

Validez y fiabilidad del Cuestionario Respiratorio de St. George en población adulta con fibrosis quística

Alicia Padilla^a, Gabriel Oliveira^b, Casilda Oliveira^a, Antonio Dorado^a, Antonio J. Plata^c, Inmaculada Gaspar^a y Javier Pérez-Frías^d

^aUnidad de Fibrosis Quística. Servicio de Neumología. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

^bUnidad de Fibrosis Quística. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

^cServicio de Medicina Interna. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

^dUnidad de Fibrosis Quística. Servicio de Pediatría-Neumología Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

OBJETIVO: Estudiar la percepción de la calidad de vida (CV) en una población adulta con fibrosis quística (FQ) y valorar la validez del Cuestionario Respiratorio St. George (SGRQ) en estos pacientes.

PACIENTES Y MÉTODOS: Hemos estudiado a 37 personas adultas con FQ, estables desde el punto de vista respiratorio y nutricional. Se realizó una valoración de la gravedad de la enfermedad mediante espirometría y los sistemas NIH (National Institutes of Health) modificado y Bhalla, así como una valoración nutricional mediante la medición del peso, la talla, el índice de masa corporal, impedanciometría bioeléctrica y parámetros analíticos. Se estimó la percepción de la CV mediante el SGRQ.

RESULTADOS: Las personas con FQ tienen mayores puntuaciones (peor CV) que la población general y que los afectados de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). El coeficiente alfa de Cronbach de la puntuación total fue de 0,864. Las mujeres con FQ presentan puntuaciones más altas que los varones, aunque sin alcanzar la significación estadística. Se observa una gradación de las puntuaciones (de forma estadísticamente significativa) en función de la gravedad de la afectación pulmonar (a mayor gravedad, peor CV). Se han encontrado relaciones positivas, estadísticamente significativas, entre las dimensiones del SGRQ y la edad, el índice de masa corporal y el porcentaje de masa grasa, y negativas con el NIH modificado, el Bhalla, el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (expresado en porcentaje) y las concentraciones de cinc y somatomedina C.

CONCLUSIONES: Los adultos con FQ tienen peor percepción de la CV que la población general y que los afectados de EPOC. El SGRQ es válido para analizar la CV relacionada con la salud de las personas adultas con FQ, ya que discrimina muy bien entre los distintos grados de gravedad de la función pulmonar y presenta una adecuada consistencia interna.

Palabras clave: Fibrosis quística. Calidad de vida. Cuestionario St. George (SGRQ).

Estudio parcialmente financiado con una beca de la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía (02/150) y por el Ministerio de Sanidad y Consumo, Instituto de Salud Carlos III, Red R006/0015/0008.

Correspondencia: Dra. A. Padilla.
 Urbanización Carlinda, bloque 6, 2.º A. 29010 Málaga. España.
 Correo electrónico: apadillag@mixmail.com

Recibido: 6-12-2005; aceptado para su publicación: 31-10-2006.

Validity and Reliability of the St George's Respiratory Questionnaire in Adults With Cystic Fibrosis

OBJECTIVE: To study self-perceived quality of life in adults with cystic fibrosis (CF), and to assess the validity of the St George's Respiratory Questionnaire (SGRQ) for use in these patients.

PATIENTS AND METHODS: We studied 37 adults with CF who were in stable condition as indicated by their respiratory and nutritional status. Disease severity was assessed by spirometry in conjunction with a modified National Institutes of Health (NIH) scoring system and the Bhalla scale. Nutritional status was evaluated by measuring height and weight, calculating body mass index, analyzing bioelectric impedance, and performing various laboratory tests. The patients' quality of life was assessed using the SGRQ.

RESULTS: SGRQ scores were higher (indicating poorer quality of life) among patients with CF than in the general population or among patients with chronic obstructive pulmonary disease. Internal consistency coefficients indicated the SGRQ had good reliability (Cronbach alpha 0.864). Women with CF tended to score higher than men, although this difference was not statistically significant. A statistically significant relationship was observed between SGRQ score and severity of pulmonary impairment (the more severe the impairment, the worse the patient's quality of life). Statistically significant positive relationships were found between SGRQ domains and age, body mass index, and body fat percentage. Significant negative relationships were found between these domains and the modified NIH score, the Bhalla score, forced expiratory volume in 1 second (expressed as a percentage of predicted), and somatomedin C and zinc levels.

CONCLUSIONS: Self-perceived quality of life is worse among adults with CF than in the general population or among patients with chronic obstructive pulmonary disease. The SGRQ is a valid instrument for analyzing health-related quality of life in adults with CF as it discriminates very well between different degrees of severity of pulmonary impairment and also have an appropriate intern consistency.

Key words: Cystic fibrosis. Quality of life. St George's Respiratory Questionnaire.

Introducción

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva. En 1989¹ se identificó el gen responsable de la FQ, que se localiza en el brazo largo del cromosoma 7 y codifica la proteína CFTR (regula-

dor de la conductancia transmembrana de la FQ). El gen *CFTR* se comporta como un canal de cloro y sus mutaciones dan lugar a un defecto en el transporte del cloro en las células epiteliales, fundamentalmente de los aparatos respiratorio, hepatobiliar, gastrointestinal y reproductor, páncreas y glándulas sudoríparas². Este hecho condiciona la disfunción de diversas glándulas exocrinas y tiene como manifestaciones más importantes el aumento de electrolitos en el sudor, la insuficiencia pancreática y la inflamación e infección de la vía respiratoria³. La afectación respiratoria es la principal causa de morbimortalidad en la FQ y constituye, junto con la malabsorción, el modo más frecuente de presentación⁴.

