars Pharm [Internet].* 2020 Jun [citado 2022 Dic 31] ; 61( 2 ): 81-96. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2340-98942020000200002&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2340-98942020000200002&lng=es). Epub 20-Jul-2020. <https://dx.doi.org/10.30827/ars.v61i2.11358>.
13. Giangioppo S, Kalaci O, Radhakrishnan A, Fleischer E, Itterman J, Lyttle B, et al. Complementary and alternative medicine use in children with cystic fibrosis. *Complement Ther Clin Pract [Internet].* 2016;25:68–74. <https://doi.org/10.1016/j.ctcp.2016.08.006>
14. Bocanegra AC, Muñoz LC. Fibrosis Quística Pulmonar, Gástrica y Gastro-Pulmonar en la Actualidad: Una Revisión Sistemática. *Ciencia e innovación en Salud.* 2015 Enero-Junio; 3(1): p. 53-58. <https://doi.org/10.17081/innosa.3.1.236>
15. Scotet V, L'Hostis C, Férec C. The Changing Epidemiology of Cystic Fibrosis: Incidence, Survival and Impact of the CFTR Gene Discovery. *Genes (Basel).* 2020 May 26;11(6):589. doi: [10.3390/genes11060589](https://doi.org/10.3390/genes11060589)

16. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med.* 2017 Apr 27;15(1):84. doi: 10.1186/s12967-017-1193-9. PMID: 28449677; PMCID: PMC5408469. doi:10.1186/s12967-017-1193-9
17. Scotet V, Gutierrez H, Farrell PM. Newborn Screening for CF across the Globe-Where Is It Worthwhile? *Int J Neonatal Screen.* 2020 Mar 4;6(1):18. doi: 10.3390/ijns6010018. PMID: 33073015; PMCID: PMC7422974
18. Ministerio de Salud Pública. Fibrosis quística: Guía práctica clínica y manual de procedimientos. Ecuador: MSP; 2013. Disponible en: <http://salud.gob.ec>
19. Aspiazu Hinojosa KA, Solano X, Suqui E, Suquilanda F, Tuquiñagua L. Bibliographic Review on Cystic Fibrosis. *Revista Estudiantil CEUS.* 2019; 1(1): p. 19-24.
20. Ammani Prasad P, Ranjan S, Colin W. Handbook for the Management of Children with Cystic Fibrosis, Septiembre 2011. <https://doi.org/10.1093/med/9780198831815.003.0010>
21. Li Pomi F, Di Bartolomeo L, Vaccaro M, Lentini M, Cristadoro S, Lucanto MC, Lombardo M, Costa S, Borgia F. Malassezia Folliculitis following Triple Therapy for Cystic Fibrosis. *Medicina (Kaunas).* 2022 Sep 2;58(9):1204. doi: 10.3390/medicina58091204
22. Elborn JS. Cystic fibrosis. *Lancet.* 2016 Nov 19;388(10059):2519-2531. doi: 10.1016/S0140-6736(16)00576-6. Epub 2016 Apr 29. PMID: 27140670. DOI: [10.1016/S0140-6736\(16\)00576-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)00576-6)
23. Jaspers E, Van Dijck I, Hoffman I, Knops N, Stéphenne X, Witters P, Proesmans M. Cystic fibrosis and alpha-1 antitrypsin deficiency: case report and review of literature. *BMC Pediatr.* 2022 May 3;22(1):247. doi: [10.1186/s12887-022-03290-6](https://doi.org/10.1186/s12887-022-03290-6)
24. Clunes MT, Boucher RC. Cystic Fibrosis: The Mechanisms of Pathogenesis of an Inherited Lung Disorder. *Drug Discov Today Dis Mech.* 2007;4(2):63-72. doi: [10.1016/j.ddmec.2007.09.001](https://doi.org/10.1016/j.ddmec.2007.09.001)
25. Kirkby S, Novak K, McCoy K. Aztreonam (for inhalation solution) for the treatment of chronic lung infections in patients with cystic fibrosis: An evidence-based review. *Core Evid.* 2011;6:59–66. DOI: [10.2147/CE.S11181](https://doi.org/10.2147/CE.S11181)

26. García Aparicio F, et al. "Fibrosis quística atípica: la importancia de un diagnóstico precoz." *Medicina General y de Familia* 4.4 (2015): 119-122. <https://doi.org/10.1016/j.mgyf.2015.09.001>
27. MELO DJ, FERNÁNDEZ DP. FIBROSIS QUÍSTICA EN EL ADULTO. [REV. MED. CLIN. CONDES. 2015; 26(3): p. 276-284. <https://doi.org/10.1016/j.rmclc.2015.06.004>
28. Scotet V, Gutierrez H, Farrell PM. Newborn Screening for CF across the Globe-Where Is It Worthwhile? *Int J Neonatal Screen*. 2020 Mar 4;6(1):18. doi: 10.3390/ijns6010018. PMID: 33073015; PMCID: PMC7422974.
29. Goetz D, Ren CL. Review of Cystic Fibrosis. *Pediatr Ann*. 2019 Apr 1;48(4):e154-e161. doi: [10.3928/19382359-20190327-01](https://doi.org/10.3928/19382359-20190327-01)
30. De Boeck K, Vermeulen F, Dupont L. The diagnosis of cystic fibrosis. *Presse Med*. 2017 Jun;46(6 Pt 2): e97-e108. doi: [10.1016/j.lpm.2017.04.010](https://doi.org/10.1016/j.lpm.2017.04.010)
31. Roda J, Pinto-Silva C, Silva IAI, Maia C, Almeida S, Ferreira R, Oliveira G. New drugs in cystic fibrosis: what has changed in the last decade? *Ther Adv Chronic Dis*. 2022 May. doi: 10.1177/20406223221098136
32. Marson FAL, Bertuzzo CS, Ribeiro JD. Personalized or Precision Medicine? The Example of Cystic Fibrosis. *Front Pharmacol*. 2017 Jun 20; 8:390. doi: [10.3389/fphar.2017.00390](https://doi.org/10.3389/fphar.2017.00390)
33. Fajac I, Wainwright CE. New treatments targeting the basic defects in cystic fibrosis. *Presse Med*. 2017 Jun;46(6 Pt 2): e165-e175. doi: 10.1016/j.lpm.2017.01.024. Epub 2017 May 26. PMID: 28554723. DOI: 10.1016/j.lpm.2017.01.024
34. Haraldstad K, Wahl A, Andenæs R, Andersen JR, Andersen MH, Beisland E, et al. A systematic review of quality of life research in medicine and health sciences. *Qual Life Res*. 2019 Oct;28(10):2641-2650. doi: 10.1007/s11136-019-02214-9
35. Oluchi SE, Manaf RA, Ismail S, Kadir Shahar H, Mahmud A, Udeani TK. Health Related Quality of Life Measurements for Diabetes: A Systematic Review. *Int J Environ Res Public Health*. 2021 Sep 1;18(17):9245. doi: [10.3390/ijerph18179245](https://doi.org/10.3390/ijerph18179245)

