



**UNIVERSIDAD  
DEL AZUAY**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**Trabajo de titulación previo a la obtención de título de Médico**

**Título:**

**Conocimientos de Pediatras sobre Inmunodeficiencias Primarias.  
Cuenca-Azuay-Ecuador. 2021-2022**

**Autores:**

**Michelle Paulina Rodríguez Pinza Luis  
Mario Zuñiga Tamayo.**

**Directora:**

**Dra. Claudia Rosana Rodas Espinoza**

**Asesor Metodológico:**

**Dr. Fray Cleiton Martínez Reyes**

**Lugar y fecha:**

**Cuenca – Ecuador, junio, 2022**

**RESUMEN**

Introducción: Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son consideradas enfermedades raras estimándolas de forma individual, pero cada vez más frecuentes si se les observa en conjunto. Al ser los pediatras el escalón inicial de la atención médica de los recién nacidos, es necesario que los médicos sepan reconocer los signos sugerentes de estas enfermedades para que se deriven a subespecialistas afines a las IDP. Objetivo: Este estudio busca describir el nivel de conocimientos de los médicos pediatras en nuestro medio sobre las IDP. Materiales y métodos: El instrumento utilizado para la recolección de datos fue un cuestionario elaborado por inmunólogos y validado internacionalmente que consta de 52 ítems. Aplicado en el sector público y privado para medir el conocimiento de los médicos y práctica sobre IDP. Un total de 77 pediatras (39 hombres y 38 mujeres) participaron en el estudio. La edad media de los participantes fue de 44 años. La puntuación global media fue 61,58%. Solo el 46,75% de los participantes respondieron correctamente dos tercios ( $\frac{2}{3}$ ) de las preguntas. Conclusión: Este estudio demuestra que la mayoría de pediatras en la ciudad de Cuenca, Ecuador, no alcanza un conocimiento suficiente en IDP. Por otra parte, se revela que el conocimiento en esta área ha ido mejorando a lo largo de los años. Sin embargo, este progreso a lo largo de los años no significa que no recomendemos mejorar la impartición de estos temas tanto en el tercer como cuarto nivel.

Palabras clave: Enfermedad de Inmunodeficiencia Primaria, Diagnóstico, Conocimiento, Cuestionarios, Pediatras.

## ABSTRACT

**Introduction:** Primary immunodeficiencies (PID) are considered rare if they are evaluated individually, but these are more frequent if observed. As pediatricians are the initial step in the medical care of newborns, doctors must know how to recognize the suggestive signs of these diseases so that affected newborns can be referred to subspecialists related to PIDs. **Objective:** This study attempted to describe the level of knowledge of pediatricians in our environment about PIDs. **Materials and methods:** The data collection was made with a questionnaire developed by immunologists and validated internationally. The questionnaire consists of 52 items or questions. They were applied in the public and private sectors to measure physicians' knowledge and practice about PIDs. Seventy-seven pediatricians (39 men and 38 women) participated in the study. The mean age of the participants was 44 years old. The mean overall score was 61.58%. Only 46.75% of the participants answered two-thirds (2/3) of the questions correctly. **Conclusion:** This study showed that most pediatricians in Cuenca, Ecuador, do not have sufficient knowledge of PID. On the other hand, it is revealed that knowledge in this area has been improving over the years. Nevertheless, this progress over the years does not mean we do not recommend enhancing the impartation of PID topics at both the third and fourth educational levels.

**Keywords:** Primary Immunodeficiency Disease, Diagnosis, knowledge, Questionnaires, Pediatricians.



## Introducción

El sistema inmune es el encargado de la defensa en el cuerpo humano contra las diferentes agresiones, a través del funcionamiento coordinado de células especializadas, tejidos y una extensa diversidad de proteínas. Partiendo de esta definición, un daño o alteración en la función de determinados elementos del sistema inmune a causa de un fallo genético, predispone al aumento de la susceptibilidad del individuo de contraer enfermedades por diversos patógenos. (1,2).

Los errores innatos del sistema inmune o inmunodeficiencias primarias (IDP) provocan mayor sensibilidad a diversas infecciones, actualmente abarcan alrededor de 300 defectos intrínsecos (3,4), debido a que son diversas mutaciones genéticas provocando una alteración en el sistema inmune a varios niveles, sobre todo a nivel humoral (5). Las IDP son consideradas enfermedades raras estimándose de forma individual, pero cada vez más frecuentes en conjunto (6, 7, 8). Según el comité de clasificación de inmunodeficiencias primarias de la unión internacional de sociedades de inmunología (5) las clasifica en 8 grupos o 9 si se considera las fenocopias. Ver anexo 1

Por lo tanto, es necesario que los médicos del primer nivel y los médicos pediatras diferencien los indicios clínicos que estas presentan. El diagnóstico clínico es una importante herramienta inicial pues hay dificultades para el diagnóstico molecular y genético en países como el nuestro, sobre todo en el sistema público. Por otro lado, la alta prevalencia de enfermedades infecciosas hace que se piense en ellas como diagnóstico final y no se busque una etiología subyacente.

Al ser los pediatras el escalón inicial de la atención médica de los recién nacidos, es necesario que los médicos de esta especialidad sepan reconocer los signos

suggerentes de estas enfermedades (ver anexo 2) para que se deriven a subespecialistas afines a las inmunodeficiencias primarias (IDP). De esta forma se da oportunidad a un diagnóstico adecuado y tratamiento temprano, generando un menor gasto público.

Con este estudio se busca describir el nivel de conocimientos de los médicos pediatras en nuestro medio sobre las inmunodeficiencias primarias, ya que es un paso inicial para delinear mejor el contexto de este tipo de enfermedades, puesto que, en nuestro país es escasa la información registrada sobre el tema (9).

