Titulillo: HEMOFILIA Y CALIDAD DE VIDA

Calidad de vida en personas con hemofilia: una revisión de la literatura

Trabajo de grado para optar al título de Psicólogo

Luis Fernando Muñoz Grass

Autor

Dra. Ximena Palacios Espinosa

Directora

Noviembre 28 de 2013

Programa de psicología

Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud

Universidad del Rosario

Envío de correspondencia a: munozg.luis@urosario.edu.co o a luisfernando.mg21@gmail.com

Universidad del Rosario
Escuela de Medicina y Ciencias de la Saludo
Programa de Psicología

Acta de Aprobación del trabajo de grado

Los aquí firmantes certificamos que el trabajo de grado elaborado por

Luis Fernando Muñoz Grass

Titulado:Calidad de vida en personas con hemofilia: una revisión de la literatura

Cumple con los estándares de calidad exigidos por el programa de psicología para la aprobación del mismo.

Esta acta se firma a los 3 días del mes de diciembre de 2013

Comité de trabajo de grado:

Firma del Director — Fecha: 3/12/2013.

Firma del Estudiante — Fecha: 3/12/2013

Firma del Coordinador de T.G. — Fecha: 3/12/2013

Contenido

Introducción 5

Justificación 7

Objetivos 8

General 8

Específicos 8

Método 9

Revisión de la literatura 10

Hemofilia 10

Fisiopatología 10

Genética molecular 11

Epidemiología 12

Diagnóstico 13

Tratamiento 15

Calidad de vida 17

Factores biológicos y psicosociales que afectan negativamente la calidad de vida 23

Factores biológicos y psicosociales que protegen la calidad de vida 28

Instrumentos de evaluación de la calidad de vida en personas hemofílicas 34

Antecedentes empíricos sobre la evaluación y la intervención en la calidad de vida del paciente hemofílico 38

Discusión y conclusiones 49

Referencias 56

Resumen

Introducción: La hemofilia es una enfermedad poco frecuente; no obstante, los avances en los tratamientos de pacientes hemofílicos en las últimas décadas han generado cambios en su calidad de vida. Esto ha motivado el desarrollo de múltiples investigaciones al respecto. **Objetivo:** Revisar la literatura sobre la calidad de vida en el paciente hemofílico, producida en el periodo 2008-2012. **Método**: Se consultaron algunas bases de datos científicas utilizando como palabras clave "hemofilia" y "calidad de vida". Se recopiló la información encontrada y se organizó según los objetivos propuestos en "factores negativos" y "factores protectores" de la calidad de vida a nivel fisiológico, psicosocial y cultural; "instrumentos para la evaluación de la calidad de vida" a nivel específico y general; y antecedentes empíricos de los últimos cinco años en los que se evaluara la calidad de vida o se realizara alguna intervención en la misma. **Resultados:** En general la información disponible sobre el comportamiento epidemiológico de la hemofilia es limitada. El interés por factores protectores y negativos es principalmente de tipo fisiológico, aunque se encontraron factores de tipo psicosocial y cultural, lo que indica la importancia de profundizar en esta temática. Existen pocos instrumentos especializados para la evaluación de la calidad de vida en hemofílicos. La evidencia empírica se centra en la evaluación. **Conclusión:** El estudio de la calidad de vida en pacientes hemofílicos amerita ser abordado de manera interdisciplinaria.

Palabras clave: Hemofilia; Calidad de vida.

Abstract

Introduction: Hemophilia is a rare disease, however, treatment development for hemophilic patients in last decades have generated changes in their quality of life. This has resulted in several researches about it. **Objective**: Review literature about quality of life in hemophilic patients, produced in 2008-2012. **Method**: Some scientific data bases were consulted using as keywords "hemophilia" and "quality of life". The information was collected and organized according to proposed objectives in physiological, psychosocial and cultural "negative factors" and "protecting factors" of quality of life; General or specific "Quality of life assessment tools"; and empirical background from the last five years about assessment or treatment of quality of life. **Results**: Overall, available information about the epidemiologic behavior of hemophilia is limited. Interest for protecting and negative factors is mainly of physiological type, although psychosocial and cultural factors were found, indicating the importance of further research on the subject. There are few quality of life specific assessment tools for hemophilia. Empirical background focuses on assessment. **Conclusion**: Hemophilic patients' quality of life study deserves to be addressed in an interdisciplinary way.