Los avances en el cuidado de estos pacientes han incrementado notablemente su esperanza de vida⁵, por lo que es primordial que, paralelamente al aumento de la "cantidad" de vida, haya un aumento de la calidad de vida (CV). Sin embargo, la progresión de la enfermedad, junto con los tratamientos empleados para su control, con frecuencia merma la percepción de la CV.

La medida de la CV relacionada con la salud (CVRS) en la FQ proporciona información adicional sobre el impacto de esta enfermedad que no puede obtenerse mediante otras pruebas puramente somáticas, como las de función pulmonar o el estado nutricional. Es también una herramienta útil para describir los resultados de una forma comprensible tanto para los profesionales de la salud como para el paciente y su familia. Algunos parámetros clínicos como el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) o el índice de masa corporal (IMC) tienen valor pronóstico sobre la morbimortalidad, pero son predictores deficientes de la sensación de falta de bienestar. Para cuantificarla es necesario un instrumento de medida válido y de confianza⁶.

La CVRS se mide mediante cuestionarios. En adultos con FQ se han empleado cuestionarios genéricos como el SF-36, que sin embargo no parece discriminar bien entre los distintos grados de gravedad de la enfermedad ni detecta cambios en la CVRS cuando aquélla progresa. También hay cuestionarios específicos, aunque no suficientemente validados en la población española⁷. El Cuestionario Respiratorio de St. George (SGRQ) ha sido validado en población general española y en diversas afecciones respiratorias, como el asma, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)⁸ y las bronquiectasias clínicamente estables, de distinta etiología de la FQ⁹.

Por todo ello, el objetivo de nuestro trabajo ha sido estudiar la CVRS en una población adulta con FQ mediante el SGRQ y evaluar tanto su validez como su consistencia interna en estos pacientes.

Pacientes y métodos

Selección de pacientes

Hemos estudiado a un grupo de personas diagnosticadas de FQ que seguían controles periódicos en la consulta de FQ de adultos del Hospital Carlos Haya de Málaga y que cumplían los siguientes criterios para participar en el estudio: a) presentar criterios diagnósticos de FQ¹⁰; b) haber completado el desarrollo puberal (estadio 4 de Tanner), con edad ósea igual o superior a 15 años, y c) encontrarse en situación clínica esta-

ble los 2 meses previos al estudio (no haber presentado ingresos hospitalarios, reagudización respiratoria ni pérdida o ganancia de peso mayor del 3% del habitual).

Valoración de la afectación pulmonar

Se disponía de una historia clínica detallada de la evolución de la enfermedad de los pacientes desde su diagnóstico hasta el momento del estudio. En ella se recogía el grado de afectación respiratoria, digestiva y de otros órganos y sistemas, así como el tratamiento que recibían para la enfermedad.

A estos pacientes se les controlaba en la Unidad de FQ con periodicidad bimensual o trimestral, y en cada visita se anotaban de forma sistemática las variables clínicas y se actualizaba el tratamiento que seguían para su enfermedad. Además, se recogía una muestra de esputo para estudio microbiológico, que incluía siembra en medios generales y selectivos para patógenos habituales en la FQ y recuentos bacterianos. Analizamos la colonización inicial por gérmenes habituales en la FQ, considerando la primera aparición del germen en el esputo (al menos 3 esputos positivos), independientemente de su persistencia en el momento del estudio.

A todos los pacientes se les realizó una espirometría forzada con pletismografía para el estudio de la función pulmonar. Además, para el estudio de la gravedad de la enfermedad se utilizó el sistema de valoración modificado de los National Institutes of Health (NIH)¹¹, que es un sistema de puntuación basado en datos clínicos, radiológicos y espirométricos. También se empleó el sistema Bhalla¹², que se basa en la tomografía computarizada de tórax y sirve para evaluar la afectación pulmonar. En ambos casos, a peor puntuación final, peor estado clínico, radiológico y espirométrico (NIH) o radiológico (Bhalla).

Valoración del estado nutricional

Se realizó a todos los pacientes una valoración del estado nutricional mediante las siguientes exploraciones y pruebas complementarias:

1. *Valoración antropométrica.* Medimos tanto el peso como la estatura y calculamos el IMC. Clasificamos a los participantes como desnutridos cuando el IMC era menor de 18,5 kg/m². Para estimar el peso ideal empleamos las tablas de parámetros antropométricos publicadas por Alastrué et al¹³ para cada sexo y edad. El porcentaje de peso ideal se calcula a partir de la siguiente fórmula: [peso actual (kg) × 100]/peso ideal o deseable.

2. *Dinamometría de mano* (Collin Dynamometer AS Medizintechnik, Tuttlingen, Alemania). Se realizaron 3 medidas consecutivas en la extremidad dominante y se consignó la media. Los datos se expresaron en kilogramos.

3. *Impedanciometría bioeléctrica.* Se empleó un impedanciómetro Bioscan Multifrequency (Tecnología Médica S.L., Barcelona, España) multifrecuencia. En condiciones basales (en ayunas, con la vejiga vacía y en reposo) se practicaron 3 mediciones consecutivas y se computó el valor promedio. Se estimaron la masa grasa y la masa magra utilizando las fórmulas recomendadas por Pencharz y Azcue¹⁴ y Segal et al¹⁵.