### **Materiales y métodos**

Se trata de un estudio descriptivo, transversal, realizado en la ciudad de Cuenca-Azuay-Ecuador en médicos pediatras y subespecialistas de pediatría no inmunólogos, durante el periodo 2021-2022, en el cual se registraron 114 médicos. (10) Las restricciones en la muestra fueron un nivel de confianza del 95%, precisión del 3%, una proporción esperada de profesionales que conocen sobre el tema del 5%, para un tamaño muestral de 73 médicos a lo que se sumó un 5% de pérdidas siendo 77 la muestra final. Los criterios de inclusión fueron ser médico pediatra o subespecialista en pediatría que laboran en las instituciones públicas o privadas, y haber firmado el consentimiento informado. El criterio de exclusión fue ser subespecialista en inmunología pediátrica. El presente estudio fue aprobado por el Comité de Investigación en Seres Humanos de la Universidad del Azuay. El instrumento utilizado para la recolección de datos fue un cuestionario elaborado por inmunólogos y validado internacionalmente. (11). No se consideró necesario realizar la traducción y validación de la encuesta en nuestro medio debido al gran contenido de términos técnicos de fácil entendimiento. El cuestionario consta de una primera parte con 6 preguntas sobre datos sociodemográficos que no serán calificadas y una segunda parte con 52 preguntas calificadas en total, de las cuales, 26 fueron

preguntas sobre la presentación clínica de las inmunodeficiencias primarias, 10 sobre las enfermedades y los síndromes asociados, 14 sobre los hallazgos de laboratorio y, por último, dos preguntas que se refieren a los problemas de los médicos en el manejo de los pacientes con inmunodeficiencias primarias y sus necesidades de reeducación.

La puntuación general de cada participante será calculada sumando las respuestas correctas de las 52 preguntas. Para la categorización del nivel de conocimientos, diez rangos diferentes fueron determinados: extremadamente bajo (puntuación menor a 12,5), muy bajo (de 12,5 a 25), bajo (de 25 a 37,5), bajo-medio (de 37,5 a 50), alto-medio (de 50 a 62,5), alta (de 62,5 a 75), muy alto (de 75 a 87,5) y extremadamente alto (superior a 87,5). Para una calificación satisfactoria se necesita responder correctamente más de 2/3 de las preguntas, que corresponde desde un rango de puntuación alta (puntaje de 62,5) hasta el máximo de extremadamente alto (puntaje de 100) (11). Se distribuyó a los participantes según año de graduación (12).

La recolección de datos se llevó a cabo mediante Google Forms y de manera presencial, según la disponibilidad y el acceso a los médicos encuestados. La base de datos se preparó en el software Excel versión 2016 y los análisis estadísticos se realizaron con la ayuda del programa Statistical Package for Social Sciences (IBM SPSS Statistics 28.0.0.0).

Para todas las pruebas estadísticas se utilizó un nivel de confianza del 95%. Las comparaciones entre grupos se realizaron mediante prueba Chi cuadrado. Para las variables numéricas se presentaron medidas de resumen (media, desviación estándar mínimo, máximo, mediana).

## Resultados

De los 77 médicos pediatras encuestados, 62% fueron médicos especialistas y un 37,5% fueron subespecialistas. El 49,4% fue de género femenino frente a un 50,6% correspondiente al género masculino. La media de edad fue de 44 años con un rango de 28 y 78 años. Respecto al tipo de servicio el 50,65% laboró en servicio público el 31,17% en el sector privado y 18,18% en ambos. (Ver Tabla 1).

<b>CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS</b>			
<b>Características</b>		<b>Total (/77)</b>	<b>%</b>
<b><i>Especialidad</i></b>	Especialista	48	62,3
	Subespecialista	29	37,5
<b><i>Año de Graduación (3er nivel)</i></b>	< 1990	9	11,69
	1990-1999	17	22,08
	>2000	51	66,23
<b><i>Sector</i></b>	Público	39	50,65
	Privado	24	31,17
	Ambos	14	18,18

Tabla 1: Características sociodemográficas. Realizado por Michelle Rodríguez P. y Luis Mario Zuñiga.

De los médicos que se graduaron del tercer nivel antes de 1990 la media de calificación se encontró en 57,47% (IC 52%-62%, DS  $\pm 6,96$ .) En cambio, los médicos graduados entre los años de 1990 y 1999 la media de la nota obtenida fue 61,53% (IC 55%-67%) DS  $\pm 11,59$ ), cabe recalcar que en este grupo existió una mayor dispersión de las notas. Finalmente, en el grupo de los médicos que se graduaron desde el 2000 en adelante, se obtuvo una media de 62.03% con (IC 59%64%) DS  $\pm 8,48$ . Entre los grupos graduados antes de 1990 y después de 1990 hubo diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0,013$ ). Ver gráfico 1

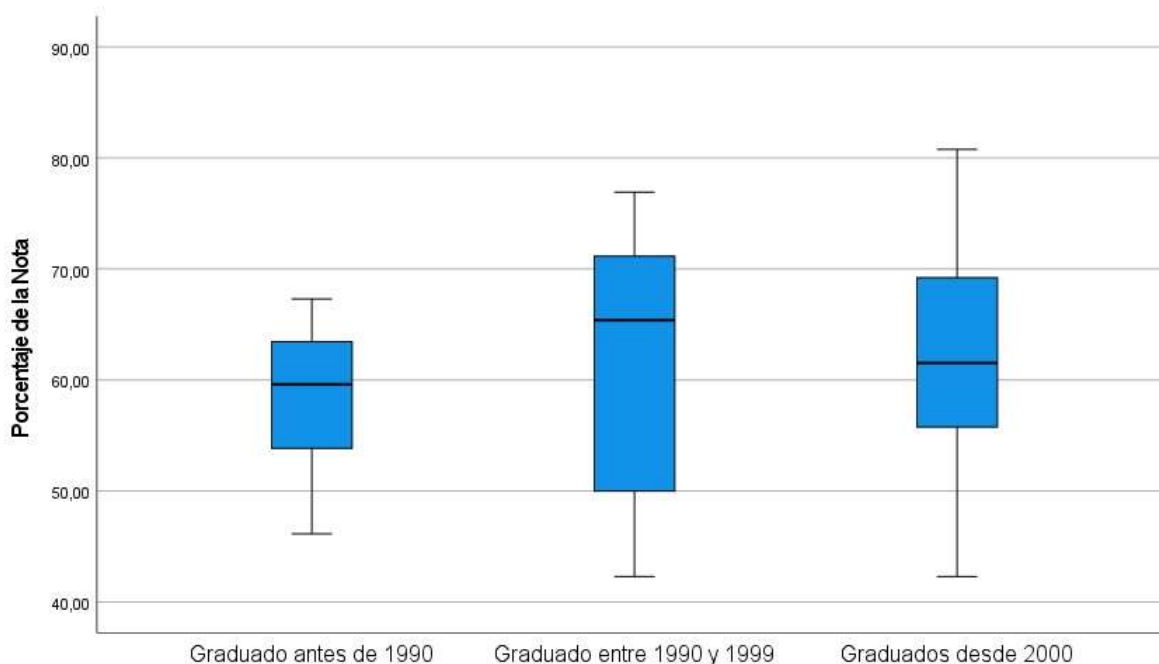


Gráfico 1. Nivel de conocimiento de IDP por año de graduación de tercer nivel. Realizado por Michelle Rodríguez P. y Luis Mario Zuñiga.