36. Lewandowska A, Rudzki G, Lewandowski T, Próchnicki M, Rudzki S, Laskowska B, Brudniak J. Quality of Life of Cancer Patients Treated with Chemotherapy. *Int J Environ Res Public Health*. 2020 Sep 23;17(19):6938. doi: [10.3390/ijerph17196938](https://doi.org/10.3390/ijerph17196938)
37. Quittner, A.L., Sawicki, G.S., McMullen, A. et al. Erratum to: Psychometric evaluation of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised in a national, US sample. *Qual Life Res* 21, 1279–1290 (2012). <https://doi.org/10.1007/s11136-011-0091-5>
38. Solé A, Oliveira C, Pérez I, Hervás D, Valentine V, Baca Yopez AN, Oliveira G, Quittner AL. Development and electronic validation of the revised Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ-R Teen/Adult): New tool for monitoring psychosocial health in CF. *J Cyst Fibros*. 2018 Sep;17(5):672-679. doi: 10.1016/j.jcf.2017.10.015
39. Ancel J, Launois C, Perotin JM, Ravoninjatovo B, Mulette P, Hagenburg J, Malet J, Griffon M, Carré S, Lebargy F, Deslée G, Dury S. Health-Related Quality of Life in Adults with Cystic Fibrosis: Familial, Occupational, Social, and Mental Health Predictors. *Healthcare (Basel)*. 2022 Jul 21;10(7):1351. Doi: [10.3390/healthcare10071351](https://doi.org/10.3390/healthcare10071351)
40. Safi C, DiMango E, Keating C, Zhou Z, Gudis DA. Sinonasal quality-of-life declines in cystic fibrosis patients with pulmonary exacerbations. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2020 Feb;10(2):194-198. Doi: <https://doi.org/10.1002/alr.22485>
41. Flume PA, Suthoff ED, Kosinski M, Marigowda G, Quittner AL. Measuring recovery in health-related quality of life during and after pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2019 Sep;18(5):737-742. Doi: 10.1016/j.jcf.2018.12.004
42. Kilcoyne A, Lavelle LP, McCarthy CJ, McEvoy SH, Fleming H, Gallagher A, Loeve M, Tiddens H, McKone E, Gallagher CC, Dodd JD. Chest CT abnormalities and quality of life: relationship in adult cystic fibrosis. *Ann Transl Med*. 2016 Mar;4(5):87. Doi: 10.21037/atm.2016.03.08
43. DiMango E, Spielman DB, Overdeest J, Keating C, Francis SF, Dansky D, Gudis DA. Effect of highly effective modulator therapy on quality of life in adults with cystic fibrosis. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2021 Jan;11(1):75-78. Doi: [10.1002/alr.22700](https://doi.org/10.1002/alr.22700)
44. Mulette P, Ravoninjatovo B, Guguen C, Barbe C, Ancel J, Dury S, Dumazet A, Perdu D, Perotin JM, Guillard T, Lebargy F, Deslee G, Launois C. Insomnia in adults with cystic

- fibrosis: strong association with anxiety/depression and impaired quality of life. *BMC Pulm Med.* 2021 Apr 1;21(1):108. doi: 10.1186/s12890-021-01473-y
45. Cronly Jennifer A, Duff Alistair J, Riekert Kristin A, Fitzgerald Anthony P, Perry Ivan J, Lehane Elaine A, Horgan Aine, Howe Barbara A, Muireann Chroinin Ni, and Savage Eileen. *Respiratory Care.* April 2019; 64 (4) 406-415 Doi: <https://doi.org/10.4187/respcare.06356>
46. LENTINI N EDUARDO, LÓPEZ-MILLÁN ADRIANA, LORES L ANA MARÍA, PESCIULLES B MARÍA ROSA, ITUARTE R LEONOR MARÍA, VIERA C TERESA BEATRIZ. Fibrosis quística: aumento de la sobrevida en un centro especializado a 10 años de seguimiento. *Rev. chil. pediatr.* [Internet]. 2014 Jun [citado 2022 Nov 30]; 85(3): 281-287. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062014000300003&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062014000300003&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062014000300003>
47. Cherobin I, Ziegler B, Dal Cin P. Evaluation of functional capacity and level of physical activity in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *Rev Bras Ativ Fís Saúde* [Internet]. 2016 [citado el 4 de diciembre de 2022];21(2):172. Disponible en: <https://rbafs.emnuvens.com.br/RBAFS/article/view/5614>
48. Quintana-Gallego E, Delgado-Pecellín I, Calero Acuña C. Tratamientos reparadores de la proteína CFTR en la fibrosis quística. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2014;50(4):146–50. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0300289613002317>
49. Cebrián M. Fibrosis Quística: Comparativa de tres cuestionarios de calidad de vida [Internet]. [España]: Universitat de València; 2016 [citado el 4 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=79789>
50. Oliveira G, Oliveira C, Gaspar I, Cruz I, Dorado A, Pérez-Ruiz E, 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* [Internet].
51. 51 Bonilla Cárdenas AJ, García Quintero O. Caracterización de la fibrosis quística en Bogotá, Colombia y desarrollo de una propuesta de atención integral a pacientes con fibrosis quística. Peñaloza RE, editor. Editorial Pontificia Universidad Javeriana; 2022.