4. *Mediciones de laboratorio:* hemograma y bioquímica básica, que además incluía concentraciones de cinc, hierro, albúmina y somatomedina C (ésta se determinó mediante técnicas radioinmunométricas).

Otros aspectos clínicos

Se tuvieron en cuenta diversas características clínicas:

1. *Genotipo.* Clasificamos los genotipos del *CFTR* según los efectos fenotípicos de las mutaciones publicadas en la literatura médica y en el mecanismo primario del *CFTR* defec-

tuoso¹⁶. Así pues, los genotipos se clasificaron en 2 grupos: graves o leves. Entre las formas de mutaciones graves se incluyeron las siguientes: DF508, N1303K, G542X, 17/17-8 G → A, Q890X, P2055, 1811+1,6kbA → G, 2184insA, 2869insG, 621+1G → T, G551D, 712-1G → T, P2055. La presencia de 2 mutaciones graves se consideró genotipo grave, y la coexistencia de 2 mutaciones leves o una grave y una leve se consideró genotipo leve.

2. *Alteración del metabolismo hidrocarbonado.* Se realizó a todos los pacientes una sobrecarga oral de glucosa siguiendo los criterios de la American Diabetes Association de 1997 y se les clasificó como diabéticos, con glucemia basal alterada e intolerancia a los hidratos de carbono¹⁷.

Calidad de vida

Los participantes en el estudio rellenaron un cuestionario de CV específico de enfermedades respiratorias, el SGRQ, validado en la población española⁸, con el objetivo de valorar su percepción de salud y relacionarla con su estado de nutrición. El cuestionario fue autoadministrado, y posteriormente lo repasamos en presencia del paciente para asegurarnos de que se habían contestado todos los ítems.

Los resultados se compararon con los de una población de referencia de sujetos de la población general y con EPOC¹⁸, y se han expresado como la media ± desviación estándar.

Análisis estadístico

El análisis estadístico de los datos se realizó con el programa informático SPSS versión 11.0 para Windows. Se elaboró una base de datos diseñada a tal efecto. Los resultados se expresaron como la media ± desviación estándar para las variables cuantitativas, y en porcentaje para las cualitativas. Para la comparación de variables cuantitativas entre 2 grupos se utilizó el test no paramétrico de Mann-Whitney, y para las variables cualitativas, el test de la χ^2 . Cuando se compararon las variables cuantitativas entre 3 grupos se empleó el test de Kruskal-Wallis. Para las correlaciones entre 2 medidas se utilizó el test de Spearman. Una vez examinadas las posibles asociaciones de las variables, se aplicó un test de regresión múltiple "hacia adelante", en el que se empleó como variable dependiente cada una de las dimensiones de la CV, y como variables explicativas, las identificadas en el análisis de regresión simple. Para el análisis de la consistencia interna del cuestionario SGRQ se utilizaron los coeficientes alfa de Cronbach. Las diferencias se consideraron estadísticamente significativas para valores de $p < 0,05$.

Resultados

Características clínicas

Se ha estudiado a 37 personas (15 varones y 22 mujeres). La afectación clínica más importante en el momen-

TABLA I
Características clínicas y datos analíticos

	Total (n = 37)	Varones (n = 15)	Mujeres (n = 22)
Edad (años)	24,5 ± 12	22,7 ± 10,3	25,7 ± 13,4
Edad de diagnóstico (años)	11,9 ± 16,4	12,5 ± 14,3	11,5 ± 17,9
Pacientes diagnosticados en edad adulta	10 (27%)	5 (33%)	5 (22,7%)
Test del sudor (conductividad)	106,5 ± 20,2	110,3 ± 14,4	103,9 ± 23,4
NIH modificado	75,6 ± 16,4	82,5 ± 14,6	70,8 ± 16,2 ^a
Bhalla	15,4 ± 3,7	16,9 ± 3,5	14,3 ± 3,5 ^a
FEV ₁ (ml)	2.258,5 ± 1.187,1	3.109,3 ± 1.154	1.678,5 ± 81 ^c
FEV ₁ (%)	63,6 ± 27,4	76 ± 26,6	55,2 ± 25,1 ^a
FVC (ml)	3.060,3 ± 1.285,1	4.050 ± 1.214,7	2.385,5 ± 819 ^d
FVC (%)	71,1 ± 21,5	80,7 ± 21,2	64,6 ± 19,6 ^a
FEV ₁ /FVC	70,3 ± 14,2	74,5 ± 11,7	67,4 ± 15,3
Peso (kg)	57,5 ± 12	64,2 ± 12,7	52,8 ± 8,7 ^b
Porcentaje de peso ideal	91,9 ± 14,2	88,4 ± 14,9	93,5 ± 13,5
Talla (cm)	162 ± 8	167,7 ± 6,9	158,2 ± 6,8
IMC (kg/m ²)	21,8 ± 4	22,7 ± 3,9	21,2 ± 3,8
Porcentaje de IMC ideal	101,5 ± 17,5	103,4 ± 17,9	100,8 ± 18,2
IMC < 18,5 kg/m ²	7 (19%)	1 (7,1%)	6 (28,6%)
Masa magra (kg)	42,7 ± 8,3	49,7 ± 7,6	37,5 ± 4,1 ^c
Masa magra (%)	74,8 ± 9,5	78,8 ± 7,4	72,1 ± 10,2
Masa grasa (kg)	14,8 ± 7,1	13,7 ± 5,8	15,5 ± 8,2
Masa grasa (%)	25,2 ± 9,5	21,2 ± 7,3	27,9 ± 10,2
Dinamometría, kg	0,35 ± 0,12	0,45 ± 0,1	0,28 ± 0,07 ^d
Hemoglobina (g/dl)	13,5 ± 1,4	14,6 ± 0,8	12,8 ± 1,3 ^d
Glucosa (mg/dl)	102,9 ± 32,1	99,3 ± 30,9	104,8 ± 33,8
Colesterol (mg/dl)	129,3 ± 36,9	123,4 ± 28,3	134,1 ± 41,9
cHDL (mg/dl)	46,7 ± 10,8	41,9 ± 6,4	50,4 ± 11,7 ^b
cLDL (mg/dl)	64,6 ± 32,5	60,9 ± 27,1	67,4 ± 36,9
Triglicéridos (mg/dl)	86,9 ± 36,3	95,1 ± 38,3	77,9 ± 31,9
Cinc (µg/dl)	73,2 ± 13,8	75,4 ± 12,7	70,9 ± 14,4
Albúmina (g/dl)	3,9 ± 0,4	4,1 ± 0,4	3,8 ± 0,5 ^a