La media de la nota obtenida por los pediatras fue de 61,05% (máximo 76,92% y mínimo 42,31%) (IC 58%-63%) DS  $\pm$ 24,66. El porcentaje del conocimiento obtenido por los médicos subespecialistas tuvo una media de 62,46% con (máximo 80,77% y mínimo 42,31%) una (IC 58%-66%) DS  $\pm$ 22,42. Entre los dos grupos no hubo diferencia estadísticamente significativa ( $p < 0,202$ ). Ver gráfico 2

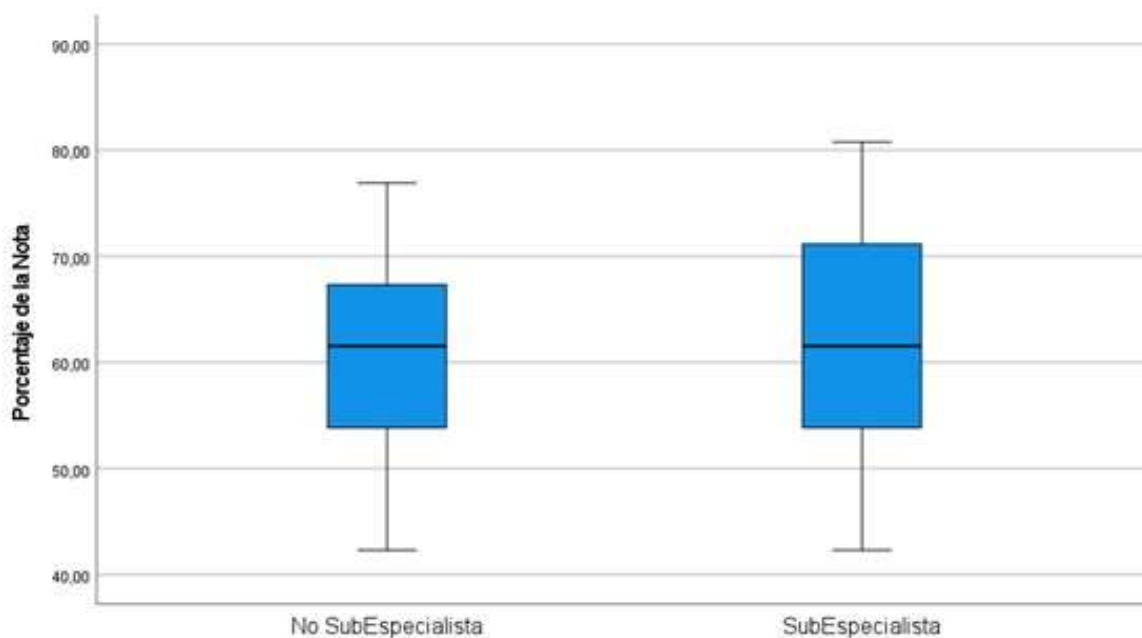


Gráfico 2. Nivel de conocimiento comparado según nivel de formación (pediatras y pediatras subespecialistas). Realizado por Michelle Rodríguez P. y Luis Mario Zuñiga.

En el análisis global la media de la calificación fue de 61,58%, (mínimo 42,31%, máximo 80,77%), (IC 59%-63%) DS  $\pm$ 9,11. correspondiente a un rango de alto medio, es decir no satisfactorio. Ver gráfico 3

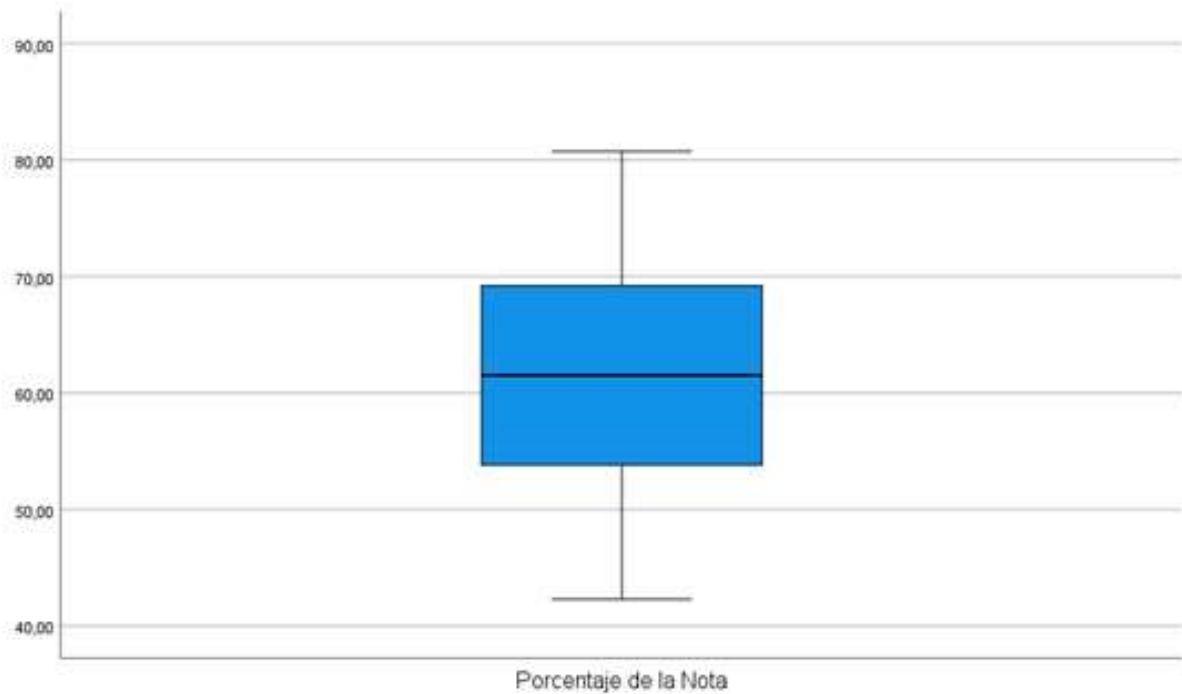


Gráfico 3. Calificación global de médicos pediatras de Cuenca-Azuay-Ecuador de conocimientos sobre inmunodeficiencias primarias. Realizado por Michelle Rodríguez P. y Luis Mario Zuñiga.