52. Castillo Yzquierdo GC, Perez TL. El dibujo libre y de la familia para el diagnóstico de trastornos emocionales en pacientes con Fibrosis Quística. Rev Hosp psiquiátr Habana [Internet]. 2012 [citado el 4 de diciembre de 2022];9(3). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=41241>
53. Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, Goldbeck L, Smith B, Hempstead SE, et al. International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. Thorax. 2016;71(1):26-34
54. Cuadrado Ibáñez F. Impacto emocional de la fibrosis quística en padres e hijos afectados: implicaciones de las estrategias de afrontamiento y variables relacionadas con la familia y la enfermedad teniendo en cuenta la variable género. Universidad de Murcia. [Internet]. 2016 [citado el 4 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://digitum.um.es/digitum/handle/10201/47656>.
55. De la Cruz OA, Bosque García M, Marco Valls MT. Fibrosis quística: una nueva patología del adulto. An Esp Pediatr [Internet]. 1997 [citado el 12 de diciembre de 2022];46(1):24–8. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4412736>
56. Daniela P, Butti N. El rol del Trabajo Social en el acompañamiento de la fibrosis quística [Internet]. Margen.org. [citado el 12 de diciembre de 2022]. Disponible en: <https://www.margen.org/suscri/margen106/Butti-106.pdf>

## Anexos

### Anexo 1 Matriz de operacionalización de variable

VARIABLE	DEFINICIÓN	DIMENSIÓN	INDICADOR	ESCALA
Edad	Tiempo que ha vivido una persona diagnosticada de Fibrosis Quística contando desde su nacimiento hasta la recolección de la información.	Adolescentes Adultos	Número de años cumplidos	Numérica 1= 18 - 23 años 2= 24 - 29 años 3= 30 - 35 años 4= 36 - 41 años 5= > 42 años
Sexo	Características fenotípicas que identifican a una persona como del sexo masculino o femenino.	Hombres Mujeres	Características físicas externas	Nominal 1=Hombre 2=Mujer
Peso	Medida de la fuerza gravitatoria que actúa sobre un objeto, en este caso el Niño y reportado en kilogramos.	Kilogramos	Historia clínica	Unidad de masa
Talla	Medida convencional utilizada para reportar tamaño del niño.	Metros	Historia clínica	Unidad de altura
Tiempo de diagnóstico	Tiempo cronológico transcurrido desde la edad de diagnóstico hasta la edad actual al momento de la investigación.	Niños Adolescentes	Historia clínica	Numérica 1= 5 - 10 años 2= 11 - 15 años 3= 16 - 20 años 4= > 20 años

<p>Tipo de fibrosis quística</p>	<p>Se han descrito más de 2000 mutaciones y, por lo tanto, su expresión fenotípica varía con la mutación presente.</p>	<p>Niños Adolescentes</p>	<p>Historia clínica</p>	<p>1=Mutaciones de Clase I: No producción de la proteína CFTR. 2=Mutaciones de Clase II: Procesamiento defectuoso de la proteína (CF508, NN1303K). 3=Mutaciones de Clase III: Regulación defectuosa del canal de cloro. 4=Mutaciones de Clase IV: Transporte defectuoso de la corriente. Mutaciones de 5=Clase V: Reducción de la síntesis de ARNm.</p>
<p>Calidad de vida</p>	<p>Percepción del paciente sobre la calidad de vida relacionada con la enfermedad.</p>	<p>Pacientes con FQ.</p>	<p>Test Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CF-Q-R) Versión para padres o cuidadores</p>	<p>50 preguntas, con escala Likert. Puntajes de 1 a 4. 1=Zona de riesgo 2=Mala calidad de vida 3=Buena calidad de vida 4=Muy buena calidad de vida</p>



## Anexo 2 Consentimiento informado

### CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO FISIOTERAPÉUTICO

**Título de la investigación:** “Valoración de la calidad de vida mediante la aplicación del Test “CFQ-R” a los pacientes con Fibrosis Quística del Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca septiembre 2022-febrero 2023”

Datos del equipo de investigación

	Nombres completos	# de cédula	Institución a la que pertenece
Investigador 1	Bryan Andrés Zurita Valdiviezo	1003832241	Universidad de Cuenca
Investigador 2	Gisela María Neira Valdivieso	0705654663	Universidad de Cuenca

Nota: toda la información respecto a la investigación será leídas y explicadas por las investigadoras. Las dudas también serán aclaradas por ellas.