cHDL: colesterol unido a lipoproteínas de alta densidad; cLDL: colesterol unido a lipoproteínas de baja densidad; FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada; IMC: índice de masa corporal; NIH: National Institutes of Health.
Test de Mann-Whitney: ^ap < 0,05 entre sexos; ^bp < 0,01 entre sexos; ^cp < 0,005 entre sexos; ^dp < 0,001 entre sexos.
Datos expresados como media ± desviación estándar o como número de pacientes (porcentaje).

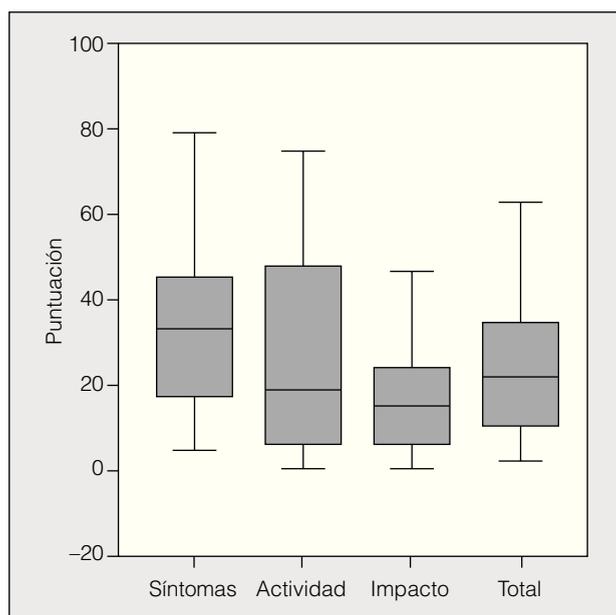


Fig. 1. Distribución de las puntuaciones en el Cuestionario Respiratorio de St. George.

to del diagnóstico fue la respiratoria (n = 18; 48,6%) y la digestiva (n = 17; 45,9%). Los 2 pacientes restantes (5%) fueron diagnosticados mediante estudio familiar. El 27% se diagnosticó en edad adulta (mayores de 16 años). El 35% presentaba un FEV₁ (en porcentaje) superior al 80%; el 40%, entre el 40 y el 80%, y en un 24% el valor era inferior al 40%. El 59% de los pacientes había presentado en algún momento de su vida colonización por *Haemophilus influenzae*, el 75% por *Pseudomonas (aeruginosa o cepacea)* y el 81% por *Staphylococcus aureus*. Veintitrés pacientes (62,2%) habían experimentado al menos una reagudización respiratoria en el año anterior al estudio. El 70% presentaba insuficiencia pancreática. Siete pacientes (19%) presentaban diabetes mellitus, aunque sólo 3 necesitaban tratamiento farmacológico, y otros 4 (11%) tenían alguna otra alteración de los hidratos de carbono. En todos los casos se encontraron concentraciones normales de somatomedina C. Once pacientes (30%) tomaban suplementos dietéticos-terapéuticos, que representaban un 18,9% del aporte calórico total (628 ± 279 kcal/día). En la tabla I se detallan las principales características clínicas y antropométricas de los pacientes, así como los datos analíticos.

Calidad de vida

En la tabla II se muestran los resultados obtenidos en el análisis del SGRQ en cuanto a su descripción general y consistencia interna. Para mayor claridad en la exposición de los resultados de las puntuaciones obtenidas en el SGRQ, véase la figura 1.

Para el estudio de la consistencia o fiabilidad interna del cuestionario, definida como el grado de homogeneidad en la respuesta a los distintos ítems que conforman cada escala, se analizó la correlación existente (coeficiente de Spearman) entre cada ítem y la escala a la que pertenece. También se calculó el coeficiente alfa de Cronbach de la puntuación total del cuestionario y de cada una de las 3 escalas. El coeficiente de correlación de Spearman entre los distintos ítems del cuestionario varió entre las diversas escalas: en la de síntomas fluctuó entre 0,37 y 0,77, siempre de forma significativa; en la de actividad, las correlaciones estuvieron entre 0,06 y 0,82, la mayor parte de ellas significativas, y en la escala de impacto, variaron entre 0,08 y 0,67, significativas la mayor parte de las ocasiones. El alfa de Cronbach de la puntuación total del cuestionario fue de 0,864, y para las 3 escalas fue la siguiente: 0,61 para la de síntomas; 0,87 para la de actividad, y 0,49 para la de impacto. Las preguntas 6 y 8, correspondientes a la escala de síntomas, y las preguntas 10 y 14, correspondientes a la escala de impacto, presentaron un índice de respuesta menor del 37%, ya que su respuesta estaba condicionada por la dada a otras preguntas, por lo que se eliminaron al calcular el alfa de Cronbach y los distintos coeficientes de correlación entre los ítems y las 3 escalas.