El 53,25% de los participantes no calificaron para un conocimiento satisfactorio sobre IDP, mientras que la diferencia si lo hizo. Ver gráfico 4.

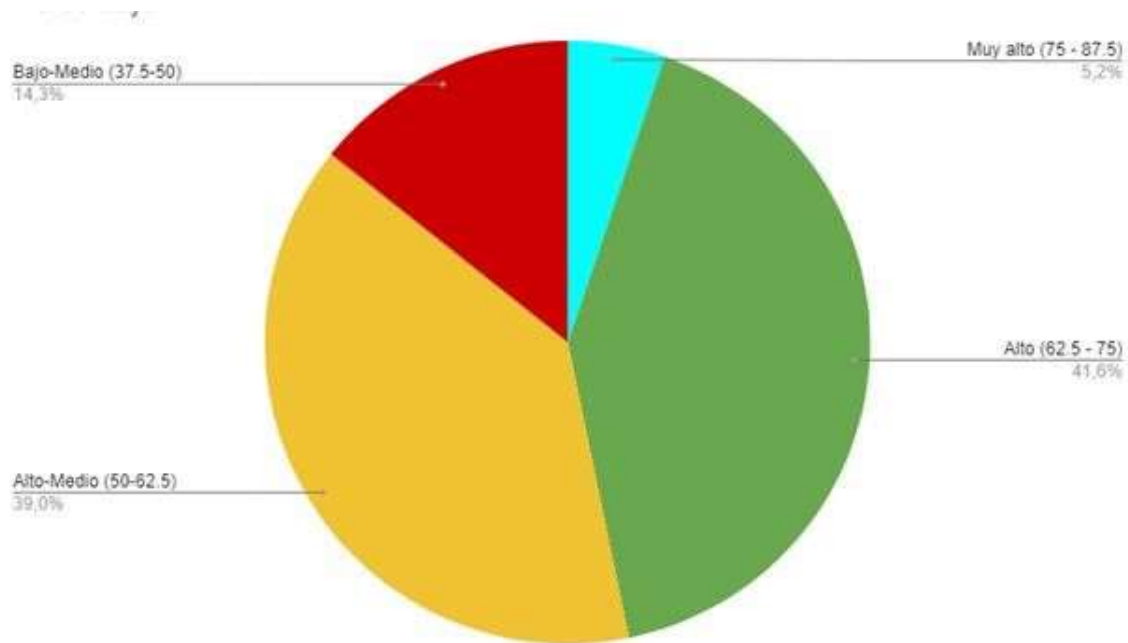


Gráfico 4. Rangos de notas según estratificación de conocimiento. Realizado por Michelle Rodríguez P. y Luis Mario Zuñiga.

El análisis por médico de manera individual, mostró un conocimiento alto medio. El gráfico 5 desglosa el porcentaje de calificación de cada uno. Los médicos que sobrepasan la línea verde son aquellos que poseen un conocimiento satisfactorio sobre IDP, con un total de 36. Un 5,19% de los médicos encuestados alcanzó una nota total superior al 75% correspondiente al valor muy alto, y ninguno una nota mayor del 87,5% que corresponde al valor extremadamente alto evidenciado con la línea negra.

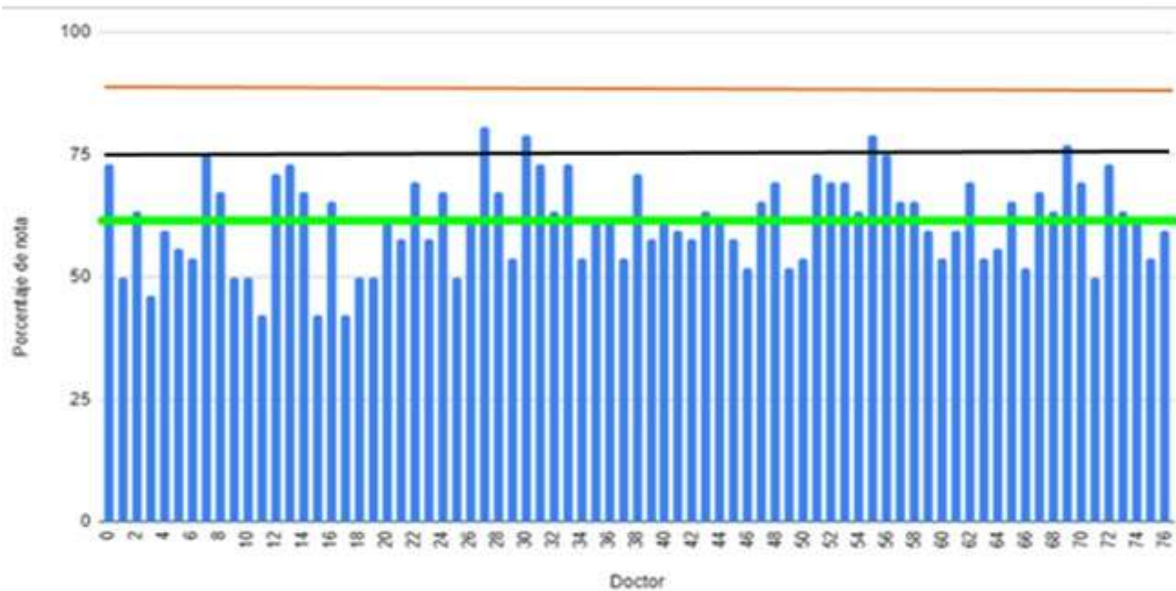


Gráfico 5. Porcentaje de conocimientos de cada médico. Realizado por Michelle Rodríguez P. y Luis Mario Zúñiga.