¿De qué se trata este documento?
<p>Usted está invitado(a) a participar en este estudio que se realizará de manera presencial. Los investigadores le realizarán varias preguntas las cuales tomarán más o menos 20 minutos. En este documento llamado "consentimiento informado" consta la información de las razones por las que se realiza el estudio, cuál será su participación y si acepta la invitación. También se explican los posibles riesgos, beneficios y sus derechos en caso de que usted decida participar. Después de revisar la información en este consentimiento y aclarar todas sus dudas, tendrá el conocimiento para tomar una decisión sobre su participación o no en este estudio. No tenga prisa para decidir. Si es necesario, lleve a la casa y lea este documento con sus familiares u otras personas que son de su confianza. Toda la información y las respuestas a sus dudas serán aclaradas por los investigadores.</p>

<b>Introducción</b>
<p>La enfermedad que usted padece (Fibrosis quística) es una patología que afecta a muchas otras personas en diferentes grados. No tiene cura, pero las personas que tienen un buen diagnóstico y por lo tanto un adecuado tratamiento pueden evitar las complicaciones que puedan presentarse con los años.</p> <p>Usted ha sido escogido para participar en esta investigación por cumplir los siguientes requisitos: tener un diagnóstico de fibrosis quística y tener una edad de 18 años en adelante.</p>
<b>Objetivo del estudio</b>
<p>El objetivo de los investigadores es saber cuánto afecta a la calidad de vida la enfermedad que usted padece.</p>
<b>Descripción de los procedimientos</b>
<p>Para su participación se realizará una entrevista de aproximadamente 20 minutos en donde los investigadores le realizarán una serie de preguntas. En caso de que usted no pueda responder podrá solicitar la ayuda de una persona tanto para responder como para firmar este documento.</p>
<b>Riesgos y beneficios</b>
<p>La investigación tendrá un riesgo mínimo. Existe una posibilidad muy reducida de que los datos pudieran filtrarse a terceras personas y pueda ser utilizada con otros fines, para esto al finalizar la investigación se destruirá y eliminará toda la información que se recolectó.</p> <p>Es posible que este estudio no traiga beneficios directos a usted y al paciente. Pero al final de esta investigación, la información que genera, puede aportar beneficios a los demás; recalcando la importancia de realizar el presente test para proporcionar un mejor diagnóstico y una mejor planificación del tratamiento.</p>
<b>Otras opciones si no participan en el estudio</b>

Usted tiene la libertad de participar o no en el estudio. En caso de que elija no participar no existirá ninguna repercusión y seguirá con la continua atención brindada por el Hospital Vicente Corral Moscoso.

## **Derechos de los participantes**

Usted tiene derecho a:

1. Recibir la información del estudio de forma clara.
2. Tener la oportunidad de aclarar todas sus dudas.
3. Tener el tiempo que sea necesario para decidir si quiere o no participar del estudio.
4. Ser libre de negarse a participar en el estudio, y esto no traerá ningún problema para usted.
5. Ser libre para renunciar y retirarse del estudio en cualquier momento.
6. Recibir cuidados necesarios si hay algún daño resultante del estudio, de forma gratuita, siempre que sea necesario.
7. Derecho a reclamar una indemnización, en caso de que ocurra algún daño debidamente comprobado por causa del estudio.
8. Tener acceso a los resultados de las pruebas realizadas durante el estudio, si procede.
9. El respeto de su anonimato (confidencialidad).
10. Que se respete su intimidad (privacidad).
11. Recibir una copia de este documento, firmado y rubricado en cada página por usted y el investigador.
12. Tener libertad para no responder preguntas que le molesten.
13. Estar libre de retirar su consentimiento para utilizar o mantener el material biológico que se haya obtenido de usted, si procede.
14. Contar con la asistencia necesaria para que el problema de salud o afectación de los derechos que sean detectados durante el estudio, sean manejados según normas y protocolos de atención establecidas por las instituciones correspondientes.

<p>15. Usted no recibirá ningún pago ni tendrá que pagar absolutamente nada por participar en este estudio.</p>
<p><b>Costos y compensación</b></p>
<p>Entiendo que al autorizar el uso de mis datos personales o los de mi representado/a no recibiré ninguna compensación.</p>
<p><b>Confidencialidad de los datos</b></p>
<p>Entiendo que, mis datos personales o los de mi representado serán anonimizados (codificados) con el objetivo de precautelar la confidencialidad de mi información o la de mi representado/a. Además, he sido informado que, tanto mis datos, serán utilizados exclusivamente para la investigación científica propuesta, y solo eventualmente para investigaciones científicas posteriores relacionadas a la misma línea de investigación, para lo cual deberán pasar por la evaluación y aprobación de un Comité de Ética de Investigación en seres humanos avalado por el Ministerio de Salud Público, con la finalidad de asegurar que se respeten en todo momento los principios bioéticos y se me informe sobre el uso futuro de los datos personales y/o muestras biológicas.</p>
<p><b>Información de contacto</b></p>
<p>Entiendo que en cualquier momento puedo comunicarme con el establecimiento de salud, institución pública y/o privada donde reposan o almacenan mis datos personales y/o muestras biológicas humanas, para que a su vez sirva como canal de comunicación con los investigadores que hagan uso de mi información de salud o la de mi representado/a a sus investigaciones. Para lo cual, puedo comunicarme a los siguientes teléfonos 0996956561-0988655282 y los correos electrónicos <a href="mailto:andres.zurita@ucuenca.edu.ec">andres.zurita@ucuenca.edu.ec</a> - <a href="mailto:gisela.neira@ucuenca.edu.ec">gisela.neira@ucuenca.edu.ec</a></p>
<p><b>Consentimiento informado</b></p>
<p>Comprendo mi participación en este estudio. Me han explicado los riesgos y beneficios de participar en un lenguaje claro y sencillo. Todas mis preguntas fueron contestadas. Me permitieron contar con tiempo suficiente para tomar la decisión de participar y me</p>

entregaron una copia de este formulario de consentimiento informado. Acepto voluntariamente participar en esta investigación.