Key words: Haemophilia, Quality of life.

Introducción

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica transmitida genéticamente que consiste en la baja concentración de factores de coagulación específicos, siendo las deficiencias más comunes las del factor VIII (hemofilia A) y del factor IX (hemofilia B), donde las mujeres son portadores y se manifiesta en los hombres (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

Considerada antes como una enfermedad intratable, la esperanza de vida de los hemofílicos era alrededor de los 12 años, sin embargo hoy en día, ha aumentado notablemente gracias a los tratamientos profilácticos actuales, llegando incluso a los 70 años (Philipp, 2010).

Esto mismo ha llevado a la necesidad de aumentar la atención a la calidad de vida de esta población, encontrándose diversos factores que actúan a favor de su calidad de vida como actividades físicas, promoción del auto-cuidado, mejoramiento de auto-estima, apoyo por parte de profesionales de la salud, educación de la familia, entre otros. Así mismo, se deben tener en cuenta los factores que comprometan la calidad de vida de los pacientes hemofílicos, entre los que se puede encontrar dolor, daño articular, estrés, baja adherencia al tratamiento, sentimientos negativos, falta de información de la enfermedad, redes de apoyo pobres, etc. Al considerar ambos tipos de factores se puede tener una visión más completa de las dificultades que deben enfrentar la población hemofílica, así como los recursos a los que podrían acceder, permitiendo elaborarse planes de tratamiento más adecuados para esta población.

De igual forma las investigaciones actuales ofrecen amplia información acerca de la enfermedad y tratamientos, pero se ve notablemente reducida en cuanto al impacto que tiene en la calidad de vida. Sin embargo existen autores que se destacan por sus estudios en este campo, principalmente en Europa y Estados Unidos (Mannucci, von Mackensen, Remor, Siboni,

Berntorp, entre otros), donde han surgido hallazgos importantes de considerar para una visión más completa de la calidad de vida.

Por su carácter congénito, las personas con hemofilia, se enfrentan a una condición que tiene un fuerte impacto en su calidad de vida, por eso mismo, es relevante una revisión de la literatura, donde se explore el concepto de calidad de vida y su relación con la hemofilia, en pacientes adultos en Colombia.

Para una adecuada revisión se considera necesario conocer la fisiopatología de la hemofilia, su diagnóstico, los tratamientos actuales y su incidencia en la población. En cuanto a la calidad de vida es importante explorar el concepto como tal, con el fin de conocer los principales dominios que la componen y relacionarlos con los instrumentos que se han diseñado para estudiar la calidad de vida tanto en población general como específicamente hemofílica. Una vez se tenga un mayor entendimiento de estos aspectos, se está más cerca de conocer cómo es entonces la calidad de vida de un paciente hemofílico, conociendo que aspectos resaltan a diferencia de otras enfermedades, y buscando identificar las características que debería tener un instrumento para la adecuada medición de la calidad de vida respecto a esta enfermedad en particular.

Justificación

La población hemofílica tanto a nivel nacional como mundial, representa menos del 1% de la población general (Bolton-Maggs y Pasi, 2003), sin embargo como todo ser humano, merece recibir atención médica y psicológica en beneficio de su calidad de vida. La presente revisión busca dar cuenta de la situación actual del estudio de la calidad de vida de la población hemofílica, donde la investigación muestra que ha sido poco atendido.