Las preguntas con menor ponderación fueron los temas de inmunodeficiencias combinadas graves y los defectos fagocitarios con una nota promedio de 13,63%. Las preguntas con mayor ponderación fueron de diagnóstico mediante laboratorio e identificación de características clínicas de las IDP de con una nota promedio de 93,36%. (Ver anexo 3).

## Discusión

Nuestro estudio demostró una puntuación total media de 61,58% que refleja el conocimiento sobre IDP en los pediatras de acuerdo a la encuesta aplicada. Además, el 46,75% de los participantes respondieron correctamente 2/3 de las preguntas. Según la escala ponderada estas cifras correspondieron a un conocimiento deficiente sobre IDP.

Los datos por año de graduación en nuestro estudio sí mostraron diferencia estadísticamente significativa entre los grupos graduados antes de 1990 y después de 1990, lo que hace pensar que los conocimientos en el tema mejoraron y se evidenciaron más probablemente en relación con la introducción de internet y el mayor acceso a la información que ha permitido la globalización.

Respecto a la diferencia de los conocimientos adquiridos en los médicos especialistas y subespecialistas no se encontró una diferencia significativa, pero destacamos que los subespecialistas encuestados no se dedican a áreas relacionadas con las IDP salvo 1 de 77 lo que puede explicar esta similitud en el nivel de conocimientos.

Un estudio en Brasil, demostró que solo el 18,3% de los pediatras, respondieron al menos 2/3 de las preguntas, una cifra mucho más baja a la que nosotros reportamos. El reporte de Brasil estudió los conocimientos en IDP en una muestra representativa a nivel nacional de 4026 médicos de hospitales generales públicos y privados, de los cuales 1628 eran pediatras (40,4%) (12). Esta diferencia de tamaño muestral podría ser responsable de las discrepancias encontradas entre los dos estudios.

Si comparamos nuestros resultados con los hallazgos de un estudio realizado en Kuwait en 244 pediatras encuestados, en nuestro medio obtuvieron puntuaciones

más altas. Este estudio demostró que solo el 26% de pediatras respondió correctamente 2/3 de las preguntas (13). Esta diferencia puede deberse nuevamente a diferencias en el tamaño muestral, y a que se utilizó otro instrumento de recolección de datos elaborado por los investigadores.

El estudio realizado en Irán a 333 médicos (entre médicos generales, residentes de pediatría, especialistas en pediatría y subespecialistas en pediatría), arrojó una puntuación total media de 55,9% (es decir, 29 respuestas correctas de 52). Solamente el 31,9% de todos los médicos respondieron correctamente más de 2/3 de todas las preguntas (11). Este menor porcentaje de respuestas correctas probablemente se debió a la inclusión de médicos generales en la muestra, a diferencia de nuestro estudio que incluyó solo pediatras. En este estudio se obtuvieron las puntuaciones máximas en subespecialistas, pero nosotros no pudimos demostrar un hallazgo similar con diferencia estadísticamente significativa respecto a los pediatras, aunque destacamos que la muestra no estuvo balanceada en nuestro estudio.

Con nuestros datos no pudimos demostrar diferencias en conocimientos IDP por tipo de servicio (público versus privado) ni por años de experiencia como médico, a diferencia de otros reportes que sí lo hacen.

Nuestro estudio mostró que sólo un 5,19% de los médicos encuestados alcanzó un porcentaje de respuesta mayor al 75% de la nota total. Este hallazgo es similar a un reporte de Al-Hammadi et al en el que sólo el 4% alcanzó un valor  $\geq 80\%$  (14). Esto a pesar de que la herramienta utilizada en este estudio no fue la misma, pero incluyó algunos ítems en común.

Las interrogantes que menor aciertos obtuvieron hacen referencia a los temas sobre las inmunodeficiencias combinadas graves y los defectos fagocitarios, como ejemplo de que se conoce menos sobre temas más específicos de IDP y de

aparición menos frecuente. Otra explicación a este bajo nivel de respuesta es que su fenotipo severo haga que los pacientes mueran tempranamente en nuestro medio y no se puedan reconocer a tiempo.

Por otra parte, es importante mencionar que el conocimiento de la existencia de los signos de alarma de las IDP según Jeffrey Modell, fueron aquellos temas que obtuvieron una mayor calificación en el cuestionario aplicado. Esta fundación indica que la educación continua por parte de los médicos concientiza y estimula para poder así tener un diagnóstico oportuno de IDP. Las 10 señales de alerta para IDP indicadas por esta organización son una herramienta importante en la detección de IDP (15). Destacamos que es muy alentador que los pediatras de nuestro medio tengan bien identificada la existencia de estos signos de alarma, pues finalmente son ellos quienes hacen el diagnóstico inicial general, para que luego se derive al subespecialista.

Otro hallazgo que se debe recalcar es que los médicos encuestados también reconocen que prueba de laboratorio realizar como parte de la evaluación inicial en pacientes con IDP, para un mejor manejo integral del paciente que próximamente será derivado a un subespecialista.

El bajo porcentaje de respuestas correspondientes a nivel muy alto o incluso nulo en extremadamente alto, es consistente con la literatura (11), pero podría ser un problema en nuestro medio en servicios que carezcan de la especialidad en inmunología u otras relacionadas.

## **Conclusión**

La mayoría de pediatras en nuestra ciudad no alcanza un conocimiento alto en IDP. La mayoría alcanza el nivel medio alto. Estos datos son similares o incluso mejores a los de la literatura internacional. Por otra parte, queda claro que el conocimiento

ha ido mejorando a lo largo de los años, pero esto no significa que no debamos recomendar mejorar la impartición de estos temas en el cuarto nivel de formación como en el tercer nivel.

## **Agradecimientos**

Quiero extender un agradecimiento a mis padres, quienes apoyaron mi sueño desde el principio e hicieron posible todos estos años de estudio. A mi amigo y compañero de trabajo de titulación con quien día a día trabajé para concluir este trabajo y con quien conseguí una bonita amistad, y a Mario, mi compañero y apoyo durante mi formación académica, quien también nos ayudó con la resolución de eventos inesperados durante el desarrollo de este trabajo. A la Universidad del Azuay, institución que me abrió las puertas y me brindó la formación académica y en donde encontré más que futuros colegas, amigos de vida.