## DECLARATORIA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo, \_\_\_\_\_ (nombres completos del sujeto), comprendo que mis datos personales serán utilizados con fines de investigación científica cuyo objetivo previamente me fue explicado. Me han explicado los riesgos y beneficios de la utilización de los datos de mis datos personales en un lenguaje claro y sencillo. Han respondido a todas las preguntas que he realizado y me entregaron una copia de este documento. Entiendo que en todo momento los investigadores tomarán todas las medidas necesarias para precautelar la confidencialidad de mis datos personales. Entiendo que los datos confidenciales serán utilizados exclusivamente para la investigación científica propuesta, y solo eventualmente para investigaciones científicas posteriores relacionadas con la misma línea de investigación, para las que se otorgue explícitamente y en su momento, un nuevo consentimiento informado escrito previo a la aprobación del protocolo respectivo por un Comité de Ética de Investigación en Seres Humanos reconocido por el Ministerio de Salud Pública. En virtud de lo cual, voluntariamente (marque con una X):

ACEPTO

NO ACEPTO

Nombres completos del sujeto \_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía/pasaporte del sujeto \_\_\_\_\_

Firma/huella dactilar del sujeto \_\_\_\_\_

Fecha y lugar \_\_\_\_\_

Nombres completos del testigo \_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía del testigo \_\_\_\_\_

Firma del testigo \_\_\_\_\_ fecha y lugar \_\_\_\_\_

Nombres completos del responsable de tomar este documento

\_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía del responsable de tomar este documento \_\_\_\_\_

Firma del responsable de tomar este documento \_\_\_\_\_

Fecha y lugar \_\_\_\_\_

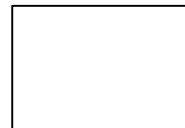
## **DECLARATORIA DE REVOCATORIA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO:**

Yo, \_\_\_\_\_ (nombres completos del sujeto) a pesar de haber aceptado inicialmente que mis datos personales sean utilizados en investigaciones REVOCO lo antes mencionado, y solicito que mis datos personales, así como la información obtenida de los mismos sean eliminados y no se utilicen para ningún fin. Con esta declaratoria no renuncio a los derechos que por ley me corresponden.

Nombres completos del sujeto \_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía/pasaporte del sujeto \_\_\_\_\_

Firma/huella dactilar del sujeto \_\_\_\_\_



Fecha y lugar \_\_\_\_\_

Nombres completos del testigo \_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía del testigo \_\_\_\_\_

Firma del testigo \_\_\_\_\_ fecha y lugar \_\_\_\_\_

Nombres completos del responsable de tomar este documento

\_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía del responsable de tomar este documento \_\_\_\_\_

Firma del responsable de tomar este documento \_\_\_\_\_

Fecha y lugar \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
 Nombres completos del/  
 la investigador/a

\_\_\_\_\_  
 Firma del/la investigador/a

\_\_\_\_\_  
 Cédula de identidad

\_\_\_\_\_  
 Nombres completos del/  
 la investigador/a

\_\_\_\_\_  
 Firma del/la investigador/a

\_\_\_\_\_  
 Cédula de identidad

### Anexo 3 “Cystic Fibrosis Questionnaire Revised (CFQ-R)”

#### CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE REVISED versión en español

Cuestionario para evaluación de calidad de vida en Fibrosis Quística: versión adolescentes y adultos (basado en el instrumento CFQ-R CYSTIC FIBROSIS QUESTIONNAIRE-REVISED con validación cultural y de contenido)

Durante las dos últimas semanas, cuánta dificultad ha tenido:				
Ítem	Mucha dificultad	Mediana dificultad	Poca de dificultad	Ninguna dificultad
1. Participando en actividades agotadoras como correr o practicar algún deporte.	1	2	3	4
2. Caminando tan rápido como los demás.	1	2	3	4
3. Cargando o levantando cosas pesadas como libros o mochilas.	1	2	3	4
4. Subiendo escaleras.	1	2	3	4

5. Subiendo escaleras tan rápido como los demás.	1	2	3	4
Y en las dos últimas semanas, indique cuán frecuentemente:				
<b>Ítem</b>	<b>Siempre</b>	<b>Casi siempre</b>	<b>A veces</b>	<b>Nunca</b>
6. Se sintió bien.	4	3	2	1
7. Se sintió preocupado(a).	1	2	3	4
8. Se sintió inútil en actividades diarias.	1	2	3	4
9. Se sintió cansado(a).	1	2	3	4
10. Se sintió con mucha energía.	4	3	2	1
11. Se sintió agotado(a).	1	2	3	4
12. Se sintió triste.	1	2	3	4
Ítems de respuesta múltiple 13 al 18, marque con un círculo. UNA de las alternativas para las siguientes preguntas: Pensando en su estado de salud en las últimas dos semanas:				
13. ¿Hasta qué punto tiene dificultad al caminar?				
<p>4. Pudo caminar por mucho tiempo sin cansarse.</p> <p>3. Pudo caminar por mucho tiempo, pero se cansa.</p> <p>2. No pudo caminar por mucho tiempo porque se cansa rápidamente.</p> <p>1. Evitar caminar cuando le es posible porque se cansa mucho.</p>				
14. ¿Cómo se siente con respecto al comer?				
<p>1. Sólo pensar en comida le causa malestar.</p> <p>2. No disfruta al comer.</p> <p>3. Algunas veces disfruta al comer.</p> <p>4. Siempre disfruta al comer.</p>				
15. ¿Hasta qué punto los tratamientos le hacen su vida diaria más difícil?				
<p>4. Nada en lo absoluto.</p> <p>3. Un poco.</p> <p>2. Moderadamente.</p> <p>1. Mucho.</p>				



16. ¿Cuánto tiempo dedica cada día a sus tratamientos?