En la tabla III se detallan los resultados obtenidos por los participantes en el SGRQ, en valores absolutos (media ± desviación estándar) y separados por sexo. Al compararlos según el sexo no se encontraron diferencias estadísticamente significativas, aunque sí se observó una tendencia de puntuaciones más altas en las mujeres.

Con objeto de valorar el efecto del grado de afectación de la función pulmonar sobre la CVRS (tabla IV), dividimos la muestra según su función pulmonar (FEV₁ > 80%; FEV₁ 40-80%; FEV₁ < 40%). Se observó una gradación en las puntuaciones del SGRQ (menores en los pacientes con FEV₁ superior al 80% y mayores en aquellos con FEV₁ inferior al 40%), que alcanzó la significación estadística en todas las dimensiones estudiadas.

Cuando estudiamos estas relaciones con la existencia o no de reagudización respiratoria, observamos que los

TABLA II
Descripción general y consistencia interna de los resultados del Cuestionario Respiratorio de St. George

Variables	Síntomas	Actividad	Impacto	Total
Puntuación media ± DE	35,29 ± 19,3	28,9 ± 25,2	18,6 ± 14,6	24,5 ± 16,8
Ítems no contestados (%)*	0,5	0	0,7	0,4
Rango observado	4,42-79,3	0-74,7	0-54,3	1,93-62,4
Efecto techo	0	0	0	0
Efecto suelo	0	8	1	0
Correlación ítem-escala*	0,37-0,77	0,06-0,82	0,08-0,67	
Alfa de Cronbach*	0,61	0,87	0,494	0,864

DE: desviación estándar; efecto suelo: número de pacientes que alcanzaron la puntuación mínima (0 puntos); efecto techo: número de pacientes que alcanzaron la puntuación máxima (100 puntos).

*No se incluyen las preguntas con posibilidad de respuesta condicionada (preguntas 6, 8, 10 y 14).

TABLA III
Calidad de vida (Cuestionario Respiratorio de St. George)

	Total (n = 37)	Varones (n = 15)	Mujeres (n = 22)
Dimensiones			
Síntomas	35,29 ± 19,3	28,69 ± 16,7	39,68 ± 19,96
Actividad	28,9 ± 25,2	21,68 ± 25,2	33,7 ± 24,6
Impacto	18,6 ± 14,6	17,3 ± 13,2	19,5 ± 15,7
Global	24,5 ± 16,8	20,5 ± 16	27,2 ± 17,1

Datos expresados como media ± desviación estándar. p = NS (Test de Mann-Whitney).

TABLA IV
Puntuaciones de la calidad de vida en función de la afectación pulmonar

	FEV ₁ > 80% (n = 12)	FEV ₁ = 40-80% (n = 14)	FEV ₁ < 40% (n = 9)	p*
Dimensiones				
Síntomas	23,7 ± 13,4	35,6 ± 17,7	50,3 ± 19	0,0043
Actividad	18,8 ± 20,8	24,3 ± 22,2	49,6 ± 25,2	0,01
Impacto	12,4 ± 11	15,3 ± 10,1	32,1 ± 14,6	0,0025
Global	16,2 ± 12,4	21,4 ± 13,9	40,4 ± 16,3	0,0013

Datos expresados como media ± desviación estándar.
FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo.
*p entre los 3 grupos (Kruskal-Wallis).

pacientes que habían experimentado al menos una exacerbación en el año anterior al estudio obtenían puntuaciones más altas en el SGRQ que los que no habían tenido ninguna, de forma significativa para la dimensión de impacto y para la puntuación global, y casi significativa en la dimensión de síntomas. Los datos se detallan en la tabla V. Sin embargo, no encontramos diferencias en la CV entre los sujetos que habían presentado alguna colonización por gérmenes (*Pseudomonas*, *S. aureus* y/o *H. influenzae*) y los que no. Tampoco encontramos dife-

rencias en función del genotipo o de la presencia de insuficiencia pancreática, de alguna alteración del metabolismo de los hidratos de carbono o de desnutrición (tabla V).

El coeficiente de correlación de Spearman entre las 3 dimensiones del cuestionario y la puntuación total varió entre 0,63 y 0,94 (p < 0,0001). Estudiamos las relaciones existentes entre el cuestionario de CV y diversos parámetros tanto clínicos como antropométricos, y encontramos correlaciones positivas entre sus dimensiones (las puntuaciones más altas en el cuestionario indican peor CV) y la edad, el IMC y la masa grasa expresada en porcentaje, y negativas con los sistemas NIH modificado y Bhalla, con el FEV₁ y la masa magra expresados en porcentajes, y las concentraciones de cinc y de somatomedina C (tabla VI).

En el estudio de regresión lineal múltiple las variables edad, IMC y FEV₁ (expresado en porcentaje poblacional) explicaron el 54% (r² = 0,54) de la variancia de la dimensión CV global, el 37% de la dimensión de síntomas, el 44% de la dimensión de actividad y el 52% de la dimensión de impacto.