Michelle Paulina Rodríguez Pinza

Primero doy gracias a Dios por permitirme estar presente el día de hoy, a mi familia por apoyarme, dirigirme a lo largo de mi vida en la toma de decisiones adecuadas, a la Universidad del Azuay la cual me brindo una formación de excelencia y me permitió tener grandes experiencias en sus aulas, formar amigos y colegas. Al Dr. Jorge Peralta Pizarro amigo y familiar el cual me motivo a estudiar esta carrera tan maravillosa que es la medicina. Es importante recalcar que el camino no ha sido sencillo, pero se pudo lograr un sueño del cual solo es el principio.

Luis Mario Zuñiga Tamayo



Finalmente extendemos un agradecimiento a nuestra tutora Dra. Claudia Rodas quien fue nuestra docente y mentora, nos guio desde el principio y con entusiasmo nos apoyó durante el desarrollo del trabajo, a nuestro asesor metodológico Dr. Fray Martínez, a los participantes del estudio y todos quienes hicieron posible la elaboración de este trabajo.

## Anexos:

### ANEXO 1.

**Tabla 1.** Clasificación de las inmunodeficiencias primarias según el Comité de Clasificación de Inmunodeficiencias Primarias de la Unión Internacional de Sociedades de Inmunología<sup>3</sup>

1.	Inmunodeficiencias combinadas
2.	Síndromes con inmunodeficiencias bien definidos
3.	Deficiencias predominantemente de anticuerpos
4.	Enfermedades de desregulación inmune
5.	Defectos congénitos de fagocitos: número o función
6.	Defectos en la inmunidad innata
7.	Desórdenes autoinflamatorios
8.	Defectos en el sistema del complemento
9.	Fenocopias de inmunodeficiencias primarias

Tabla 1. Clasificación de inmunodeficiencias primarias según el Comité de Clasificación de Inmunodeficiencias Primarias de la Unión Internacional de Sociedades de Inmunología (IUIS). Sacado de Seminario: Inmunodeficiencias primarias del 17<sup>a</sup> congreso de actualización en Pediatría 2020 (5)

ANEXO 2.

# 10 Señales de Peligro de la Inmunodeficiencia Primaria

La inmunodeficiencia primaria (Primary Immunodeficiency, PI) hace que los niños y los adultos tengan infecciones que reaparecen con frecuencia y que son inusualmente difíciles de curar. 1:500 personas están afectadas por una de las inmunodeficiencias primarias conocidas. Si usted o alguien a quien usted conoce está afectado por dos o más de las siguientes señales de peligro, hable con un médico acerca de la posible presencia de la inmunodeficiencia primaria subyacente.

- 1** Cuatro o más infecciones de oídos nuevas en un año.
- 2** Dos o más infecciones de senos paranasales graves en un año.
- 3** Dos meses o más de tratamiento con antibióticos con escaso efecto.
- 4** Dos neumonías o más en un año.
- 5** Dificultad de un bebé o niño pequeño para aumentar de peso y crecer normalmente.
- 6** Abscesos en órganos o abscesos cutáneos profundos recurrentes.
- 7** Aftas persistentes en la boca o infecciones micóticas en la piel.
- 8** Necesidad de recibir antibióticos intravenosos para eliminar las infecciones.
- 9** Dos infecciones profundas o más, incluida la septicemia.
- 10** Antecedentes familiares de PI.

Presentado como servicio público por:

Estas señales de peligro fueron presentadas por el Comité de Asesoramiento Médico de la Fundación Jeffrey Modell. Se recomienda enfáticamente la consulta a especialistas de inmunodeficiencia primaria. © 2016 Jeffrey Modell Foundation. Para obtener más información o remisiones, comuníquese con la Fundación Jeffrey Modell. [info4pi.org](http://info4pi.org)

Imagen de los 10 signos clínicos de las IDP según Jeffrey Modell. Sacado de Jeffrey Modell Foundation (16) Disponible en: <http://www.info4pi.org/library/educationalmaterials/10-warning-signs>.

## ANEXO 3.

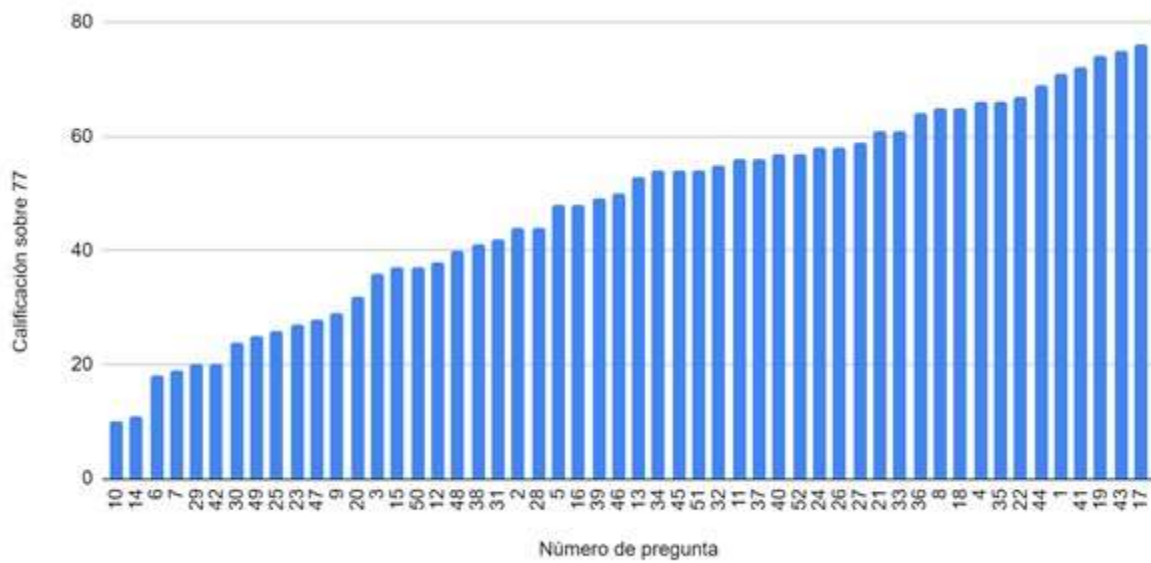


Gráfico sobre respuestas correctas frente al número de pregunta. Realizado por Michelle Rodríguez P. y Luis Mario Zúñiga.