1. Mucho tiempo.
2. Algo.
3. Poco.
4. Casi nada.

---

17. ¿Cuán desgastante es para usted hacer los tratamientos (incluyendo medicamentos) cada día?

4. Nada en lo absoluto.
3. Un poco.
2. Moderadamente.
1. Mucho.

---

18. ¿Cómo piensa que está su salud hoy?

4. Excelente.
3. Buena.
2. Más o menos.
1. Mala.

---

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 19 a 34.  
Pensando en su salud durante las dos semanas, responda:

Ítems	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
19. Tengo dificultad recuperándome después del esfuerzo físico.	1	2	3	4
20. Tengo que limitar mis actividades físicas como correr o practicar deportes.	1	2	3	4
21. Tengo que obligarme a comer.	1	2	3	4
22. Tengo que quedarme en casa más de lo que quisiera.	1	2	3	4
23. Me siento cómodo hablando de mi enfermedad con otros.	4	3	2	1
24. Pienso que estoy muy delgado(a).	1	2	3	4

25. Pienso que me veo diferente en comparación con otros(as) de mi edad.	1	2	3	4
26. Me siento mal con respecto a mi apariencia física.	1	2	3	4
27. La gente teme a contagiarse conmigo.	1	2	3	4
28. Me reúno con mis amigos a menudo.	4	3	2	1
29. Pienso que mi tos molesta a los demás.	1	2	3	4
30. Me siento con ánimo para salir en la noche (“carretear”).	4	3	2	1
31. Me siento solo(a).	1	2	3	4
32. Me siento saludable.	4	3	2	1
33. Es difícil hacer planes para el futuro (por ejemplo, ir a la universidad, matrimonio, etc.).	1	2	3	4
34. Llevo una vida normal.	4	3	2	1
Ítems de respuestas de la 35 a 38, marque con un círculo, UNA de las alternativas para las siguientes preguntas:				
<p>35. Durante las dos últimas semanas, ¿hasta qué punto tuvo dificultad manteniéndose al día en su trabajo escolar, profesional o en otras actividades diarias?</p> <p>4. No he tenido dificultad para mantenerme al día.</p> <p>3. He podido mantenerme al día, aunque se me ha hecho difícil.</p> <p>2. Me he atrasado.</p> <p>1. No he podido hacer estas actividades en lo absoluto.</p>				
<p>36. Durante las últimas dos semanas, ¿con qué frecuencia estuvo ausente de la escuela, trabajo o no pudo completar sus actividades diarias debido a su enfermedad o sus tratamientos?</p> <p>1. Siempre.</p> <p>2. Casi siempre.</p> <p>3. Algunas veces.</p>				

4. Nunca.

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

1. Siempre.  
2. Casi siempre.  
3. Algunas veces.  
4. Nunca.

38. ¿Con qué frecuencia le impide a usted la Fibrosis Quística salir de su casa para hacer actividades como ir de compras o ir al banco?

1. Siempre.  
2. Casi siempre.  
3. Algunas veces.  
4. Nunca.

Alternativas de respuestas a las preguntas desde la 39 a 41.  
Durante las dos últimas semanas:

Ítem	Bastante	Moderado	Poco	Nada
39. He tenido dificultad para aumentar de peso.	1	2	3	4
40. He tenido congestión nasal.	1	2	3	4
41. Ha estado tosiendo durante el día.	1	2	3	4
42. Ha tenido tos con secreciones ("flemas").	1	2	3	4

Ítem de respuesta múltiple.  
Por favor seleccione y encierre en un círculo la alternativa correspondiente a su respuesta:

43. Su secreción ("flema") ha sido mayormente:

4. Transparente.  
3. Amarilla-verde.  
2. Verde con sangre.  
1. No me eh fijado.

Alternativas de respuesta a las preguntas desde la 44 a 50.

Indique cuán frecuentemente en las dos últimas semanas:				
Ítem	Siempre	Casi siempre	A veces	Nunca
44. Ha estado con silbido al respirar.	1	2	3	4
45. Ha tenido dificultad al respirar.	1	2	3	4
46. Se ha despertado durante la noche porque estaba tosiendo.	1	2	3	4
47. Se ha sentido "hinchado" con gases.	1	2	3	4
48. Ha tenido diarrea.	1	2	3	4
49. Ha tenido dolor abdominal.	1	2	3	4
50. Tuvo dificultad con su apetito.	1	2	3	4

Desea Ud. realizar otras observaciones importantes que influyen en su calidad de vida relacionado con la Fibrosis Quística

.....

.....

.....

Esta versión consta de 50 preguntas, todas en la escala de Likert con puntajes de 1 a 4. Para el análisis del cuestionario, sume y calcule un promedio de las respuestas por dimensión.

- . Con los promedios utilice la tabla de 3 percentiles.
- a. Para evaluar al paciente según el percentil, utilice tabla 5.

Dimensión	Preguntas	Promedio	Percentil	Evaluación
Capacidad física	1, 2, 3, 4, 5, 13, 19, 20.			
Vitalidad	6, 9, 10, 11.			
Emoción	7, 8, 12, 31, 33.			
Alimentación	14, 21, 50.			
Peso del tratamiento	15, 16, 17.			
Salud	18, 32, 34.			
Social	22, 23, 27, 28, 29, 30.			
Apariencia física	24, 25, 26.			