Este problema amerita ser examinado con más detalle, explicando los factores que se encuentran más relacionados con la protección o el detrimento de la calidad de vida, los instrumentos con los que se cuenta actualmente para evaluar la calidad de vida y las investigaciones realizadas a nivel internacional.

El fin de esta revisión es que se pueda mostrar de forma confiable y precisa la información y a partir de esta se tenga un insumo del cual partir para futuros estudios de la población hemofílica o para la creación de un instrumento que evalúe la calidad de vida.

Se espera que esta revisión sirva como punto de partida para aquellos interesados en evaluar y tratar la calidad de vida de esta población, para que consideren diversos aspectos a tener en cuenta para elaborar planes de intervención y mejoría de la calidad de vida. Así mismo se espera que al presentar la información con una perspectiva más general surjan nuevas hipótesis o recomendaciones para los pacientes hemofílicos.

Objetivos

General

Revisar la literatura sobre la calidad de vida en el paciente hemofílico, producida en el periodo 2008-2012.

Específicos

Revisar la epidemiología de la hemofilia a nivel nacional (Colombia) e internacional.

Identificar los factores que afectan negativamente la calidad de vida de las personas con hemofilia.

Identificar los factores protectores que promueven la calidad de vida de las personas con hemofilia.

Describir los instrumentos para evaluar la calidad de vida en personas adultas con hemofilia.

Presentar los antecedentes empíricos sobre calidad de vida en personas adultas con hemofilia.

Método

Para realizar esta revisión de la literatura se estableció y delimitó el tema que sería revisado como calidad de vida en pacientes hemofílicos, posteriormente se establecieron los objetivos previamente mencionados y se elaboró un formato de fichas analíticas con base en estos. Se incluyeron los artículos disponibles en inglés y español. La búsqueda de documentos tuvo dos etapas; la primera parte se realizó en general y la segunda para cada objetivo. En la primera etapa se utilizaron las palabras clave hemofilia y calidad de vida, revisando que estuviera relacionado con alguno de los objetivos o pudiera aportar a la discusión y conclusiones. La segunda etapa consistió en depurar los artículos encontrados según lograran aportar información específica para la elaboración de cada objetivo. Para comprobar que los artículos pudieran aportar a la revisión se seleccionaron a través de la lectura del abstract de estos, verificando que pudiera relacionarse con por lo menos un objetivo. Esta revisión se limitó principalmente a la búsqueda de artículos publicados entre el 2008 y el 2012, en las bases de datos Science Direct y Academic Search Complete (EBSCO). Adicional a estas bases de datos, se obtuvo información de la página y de las publicaciones de la World Federation of Hemophilia (WFH). Así mismo se revisaron artículos de la revista Haemophilia, que cumplieran con los criterios de inclusión por ser una publicación especializada en el tema de estudio. Igualmente, se incluyeron algunos capítulos de libros en especial, relacionados con la hemofilia.

Una vez se obtuvo suficiente información y se elaboró el texto para cada parte de la revisión, se verificó que se cumpliera cada objetivo y en caso de que no estuviera completo se repetía la búsqueda y se añadían más artículos que cumplieran con los criterios de inclusión.

Esta revisión no cumple con los criterios de una bibliometría, por lo que para una fuente más completa de información se recomienda ampliar la cantidad de plataformas revisadas y el periodo de búsqueda según las necesidades de cada estudio.

Revisión de la literatura

A continuación, se presenta la situación actual sobre la calidad de vida en los pacientes hemofílicos. Para ello, se divide el texto en dos grandes apartados, hemofilia, y calidad de vida. En el primero se aborda la fisiopatología, algunos aspectos genéticos, la epidemiología y generalidades sobre diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad. En el segundo se aborda el concepto de calidad de vida desde la perspectiva de diferentes autores para dar lugar a la descripción de factores protectores y negativos para la calidad de vida en pacientes hemofílicos. Finalmente se presenta el resultado de la evidencia empírica sobre la evaluación de la calidad de vida y las intervenciones en pro de esta.