## ANEXO 4.



ENCUESTA DE CONOCIMIENTOS SOBRE INMUNODEFICIENCIAS PRIMARIAS EN PEDIATRAS CUENCA-AZUAY,  
ECUADOR

## PARTE UNO

## DATOS GENERALES

1. Edad:.....
2. Genero: .....
3. Práctica en:
  - Médico especialista (pediatra)...
  - Medico subespecialista.....
4. Año de graduación (tercer nivel) .....
5. Año de graduación (cuarto nivel) .....
6. Sector de trabajo:
  - a. Público
  - b. Privado

## PARTE DOS

## CARACTERISTICAS CLINICAS

7. ¿Cuál es la característica más importante en un niño con EPI?
  - a. Malignidad
  - b. Infecciones recurrentes
  - c. Enfermedad autoinmune
  - d. Fallo de crecimiento
  - e. No respondido
8. ¿Cuáles de las siguientes condiciones están asociadas a Inmunodeficiencias Primarias? (K, 2012)
  - a. Hipoplasia linfoide
    - I. SI
    - II. NO
  - b. Tortícolis
    - I. SI
    - II. NO
  - c. Insuficiencia hipofisaria

- I. SI
- II. NO
- d. Eosinofilia con eritrodermia
  - I. SI
  - II. NO
- e. Polidactilia
  - I. SI
  - II. NO
- f. Resfriados comunes frecuentes
  - I. SI
  - II. NO
- g. Candidiasis oral frecuente a los dos años de edad
  - I. SI
  - II. NO
- h. Más de tres semanas de retraso en la caída del cordón umbilical
  - I. SI
  - II. NO
- i. Angioedema
  - I. SI
  - II. NO
- j. Retraso en el desprendimiento de los dientes caducifolios
  - I. SI
  - II. NO
- k. Existencia simultánea de dos infecciones profundas

- I. SI
  - II. NO
  - l. Hiperplasia linfocítica
    - I. SI
    - II. NO
  - m. Tumor de Wilms
    - I. SI
    - II. NO
  - n. Hipoparatiroidismo
    - I. SI
    - II. NO
  - o. Neumonía por *Pneumocystis Jiroveci*
    - I. SI
    - II. NO
  - p. Botulismo neonatal
    - I. SI
    - II. NO
  - q. Poliomielitis luego de recibir la vacuna polio oral (OPV)
    - I. SI
    - II. NO
  - r. Alteración en el crecimiento
    - I. SI
    - II. NO
  - s. Historia de tres otitis medias durante la niñez
    - I. SI
    - II. NO
  - t. Albinismo parcial
    - I. SI
    - II. NO
  - u. Eczema y sangrado de piel
    - I. SI
    - II. NO
  - v. Bronquiectasias
    - I. SI
    - II. NO
9. ¿Los signos o síntomas de los pacientes con Inmunodeficiencias Primarias pueden surgir después de los 6 meses de edad, cuando los anticuerpos maternos están disminuidos?
- a. SI
  - b. NO
10. ¿Los signos o síntomas de los pacientes con Inmunodeficiencias Primarias pueden surgir durante la tercera década de la vida?
- a. SI
  - b. NO

- g. Síndrome de Bardet-Biedle
  - I. SI
  - II. NO
- h. Síndrome de Job
  - I. SI
  - II. NO
- i. Síndrome de Turner
  - I. SI
  - II. NO
- j. Síndrome de Chediak-Higashi
  - I. SI
  - II. NO

#### DESCUBRIMIENTOS DE LABORATORIO

13. ¿Cuál de los siguientes nos ayuda directamente en el diagnóstico de pacientes con Inmunodeficiencias Primarias?
- a. Pruebas de estimulación de linfocitos
    - I. SI
    - II. NO
  - b. Prueba de sangre oculta en heces
    - I. SI
    - II. NO
  - c. Respuesta de anticuerpos antibacterianos a vacunas anteriores
    - I. SI
    - II. NO
  - d. Nitrógeno ureico en sangre, creatinina
    - I. SI
    - II. NO
  - e. Determinación de marcadores superficiales de linfocitos
    - I. SI
    - II. NO
  - f. Panel de anemia
    - I. SI
    - II. NO
  - g. Cuento sanguíneo completo y diferencial
    - I. SI
    - II. NO
  - h. Inmunoglobulinas séricas
    - I. SI
    - II. NO



- i. Panel de función hepática
  - I. SI
  - II. NO
- j. Prueba cutánea de *Candida* y tétanos
  - I. SI
  - II. NO
- 14. ¿Cuál de los siguientes puede ser una pista para diagnosticar a un paciente con Inmunodeficiencias Primarias?
  - I. SI
  - II. NO
- k. El recuento de eosinófilos en sangre en un niño con un año y medio de la edad es igual a 15,500
  - I. SI
  - II. NO
- l. Plaquetas pequeñas y trombocitopenia
  - I. SI
  - II. NO
- m. La concentración sérica de IgG en un lactante con 7 meses de edad equivale a 420 mg / dl
  - I. SI
  - II. NO
- n. Gránulos grandes en neutrófilos
  - I. SI
  - II. NO

#### MANEJO DE PACIENTES CON IDP

- 15. ¿Cuál de las siguientes vacunas no debe administrarse en un niño con Inmunodeficiencias Primarias?
  - a. Vacuna contra la influenza A
  - b. BCG
  - c. IPV
  - d. Vacuna contra la hepatitis B
- 16. ¿Cuál de los siguientes medicamentos disminuye la tasa de infecciones en niños con inmunodeficiencias?
  - a. Terapia de reemplazo de inmunoglobulina

- b. Interferón recombinante
  - c. Transfusión de sangre recurrente
  - d. Plasmaféresis
17. ¿Tiene dificultades para manejar pacientes con Inmunodeficiencias Primarias?
- I. SI
  - II. NO
18. ¿Son necesarias las clases de retroalimentación sobre los síndromes de Inmunodeficiencias Primarias para médicos generales y especialistas?
- I. SI
  - II. NO