Rol	35, 36, 37, 38.			
Peso	39.			
Síntomas respiratorios	40, 41, 42, 43, 44, 45, 46.			
Síntomas digestivos	47,48, 49.			

#### Anexo 4. Ficha de recolección de datos

Ficha de recolección de datos		
<b>Fecha de evaluación en formato</b> dd/mm/aaaa: / /	<b>Formulario N°</b>	<b>Evaluador</b> Andrés Zurita Gisela Neira
<b>Edad</b> 1= 18 - 23 años 2= 24 - 29 años 3= 30 - 35 años 4= 36 - 41 años 5= > 42 años		
<b>Sexo</b>	<b>Masculino</b>	<b>Femenino</b>
<b>Peso</b> ,	<b>Tiempo de diagnóstico</b> 1= 5 - 10 años 2= 11 - 15 años 3= 16 - 20 años 4= > 20 años	
<b>Talla</b> ,		
<b>Tipo de fibrosis quística</b> 1=Mutaciones de Clase I: No producción de la proteína CFTR. 2=Mutaciones de Clase II: Procesamiento defectuoso de la proteína (CF508, NN1303K). 3=Mutaciones de Clase III: Regulación defectuosa del canal de cloro.		

4=Mutaciones de Clase IV: Transporte defectuoso de la corriente.  
 Mutaciones de 5=Clase V: Reducción de la síntesis de ARNm.

Anexo 5. Fotografías de recolección de datos

**Consentimiento informado**

**Imagen 7**

**CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO FISIOTERAPÉUTICO**  
 Título de la investigación: "Valoración de la calidad de vida mediante la aplicación del Test "CFQ-R" a los pacientes con Fibrosis Quística del Hospital "Vasco Carral Martínez, Cuenca septiembre 2023-diciembre 2023"

Nombre del equipo de investigación:

	Nombres completos	# de cédula	Institución a la que pertenece
Investigador 1	Bryan Andrés Zurita Valdivieso	100832541	Universidad de Cuenca
Investigador 2	Gisela María Neira Valdivieso	079564663	Universidad de Cuenca

Nota: Toda la información respecto a la investigación será leído y explicado por los investigadores. Los datos también serán aclarados por ellos.

**¿De qué se trata este documento?**

Usted está invitado(a) a participar en este estudio que se realizará de manera presencial. Los investigadores le informarán sobre la información de los riesgos que le puede ocurrir al participar, así como los beneficios de la investigación. También se explicará los posibles riesgos, beneficios y sus derechos en caso de que usted decida participar. Después de recibir la información en este consentimiento y haber tomado sus decisiones, tendrá el conocimiento para tomar una decisión sobre su participación o no en este estudio. No tenga prisa para decidir. Si es necesario, tiene a su disposición a sus dudas serán aclarados por los investigadores.

**Introducción**

La enfermedad que usted padece (fibrosis quística) es una patología que afecta a muchas otras personas en diferentes grados. No tiene cura, pero las personas que tienen un buen diagnóstico y por lo tanto un adecuado tratamiento pueden evitar las complicaciones que pueden presentarse con los años.

Usted ha sido invitado a participar en esta investigación por cumplir las siguientes regulaciones: tener un diagnóstico de fibrosis quística y tener una edad de 18 años en adelante.

**Objetivo del estudio**

El objetivo de los investigadores es saber cuánto afecta a la calidad de vida la enfermedad que usted padece.

**Descripción de los procedimientos**

Para su participación se realizará una entrevista de aproximadamente 20 minutos en donde los investigadores le realizarán una serie de preguntas. En caso de que usted no pueda responder podrá solicitar la ayuda de una persona tanto para responder como para firmar este documento.

**Imagen 8**

por la evaluación y aprobación de un Comité de Ética de Investigación se antes fue evaluado por el Ministerio de Salud Pública, con la finalidad de asegurar que se respeten en todo momento los principios bioéticos y se me informe sobre el uso futuro de los datos personales y/o imágenes biométricas.

**Información de contacto:**

Entiendo que en cualquier momento puedo comunicarme con el establecimiento de salud, institución pública y/o privada donde se realizará el estudio, para que se me informe sobre el uso futuro de los datos personales y/o imágenes biométricas, para que a su vez se me informe sobre el uso futuro de los datos personales y/o imágenes biométricas.

**Consentimiento informado**

Comprendo el participo en este estudio. Me han explicado los riesgos y beneficios de participar en un estudio de investigación y me entregaron una copia de este consentimiento informado. Acepto voluntariamente participar en esta investigación.

**DECLARATORIA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Yo, Bryan Andrés Zurita Valdivieso (nombres completos del sujeto), comprendo que mis datos personales serán utilizados en fines de investigación científica cuyo objetivo previamente me los explicó. Me han explicado los riesgos y beneficios de la realización de los datos de mis datos personales en un lenguaje claro y sencillo. Entiendo que en esta oportunidad a través de las preguntas que se me realizaron y me entregaron una copia de este documento. Entiendo que en esta oportunidad a través de las preguntas que se me realizaron y me entregaron una copia de este documento. Entiendo que en esta oportunidad a través de las preguntas que se me realizaron y me entregaron una copia de este documento. Entiendo que en esta oportunidad a través de las preguntas que se me realizaron y me entregaron una copia de este documento.