Hemofilia

Fisiopatología

La Hemofilia A y B son indiferenciables a nivel clínico, por lo que se necesita una evaluación de factores específicos, y dependiendo de la relación entre la tendencia de sangrado y la concentración del factor se clasifica como menor, moderada o severa (Bolton-Maggs y Pasi, 2003). Si existe una concentración de factor VIII coagulado o factor IX coagulado (FVIIIC o FIXC) mayor de 0.05 a 0.40 U/mL se clasifica como hemofilia menor, donde no hay sangrado espontáneo o se produce por alguna extracción dental, una cirugía o un accidente. Si la concentración está entre 0.01 y 0.05 U/mL se clasifica como hemofilia moderada, en la que puede haber sangrado en articulaciones y músculos después de lesiones menores, y hay un

sangrado excesivo después de cirugías y extracciones dentales. Finalmente, cuando la concentración es menor 0.01 U/mL se clasifica como hemofilia severa y es posible que haya sangrado espontáneo en articulaciones y músculos (sin razón aparente), y un sangrado excesivo después de cirugías, accidentes y lesiones (Bolton-Maggs y Pasi, 2003). Según esta clasificación se establece cómo será el tratamiento, los cuidados según los riesgos de sangrado, y la posible evolución de la enfermedad.

Genética molecular

Hemofilia A: En el torrente sanguíneo circula el factor VIII, asociado al factor de von Willebrand (FvW), encargado de evitar que el FVIII se degrade rápidamente, y concentrándolo en zonas que requieren hemostasia (conjunto de mecanismos que detienen la hemorragia) (Lee, Berntorp y Hoots, 2010). Para activar el factor X, el FVIII actúa como cofactor del FIX, uniéndose a fosfolípidos, mediante puentes de iones de calcio anclando a los fosfolípidos a la membrana de las plaquetas (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

El factor VIII se compone de 2332 aminoácidos (aa), y tiene una vida media de 10 a 16 horas, ya que es una molécula muy inestable y se degrada rápidamente, perdiendo su actividad procoagulante (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005). Al ser uno de los genes humanos más largos (186 kb) en el gen del FVIII puede existir una gran variedad de anomalías genéticas, entre las que se encuentran: deleciones (pérdida de información en un gen), inserciones (aparición de secuencias adicionales en los genes); duplicaciones; anomalías puntuales ya sean *nonsense* (cambio de un codón por una señal de parada que deja inactiva la proteína) o *missense* (cambio de un aa por otro con una función semejante, dejando una inestabilidad estructural, una pérdida de actividad biológica o una inactivación total o parcial); inversión del intrón 22 (recombinación

intracromosómica entra una secuencia en el intrón 22 y otra en el lado telomérico) que es detectado en 40% de los casos (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

***Hemofilia B**:* El factor IX es una peptidasa de serina, y su actividad depende de la presencia de residuos de ácido gamma-carboxilglutámico (GLA), que le permiten unirse con los fosfolípidos a través de los iones de calcio (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005). El factor IX se compone de 415 aa, con una vida media de 25 horas. Este factor es activado por el FXIa o el FVIIa en unión con el factor tisular, y una vez activado, el FIX "forma un complejo equimolecular con el FVIIIa en presencia de fosfolípidos y de calcio (...) activando el FX" (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

En el gen del FIX se han encontrado cientos de anomalías genéticas que llevan a la hemofilia B, ya sean deleciones mayores, o anomalías puntuales, como deleciones de un solo nucleótido o mutaciones *nonsense* o *missense* (Lee, Berntorp y Hoots, 2010).

Epidemiología

A nivel mundial se estima que hay más de medio millón de personas con hemofilia, y que esta se presenta en todos los grupos raciales (Bolton-Maggs y Pasi, 2003). La prevalencia de esta enfermedad es de 1 cada 10mil varones nacidos vivos aproximadamente, para la Hemofilia A, y de 1 cada 30mil varones nacidos vivos aproximadamente, para la Hemofilia B (Kruse-Jarres ,2011).