Discusión

Hasta la fecha no conocemos estudios en la literatura médica que analicen la CVRS con la salud en adultos con FQ mediante el SGRQ. A pesar de no ser un cuestionario específico para esta enfermedad, decidimos utilizarlo por estar validado en población española y porque, según otros estudios, en adultos con FQ el principal factor que empeora la CV es el deterioro de la función pulmonar^{6,19}. Además, nuestro estudio muestra que el SGRQ presenta una fuerte consistencia interna cuando se utiliza en pacientes adultos con FQ, ya que el coeficiente alfa de Cronbach fue de 0,86, lo cual es suficiente para poder utilizar el cuestionario en la compara-

TABLA V
Calidad de vida en función de distintos parámetros clínicos

	Dimensiones				
	n	Síntomas	Actividad	Impacto	Global
Exacerbaciones					
Sí	23	43,1 ± 19,6	35 ± 25,6	21,7 ± 14,5	29,3 ± 16,6
No	14	25,8 ± 15,1	21 ± 19,9	12 ± 10*	17 ± 12*
Genotipo					
Grave	18	34,5 ± 22	21,6 ± 25	13,9 ± 14	19,7 ± 17
Leve	19	36,1 ± 16	34,3 ± 23	21,5 ± 12	27,7 ± 15
Desnutrición					
No	29	36,1 ± 19	29,3 ± 26	19,5 ± 14	25,2 ± 17
Sí	8	32 ± 23	21,9 ± 21	10,7 ± 8	17,7 ± 10
Alteración hidratos de carbono					
No	26	39,4 ± 21	29,4 ± 24	18,4 ± 13	24,2 ± 16
Sí	11	33,6 ± 19	23,9 ± 27	15,8 ± 15	22,2 ± 17
Insuficiencia pancreática exocrina					
No	11	35,4 ± 16	38,4 ± 21	22,4 ± 11	27,9 ± 11
Sí	26	35,3 ± 21	23,8 ± 25	16,1 ± 14	22,2 ± 17
Albúmina					
> 3,5 g/dl	31	32,5 ± 19	24,7 ± 23	15,6 ± 12	21,2 ± 15
< 3,5 g/dl	6	49,9 ± 14	44,6 ± 25	28,5 ± 18	37 ± 18,6

Datos expresados como media ± desviación estándar.
Test de Mann-Whitney: *p < 0,05.

TABLA VI
Coeeficientes de correlación entre las dimensiones de la calidad de vida del Cuestionario Respiratorio de St. George
y parámetros clínicos, antropométricos y analíticos (test de Spearman)

	Síntomas		Actividad		Impacto		Global	
	r	p	r	p	r	p	r	p
Edad	0,49	0,003	0,53	0,001	0,51	0,002	0,57	0,000
NIH modificado	-0,61	0,000	-0,47	0,004	-0,48	0,004	-0,55	0,001
Bhalla	-0,4	0,017	-0,29	0,097	-0,34	0,049	-0,36	0,033
FEV ₁ (%)	-0,46	0,006	-0,4	0,015	-0,4	0,018	-0,46	0,006
IMC	0,15	0,4	0,38	0,024	0,48	0,003	0,42	0,011
Masa magra (%)	-0,61	0,000	-0,61	0,000	-0,59	0,001	-0,65	0,000
Masa grasa (%)	0,61	0,000	0,61	0,000	0,59	0,001	0,64	0,000
Cinc	-0,4	0,02	-0,38	0,026	-0,39	0,024	-0,43	0,011
Somatomedina C	-0,53	0,002	-0,53	0,002	-0,57	0,001	-0,6	0,000
Albúmina	-0,23	0,19	-0,16	0,36	-0,26	0,13	-0,24	0,18
Glucosa	0,35	0,037	0,23	0,18	0,21	0,24	0,27	0,12
Colesterol	0,12	0,49	0,28	0,1	0,13	0,46	0,21	0,23
Dinamometría	-0,36	0,038	-0,24	0,16	-0,1	0,57	-0,23	0,2

FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; IMC: índice de masa corporal; NIH: National Institutes of Health.

ción entre grupos de pacientes (de acuerdo con Nunnally²⁰, se considera que un valor de alfa superior a 0,7 es suficiente para ello).

El SGRQ consta de 3 dimensiones: la de síntomas, la de actividad y la de impacto. En la primera se miden aspectos como la presencia de disnea, tos y expectoración, y la frecuencia con que se presentan; en la segunda se valora la limitación de la actividad debida a la disnea (p. ej., caminar más despacio que los demás, tener que parar para descansar en un tramo de escaleras o no poder ir en bicicleta), y en la tercera se tienen en cuenta los aspectos más psicosociológicos, tales como los problemas que puede producir la toma de la medicación.

Según nuestro estudio, las personas con FQ obtienen en el SGRQ puntuaciones superiores a las de una población de referencia¹⁸, lo que traduce una peor CV, a pesar de ser más jóvenes. Asimismo, su percepción de la salud es peor que la de una población de referencia de pacientes con EPOC¹⁸, de mayor edad.

En la población de referencia¹⁸, las puntuaciones fueron significativamente mayores entre los grupos de mayor edad. Este hallazgo no es sorprendente, ya que numerosos individuos de grupos de mayor edad experimentan enfermedades respiratorias y/u otras enfermedades crónicas. En la misma línea, en nuestra muestra también se ha encontrado una fuerte correlación positiva entre las 3 dimensiones del SGRQ y la edad (a mayor edad, peor CV), que posiblemente está relacionada con el deterioro progresivo de la función pulmonar y de otros factores difíciles de valorar en este estudio. Estos hallazgos son similares a los encontrados en publicaciones previas con cuestionarios específicos para la FQ^{21,22}.