Nombres completos del sujeto: Bryan Andrés Zurita Valdivieso

Cédula de ciudadanía/ pasaporte del sujeto: 14008741256

Firma/huella dactilar del sujeto: [Firma]

Fecha y lugar: 09 de Mayo de 2024 - Cuenca

Nombres completos del testigo: \_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía del testigo: \_\_\_\_\_

Firma del testigo: \_\_\_\_\_ fecha y lugar: \_\_\_\_\_

Nombres completos del responsable de tomar este documento: Gisela María Neira Valdivieso

**Imagen 9**

**Imagen 10**

**CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA EVALUACIÓN Y TRATAMIENTO FOTOFERÉTICO**

Final de la investigación: "Validación de la calidad de vida mediante la aplicación del Test "CFQ-R" a los pacientes con Fibrosis Quística del Hospital Vicente Corral Moscos, Cuenca agosto del 2012 (Edición 2012)"

Datos del equipo de investigación

	Nombres completos	# de cédula	Institución a la que pertenece
Investigador 1	Bryan Andrés Zurita Valdivieso	300382241	Universidad de Cuenca
Investigador 2	Gisela María Neira Valdivieso	075858663	Universidad de Cuenca

Nota: toda la información respecto a la investigación será lida y explicada por los investigadores. Los datos también serán aclarados por ellos.

**¿De qué se trata este documento?**

Usted está invitado(a) a participar en una consulta que se realizará de manera presencial. Los investigadores le realizarán varias preguntas las cuales tomarán más o menos 20 minutos. En este documento llamado "consentimiento informado" como la información de los riesgos por los que se realiza el estudio, cuál será su participación y si acepta la invitación. También se explican los posibles riesgos, beneficios y sus derechos en caso de que usted decida participar. Después de recibir la información en este consentimiento y aclarar todos sus dudas, lea el consentimiento para tomar una decisión sobre su participación a no en este estudio. No venga para para decidir. Si es necesario, lleve a la casa y lea este documento con sus familiares o otras personas que son de su confianza. Toda la información y las respuestas a sus dudas serán aclaradas por los investigadores.

**Introducción**

La enfermedad que usted padece (Fibrosis quística) es una patología que afecta a muchas otras personas en diferentes países. No tiene cura, pero las personas que tienen un buen diagnóstico y por lo tanto un adecuado tratamiento pueden evitar las complicaciones que puedan presentarse con los años.

Usted ha sido escogido para participar en este estudio para cumplir los siguientes requisitos: tener un diagnóstico de fibrosis quística y tener una edad de 18 años en adelante.

**Objetivo del estudio**

El objetivo de los investigadores es saber cuánto afecta a la calidad de vida la enfermedad que usted padece.

**Descripción de los procedimientos**

Para su participación se realizará una entrevista de aproximadamente 20 minutos en donde los investigadores le realizarán una serie de preguntas. En caso de que usted no pueda responder podrá solicitar la ayuda de una persona tanto para responder como para firmar este documento.

por la evaluación y aprobación de un Comité de Ética de Investigación es antes de ser evaluado por el Ministerio de Salud Pública, con la finalidad de asegurar que se respeten en todo momento los principios bioéticos y se me informe sobre el uso ético de los datos personales y/o muestras biológicas.

**Información de contacto**

Entiendo que en cualquier momento puedo comunicarme con el establecimiento de salud, institución pública y/o privada donde respondo o almacenar mis datos personales y/o muestras biológicas humanas, para que a su vez sirva como canal de comunicación con los investigadores que, luego de mi información de salud o la de mi representante a mi investigación. Para lo cual, puede comunicarse a los siguientes teléfonos 999956561-09805532 o los correos electrónicos [andrea.zurita@ucuenca.edu.ec](mailto:andrea.zurita@ucuenca.edu.ec) - [gisela.neira@ucuenca.edu.ec](mailto:gisela.neira@ucuenca.edu.ec)

**Consentimiento informado**

Comprendo mi participación en este estudio. Me han explicado los riesgos y beneficios de participar en un lenguaje claro y sencillo. Todas mis preguntas fueron contestadas. Me permitieron tomar con tiempo suficiente para tomar la decisión de participar y me entregaron una copia de este formulario de consentimiento informado. Acepto voluntariamente participar en esta investigación.

**DECLARATORIA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Yo, \_\_\_\_\_, beneficiaria completa del sujeto, comprendo que mis datos personales serán utilizados con fines de investigación científica cuyos objetivos previamente me fue explicados. Me han explicado los riesgos y beneficios de la utilización de los datos de mis datos personales en un lenguaje claro y sencillo. Ha respondido a todas las preguntas que le realizaron y me entregaron una copia de este documento. Entiendo que en todo momento los investigadores tomarán todas las medidas necesarias para preservar la confidencialidad de mis datos personales. Entiendo que los datos confidenciales serán utilizados exclusivamente para la investigación científica propuesta, y que simultáneamente para investigaciones científicas relacionadas con la misma línea de investigación, para los que se otorgue autorización y en su momento, un nuevo consentimiento informado escrito previo a la aprobación del protocolo respectivo por un Comité de Ética de Investigación en Salud Humana reconocido por el Ministerio de Salud Pública. En virtud de lo cual, voluntariamente (sin que me sea) \_\_\_\_\_

ACEPTO  NO ACEPTO

Nombres completos del sujeto: Gisela Cordeiro Torc Velasco

Cédula de ciudadanía/pasaporte del sujeto: EL 5000 516 3

Firma/huella dactilar del sujeto: Gisela Torc

Fecha y lugar: 06-11-2012

Nombres completos del testigo: \_\_\_\_\_

Cédula de ciudadanía del testigo: \_\_\_\_\_

Firma del testigo: \_\_\_\_\_ fecha y lugar: \_\_\_\_\_

Nombres completos del responsable de tomar este documento: Andrés Zurita