En el caso de Colombia se estima que unas 3000 personas sufren esta enfermedad. En otros países se registra cada vez un número más cercano a los estimados, en Reino Unido hay cerca de 5mil hemofílicos registrados (Bolton-Maggs y Pasi, 2003), en Estados Unidos

aproximadamente 18mil individuos tienen la enfermedad, y 55% de ellos son jóvenes (Nazzaro, Owens, Hoots y Larson 2006). En Brasil hasta el 2001 había 6297 personas registradas con hemofilia (Fontes, Amorim, Carvalho y Farah, 2001) y en España hasta el 2002 habían alrededor de 2470 portadoras y aproximadamente 2100 afectados tanto de hemofilia A como B.

Gracias a los tratamientos actuales la esperanza de vida para alguien con hemofilia ha crecido notablemente. A principios del siglo 20 no se esperaba que alguien pasara de los 11 años de edad si tenía hemofilia, luego en los 70´s la expectativa de vida ya llegaba a los 55-63 años, y en lo reportes de la última década ya la esperanza de vida es prácticamente la misma de una persona sana, llegando incluso hasta los 71 años (Philipp, 2010). Vale la pena aclarar que estos son estimados para pacientes de países desarrollados, donde pueden tener acceso a los tratamientos necesarios para su condición.

Diagnóstico

Para el diagnóstico de la hemofilia se realiza una prueba de sangre que mide el tiempo de coagulación, llamado Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada, donde el tiempo de coagulación promedio toma entre 25 y 35 segundos, y valores inferiores a 20 segundos o superiores a 40 segundos ya se consideran anormales (Schmaier, 2011). Para el caso de la hemofilia hay una prolongación únicamente del tiempo tromboplastina, mientras que el tiempo de protrombina, el tiempo de trombina y el recuento de plaquetas permanece sin alteraciones (Schmaier, 2011).

La hemofilia se diagnóstica bien sea por antecedentes familiares conocidos o por presentación de sangrado excesivo. En neonatales existe un riesgo de hemorragia intracraneal

principalmente en la primera semana, aunque los síntomas principalmente se evidenciarían cuando el infante comienza a gatear o a caminar por lo que hay un mayor número de lesiones, generando sangrado en articulaciones y músculos evidenciado por una fácil aparición de hematomas en codos, rodillas, tobillos u otras articulaciones; esto conlleva a un diagnóstico de hemofilia moderada alrededor de los 5 años, pero en el caso de una hemofilia menor el diagnóstico puede tardar varios años más (Bolton-Maggs y Pasi, 2003).

Por la asociación que lleva el FVIIIC con el FvW es necesario distinguir la deficiencia del primero de la enfermedad de von Willebrand, mediante antecedentes familiares, y síntomas de sangrado (que son diferentes, contrario a la hemofilia B, cuyos síntomas son idénticos a los de la hemofilia A), pues la mayoría de casos de la enfermedad de von Willebrand son de tipo menor, solo en raras excepciones ocurre hemartrosis y sangrado muscular, donde el factor vW está ausente y el FVIIIc se encuentra en concentraciones muy bajas (Bolton-Maggs y Pasi, 2003).

Otro diagnóstico diferencial es respecto a la variante Normandía (2N) de la enfermedad de von Willebrand, donde la única anomalía consiste en una unión defectuosa entre el FVIII y el FvW, y la única forma de realizar el diagnóstico diferencial es analizando la interacción entre estos dos factores, puesto que en la hemofilia no hay disminución mientras que en la EvW 2N sí (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

Una evaluación de factor IX puede confirmar el diagnóstico de hemofilia B, que a diferencia del FVIII puede variar con la edad, aunque solo en el caso de una mutación en la secuencia promotora del gen, en cuyo caso la concentración del factor puede aumentar con la edad (Bolton-Maggs y Pasi, 2003).