Cuando dividimos la muestra en función del sexo, observamos que las mujeres tienen puntuaciones más altas (aunque sin alcanzar diferencias significativas) que los varones. Sin embargo, en la población de referencia con EPOC¹⁸, los varones alcanzan puntuaciones más altas que las mujeres. Esta diferencia puede deberse a que las mujeres de nuestro estudio están clínicamente peor: tienen mayor deterioro de la función pulmonar y puntuaciones inferiores tanto el sistema NIH modificado

como en el Bhalla (todo ello con diferencias estadísticamente significativas). Estudios previos con cuestionarios específicos de CV en pacientes con FQ aportan hallazgos similares^{7,22,23}. Sin embargo, otros estudios con cuestionarios genéricos en sujetos con FQ no encuentran estas diferencias con relación al sexo¹⁹.

Al clasificar a las personas con FQ en función del FEV₁ (> 80%; 40-80%; < 40%), observamos una gradación paralela entre la gravedad de la función pulmonar y las puntuaciones en el SGRQ, en las 3 dimensiones (con significación estadística). Esto corrobora la validez del cuestionario, ya que discrimina adecuadamente a los pacientes en función de la gravedad de la afectación pulmonar. Son muchos los estudios que corroboran esta relación entre la función pulmonar y diversos cuestionarios de CV en la FQ, tanto genéricos como específicos^{7,21,22,24}. Estos datos también coinciden con los de estudios de pacientes con bronquiectasias de distinta etiología de la FQ en los que se empleó el SGRQ⁹.

Como era de esperar, hemos encontrado correlaciones entre las dimensiones del SGRQ y el sistema NIH modificado. Éste mide parámetros clínicos y radiológicos, e incluye ciertos aspectos que valoran la CV. También hemos encontrado correlaciones con el sistema Bhalla, aunque menores que con el NIH modificado, y la correlación con la dimensión de actividad no es estadísticamente significativa, lo que es probable que se deba a que el sistema Bhalla tan sólo mide parámetros radiológicos.

Hemos encontrado puntuaciones mayores en el SGRQ en los pacientes que habían presentado al menos una reagudización de su enfermedad respiratoria en el año previo al estudio, con significación estadística en la dimensión de impacto y en la puntuación global. Este hecho puede guardar relación con los problemas de carácter psicosocial que provocan las frecuentes reagudizaciones respiratorias en lo referente al tiempo de ocio, situación laboral, repercusión psicológica, etc.

A diferencia de lo comunicado por otros autores que han utilizado tests específicos^{7,22} para la FQ, no hemos encontrado cambios significativos en las puntuaciones del SGRQ al analizarlas en función del IMC, la presencia

o no de alteraciones del metabolismo hidrocarbonado, la existencia o no de insuficiencia pancreática o el genotipo (tabla V). Estos resultados podrían explicarse porque el SGRQ es específico para enfermedades respiratorias, pero no discrimina bien la afectación sistémica asociada.

A diferencia de otros trabajos, en el presente no se han encontrado diferencias significativas al comparar las puntuaciones obtenidas por los pacientes desnutridos (IMC < 18,5 kg/m²) y los no desnutridos. En nuestro estudio el IMC y la masa grasa se relacionan de forma positiva con las dimensiones de actividad e impacto y con la puntuación global del SGRQ (lo que indicaría que los pacientes más obesos tendrían peor percepción de la CV), en contraposición con estudios previos con otros cuestionarios específicos para la FQ^{7,21,25,26}. Es posible que los resultados del presente estudio se vean afectados por la presencia en nuestra muestra de varios pacientes obesos y con sobrepeso, de mayor edad, diagnosticados en la edad adulta y que no presentaban afectación digestiva, pero en los que aumentaban las puntuaciones por tener una gran afectación respiratoria. De hecho, en el estudio de regresión múltiple la combinación de la edad, el IMC y el FEV₁ explicó una gran parte de la variancia de todas las dimensiones del SGRQ (entre el 37% de la dimensión de síntomas y el 54% de la puntuación global). Además, otros parámetros indicativos de función muscular y masa magra, tales como la dinamometría o la somatomedina C, se relacionaron de forma negativa con las puntuaciones del SGRQ (a menor valor, peor CV), lo que podría indicar cierta dependencia del estado nutricional funcional. Asimismo, las concentraciones de cinc eran inferiores en los pacientes con peor CV. El cinc está relacionado con el estado nutricional y sus valores disminuyen en la malabsorción y en estados inflamatorios²⁷. Otros parámetros nutricionales relacionados con la morbimortalidad que se encuentran disminuidos en estados inflamatorios²⁸, como la albúmina, no presentaron ninguna relación estadísticamente significativa con las puntuaciones del SGRQ; no obstante, los pacientes con concentraciones bajas de albúmina (< 3,5 g/dl) obtuvieron puntuaciones peores en el cuestionario de CV (tablas V y VI).