#### EXPERIENCIA DE PACIENTES IDP

1. ¿Conoció algo de Inmunodeficiencias Primarias durante su formación de tercer nivel?
- I. SI
  - II. NO
2. ¿Conoció algo de Inmunodeficiencias Primarias durante su formación de nivel?
- I. SI
  - II. NO
3. Después de terminar su formación de tercer o cuarto nivel, ¿aprendió algo más sobre Inmunodeficiencias Primarias?
- I. SI
  - II. NO
4. ¿Ve pacientes con infecciones recurrentes?
- I. SI
  - II. NO
5. ¿Ve pacientes que reciben frecuentemente antibióticos?
- I. SI
  - II. NO
6. ¿Considera que los pacientes que reciben frecuentemente antibióticos podrían tener una Inmunodeficiencia Primaria?
- I. SI
  - II. NO
7. ¿Conoce si las Inmunodeficiencias Primarias son tratables?
- I. SI
  - II. NO
8. ¿Alguna vez ha evaluado a uno de sus pacientes para detectar una Inmunodeficiencia Primaria?
- I. SI
  - II. NO
9. ¿Si quisiera evaluar a un paciente con una Inmunodeficiencia Primaria, ¿sabría a quién contactar?

- I. SI  
II. NO
10. ¿Considera que todos los pacientes con una Inmunodeficiencia Primaria están seriamente enfermos?  
I. SI  
II. NO
11. ¿Es consciente de los riesgos de inmunizar a un paciente con una Inmunodeficiencia Primaria con vacunas vivas atenuadas?  
I. SI  
II. NO
12. ¿Cuál es la mayor dificultad para estudiar el sistema inmunitario de sus pacientes?  
I. LABORATORIO  
II. ESPECIALISTAS  
III. COSTOS  
IV. OTROS.....
13. ¿Conoce los 10 signos de alarma para Inmunodeficiencias Primarias?  
I. SI  
II. NO
14. ¿Cree que a algunos de sus pacientes se les debe evaluar su sistema inmunológico?  
I. SI  
II. NO
15. ¿Usted estaría interesado en recibir una charla sobre inmunodeficiencias primarias impartida por docentes especializados?  
I. SI  
II. NO

### Bibliografía:

1. Chinn I. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2019 [cited 26 February 2020]. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/primary-humoralimmunodeficiencies-anoverview?search=inmunodeficiencias%20primarias&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/primary-humoralimmunodeficiencies-anoverview?search=inmunodeficiencias%20primarias&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
2. Stiehm E. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2017 [cited 26 February 2020]. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/approach-to-thechild-with-recurrentinfections?search=inmunodeficiencia%20primaria&source=search\\_result&selectedTitle=4~150&usage\\_type=default&display\\_rank=4#H5016183](https://www.uptodate.com/contents/approach-to-thechild-with-recurrentinfections?search=inmunodeficiencia%20primaria&source=search_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4#H5016183)
3. Seoane Reula, E. and de Arriba Méndez, S., 2019. [cited 25 March 2021]. Diagnóstico y manejo de las inmunodeficiencias primarias en niños. [ebook] Madrid, España. Available at:

<[https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/28\\_imunodeficiencias\\_primarias.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/28_imunodeficiencias_primarias.pdf)>

4. Sullivan K, Jyonouchi S. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2020 [cited 26 February 2020]. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/inbornerrors-of-immunity-primary-immunodeficiencies-classification>
5. Soler-Palacín P. Inmunodeficiencias primarias. En: AEPap (ed.). Congreso de Actualización Pediatría 2020. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2020.p. 311320.
6. Joshi A, Iyer V, Boyce T. Incidence and Temporal Trends of Primary Immunodeficiency: A Population-Based Cohort Study [Internet]. Minnesota; 2009 [cited 9 March 2020]. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0025619611608021#!>
7. LASID Registry [Internet]. Lasidregistry.org. 2018 [cited 26 February 2020]. Available from: <https://lasidregistry.org/view/statistics/general/2018-11>
8. Stiehm E. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2017 [cited 26 February 2020]. Available from: [https://www.uptodate.com/contents/approach-to-thechild-with-recurrent-infections?search=inmunodeficiencia%20primaria&source=search\\_result&selectedTitle=4~150&usage\\_type=default&display\\_rank=4#H5016183](https://www.uptodate.com/contents/approach-to-thechild-with-recurrent-infections?search=inmunodeficiencia%20primaria&source=search_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4#H5016183)
9. LASID Registry [Internet]. Lasidregistry.org. 2020 [cited 26 February 2020]. Available from: <https://lasidregistry.org/view/statistics/general/2020-01>
10. Inicio [Internet]. Ecuadorencifras.gob.ec. 2022 [citado el 16 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://www.ecuadorencifras.gob.ec/estadisticas/>

11. Nourijelyani K, Aghamohammadi A, Salehi Sadaghiani M. Physicians Awareness on Primary Immunodeficiency Disorders in Iran [Internet]. Iran; 2012 [cited 26 February 2020]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22427477>
12. de Oliveira Dantas E, Sanchez Aranda C, Aimée Nobre F. Medical awareness concerning primary immunodeficiency diseases in the city of São Paulo, Brazil. 14 [Internet]. São Paulo; 2013 [cited 26 February 2020]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24488388>
13. Al-Herz W, E. Zainal M. Primary immunodeficiency disorders: survey of pediatricians in Kuwait. [Internet]. Kuwait; 2008 [cited 26 February 2020]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18351445>
14. Al-Hammadi, S., Al-Reyami, E., Al-Remeithi, S. *et al.* Atención de los pediatras a los trastornos de inmunodeficiencia primaria. *BMC Res Notas* 5, 393 (2012). <https://doi.org/10.1186/1756-0500-5-393>
15. Modell, V. El impacto de la educación médica y la conciencia pública sobre el diagnóstico temprano de inmunodeficiencias primarias. *Immunol Res* 38, 43–47 (2007). <https://doi.org/10.1007/s12026-007-0048-5>
16. 10 warning signs of primary immunodeficiency [Internet]. JMF. 2016 [cited 26 February 2020]. Available from: <http://www.info4pi.org/library/educationalmaterials/10-warning-signs>.