Es importante resaltar que la enfermedad se relaciona con el cromosoma X, y algunas portadoras puede que tengan una concentración menor del FVIIIC o el FIXC, llegando incluso hasta una posible hemofilia menor (Lee, Berntorp y Hoots, 2010).

En la hemostasia primaria no hay alteraciones (sin causas que lleven a sangrado), por lo que no se van a ver petequias ni equimosis, incluso no se verá sangrado por pequeñas heridas superficiales cutáneas (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

Tratamiento

Si bien para la hemofilia hoy en día no existe una cura, si hay tratamientos que permitirían alcanzar niveles funcionales aceptables y una calidad de vida más alta. En general consiste en la administración de concentrado de FVIII (otros tratamientos como plasma fresco y crioprecipitados no son tan aconsejables debido a las complicaciones inmunológicas e infecciosas que pueden derivarse), y la dosis y la frecuencia de administración dependerán de la intensidad y localización de la hemorragia, así como si va a manejarse una profilaxis o tratamiento según sea necesario, en general se requieren 20 U/kg cada 12 horas para hemorragia moderada, y disminuye el tiempo de administración si es más grave, o aumenta la dosis si el paciente requerirá cirugía (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

Una complicación grave para los pacientes hemofílicos consiste en la aparición de anticuerpos anti-FVIII o IX (ya que identificarán los factores concentrados como perjudiciales y buscarán eliminarlos, reduciendo notablemente la eficacia del tratamiento), aunque existen alternativas de tratamiento, por ejemplo aumentar la dosis de concentrado de FVIII o realizar tratamientos inmunomoduladores (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

La elección entre profilaxis y o manejo terapéutico depende de la severidad de la hemofilia, siendo altamente recomendable el uso de profilaxis en niños con hemofilia severa, con el fin de evitar problemas de articulaciones y pueda tener un nivel de actividad normal, mientras que en el caso de hemofilia menor solo se necesite tratamiento para cuando el paciente requiera una cirugía o haya sufrido un accidente (Bolton-Maggs y Pasi, 2003).

Con los pacientes hemofílicos debe realizarse un tratamiento ortopédico especial, en el que se busque prevenir la acumulación de sangrado en una articulación (articulación blanco), y disminuir las complicaciones de una hemartrosis; en caso de que se llegue generar una sinovitis crónica activa (proceso degenerativo por la presencia de sangre acumulada en una articulación en proceso de degradación), se puede tratar por métodos químicos, radioactivos o físicos, donde se busca reducir el volumen del tejido hipertrofiado (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005).

Así mismo el tratamiento odontológico en un paciente hemofílico tiene cuidados especiales, dado el alto riesgo que involucra cualquier intervención, por lo que la prevención es la mejor opción como cuidado dental primario, y en caso de requerir algún tratamiento se debe administrar factor concentrado buscando alcanzar niveles alrededor del 50% según sea necesario, e incluso "para pacientes con múltiples procedimientos o que presentan inhibidores es aconsejable manejo intrahospitalario" (Duarte, Llinás y Pauwels, 2005, p. 18).

Todo lo anterior implica que la hemofilia conlleva grandes riesgos en situaciones que normalmente no tienen mayores complicaciones. Esto da a entender por lo tanto, que el estilo de vida de un hemofílico se ve seriamente afectado por la enfermedad, inhibiéndoles de realizar algunas actividades sin antes tomar una serie de precauciones, que a su vez dependen del grado de hemofilia de la persona. Por ejemplo, alguien con hemofilia leve debe programar con

antelación la profilaxis requerida antes de una extracción dental; alguien con hemofilia moderada debe mantener un tratamiento constante si su trabajo implica actividades de alto riesgo (deportistas, obreros, y demás), etc. Se hace necesario entonces, conocer la calidad de vida de un paciente hemofílico con el fin de conocer los factores que afectarían el tratamiento, como influirían estos en el pronóstico y que se puede hacer por mejorarlos.