En resumen, las personas adultas con FQ presentan peor CV que la población general y que los pacientes con EPOC de la población general¹⁸. Además, el SGRQ es válido para analizar la CVRS de los pacientes adultos con FQ, ya que presenta una adecuada consistencia interna, discrimina muy bien entre los distintos grados de gravedad de la función pulmonar, que es el factor que más afecta la CV de estos pacientes, y se relaciona de forma significativa con parámetros de gravedad de la enfermedad como el NIH y el Bhatta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kerem BS, Rommens JM, Buchanan JA, Markiewicz D, Cox TK, Chakravarti A, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science*. 1989;245:1073-80.
2. Martínez MT, García G. Fibrosis quística. *Arch Bronconeumol*. 2000;36 Supl 4:13-20.
3. Cantón R, Cobos N, De Gracia J, Baquero F, Honorato J, Gartner S, et al. Tratamiento antimicrobiano frente a la colonización pulmonar por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística. *Arch Bronconeumol*. 2005;41 Supl 1:1-25.
4. Davis PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis. State of the art. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996;154:1229-56.
5. Richardson I, Nyulasi I, Cameron K, Ball M, Wilson J. Nutritional status of an adult cystic fibrosis population. *Nutrition*. 2000;16:255-9.
6. Hatzigorou E, Karagianni P, Vidalis A, Bullinger M, Tsanakas I, DISABKIDS-group. Quality of life in cystic fibrosis. *Hippokratia*. 2002;6 Suppl 1:67-71.
7. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Quality of life in cystic fibrosis: the impact of gender, general health perceptions and disease severity. *J Cyst Fibros*. 2003;2:206-13.
8. Ferrer M, Alonso J, Prieto L, Plaza V, Monso E, Marrades R, et al. Validity and reliability of the St. George's Respiratory Questionnaire after adaptation to a different language and culture: the Spanish example. *Eur Respir J*. 1996;9:1160-6.
9. Martínez-García MA, Perpiñá M, Román P, Soler JJ. Consistencia interna y validez de la versión española del St. George's Respiratory Questionnaire para su uso en pacientes afectados de bronquiectasias clínicamente estables. *Arch Bronconeumol*. 2005;41:110-7.
10. The Cystic Fibrosis Foundation. The diagnosis of cystic fibrosis. Consensus statement. Bethesda: Cystic Fibrosis Foundation. 1996; 7:1-15.
11. Sockrider MM, Swank PR, Seilheimer DK, Schidlow DV. Measuring clinical status in cystic fibrosis: internal validation and reliability of a modified NIH score. *Pediatr Pulmonol*. 1994;17:86-96.
12. Bhatta M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DI, et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. *Radiology*. 1991;179:783-8.
13. Alastrué Vidal A, Sitges Serra A, Jaurieta Mas, Puig Gris P, Abad Ribalta JM, Sitges Creus A. Valoración antropométrica del estado de nutrición: normas y criterios de desnutrición y obesidad. *Med Clin (Barc)*. 1983;80:691-9.
14. Pencharz PB, Azcue M. Use of bioelectrical impedance analysis measurements in the clinical management of malnutrition. *Am J Clin Nutr*. 1996;64 Suppl:485-8.
15. Segal KR, Van Loan M, Fitzgerald PI, Hodgdon JA, Van Itallie TB. Lean body mass estimation by bioelectrical impedance analysis: a four-site cross-validation study. *Am J Clin Nutr*. 1988;47:7-14.
16. The Cystic Fibrosis Genetic Analysis Consortium. Disponible en: <http://www.genet.sickkids.on.ca/cftr/>
17. ADA. Report of the Expert Committee on the Diagnosis and Classification of Diabetes Mellitus. *Diabetes Care*. 1997;20:1183-97.
18. Ferrer M, Villasante C, Alonso J, Sobradillo V, Gabriel R, Vilagut G, et al. Interpretation of quality of life scores from the St George's Respiratory Questionnaire. *Eur Respir J*. 2002;19:405-13.
19. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Validation of the SF-36 for the assessment of quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2002;1:137-45.
20. Nunnally J. *Psychometric theory*. 2nd ed. New York: McGraw Hill; 1978.
21. Klijn PH, Van Stel HF, Quittner AL, Van der Net J, Doleman W, Van der Schans CP, et al. Validation of the Dutch cystic fibrosis questionnaire (CFQ) in adolescents and adults. *J Cyst Fibros*. 2004;3:29-36.
22. Gee L, Abbott J, Hart A, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Associations between clinical variables and quality of life in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2005;4:59-66.
23. Gee L, Abbott J, Conway SP, Etherington C, Webb AK. Development of a disease specific health related quality of life measure for adults and adolescents with cystic fibrosis. *Thorax*. 2000;55:946-54.
24. Hatzigorou E, Karagianni P, Vidalis A, Bullinger M, Tsanakas I, DISABKIDS-group. Quality of life in children with cystic fibrosis and asthma. *Hippokratia*. 2002;6 Suppl 1:12-4.
25. Quittner AL, Drotar D, Slocum N, Seidner D, Jacobsen J. Adherence to medical treatments in adolescents with cystic fibrosis: the development and evaluation of family-based interventions. En: Drotar D, editor. *Promoting adherence to medical treatment in childhood chronic illness: concepts, methods, and interventions*. Mahwah: Lawrence Erlbaum Associates; 2000.
26. Quittner AL, Buu A. Effects of tobramycin solution for inhalation on global ratings of quality of life in patients with cystic fibrosis and *Pseudomonas aeruginosa* infection. *Pediatr Pulmonol*. 2002;8:269-76.
27. Akanli L, Lowenthal DB, Gjonaj S, Dozor AJ. Plasma and red blood cell zinc in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35:2-7.
28. Holland AE, Wilson JW, Kotsimbos TC, Naughton MT. Metabolic alkalosis contributes to acute hypercapnic respiratory failure in adult cystic fibrosis. *Chest*. 2003;124:490-3.