Calidad de vida

En cuanto a calidad de vida para una población general, Schalock (2004) realizó un estudio acerca del concepto de calidad de vida y cómo se compone este, a partir de más de nueve mil resúmenes y ochocientos artículos en el que definen 8 dominios en común. Propone también: a) la aplicación de un enfoque pluralista metodológico (evaluar microsistema, mesosistema y macrosistema) para el estudio de la calidad de vida, puesto que tiene en cuenta la naturaleza multidimensional de la misma; b) considerar las propiedades universales y culturales del concepto de calidad de vida y c) finalmente la importancia de generar un cambio en las políticas públicas que tengan en cuenta el concepto de calidad de vida, implementar prácticas a nivel individual, de comunidad y de sociedad que tengan en cuenta los principios que lo componen, de tal forma que se busque una mejoría de la misma.

Cabe resaltar el aspecto social que incluye el anterior estudio, ya que no solo se queda en mostrar cómo es la calidad de vida sino que busca una aplicabilidad de la investigación, y es precisamente el mejorar políticas que actualmente no tienen en cuenta este concepto. Este aspecto debe ser tenido en cuenta en la creación de instrumentos específicos para la calidad de

vida dado que la utilidad de los mismos se podrá mostrar en el beneficio que puede traer posteriormente para la población estudiada.

En cuanto a efectos de tratamiento se han realizado múltiples investigaciones acerca del impacto que tienen tanto los tratamientos actuales en la calidad de vida de los pacientes como el de aquellos que aún se encuentran en fase de experimentación. Dada la cantidad de estudios que se realizan en cuanto a tratamientos, no es de extrañar que se generen avances y descubrimientos cada vez más rápidamente (Kruse-Jarres, 2011; Santagostino, Mancuso, Rocino et al., 2005). Esto puede observarse por ejemplo con la investigación de Miller y Stamatoyannopoulos (2001) donde explican los beneficios y las dificultades asociadas a la terapia genética, tratándola aún como una posibilidad distante, en contraste, Ponder (2011) explica que pese a algunas dificultades, la evidencia muestra que la terapia genética puede ser efectiva y hasta más económica que la tradicional. Esta diferencia en tan solo 10 años es una muestra de los cambios que pueden afectar a la población hemofílica respecto a los avances generados en tratamientos, infecciones, etc. Por lo tanto, un instrumento que evalúe la calidad de vida debe poder actualizarse, al tiempo que incluya el impacto del tratamiento que se lleve a cabo en aquel momento (Koller y Lorenz, 2003).

Si bien la hemofilia es una enfermedad que de ser incorrectamente tratada implica importantes complicaciones, gracias a los tratamientos de hoy en día las probabilidades de llegar a una grave incapacidad o incluso la muerte se han visto reducidas (Dávila, 2007).

Esto tiene un efecto importante y es que, el paciente con hemofilia debe entonces llevar una vida de manejo de una enfermedad crónica, y por lo tanto tendrá una repercusión sobre su calidad de vida (Janse, Sinnema, Uiterwaal, Kimpen y Gemke, 2008). Como resultado, el manejo

de una enfermedad crónica se va a ver relacionado con la afectación de diferentes áreas de la vida de una persona, por lo que la evaluación de la calidad de vida se torna indispensable para "cuantificar las consecuencias de la enfermedad de acuerdo a la percepción subjetiva y ajustar las decisiones médicas a sus necesidades físicas, emocionales y sociales" (Fructuoso, Castro, Oliveira, Prata y Morgado, 2011, p. 92). No solo eso, sino que al evaluar la calidad de vida de un paciente, se conocen los factores que han de trabajarse más para incrementar el bienestar de la persona y que actúe como una forma de retroalimentación para los profesionales en salud (Bullinger y von Mackensen, 2008).

Pero entonces definir el concepto de calidad de vida como tal puede resultar un tanto abstracto por el carácter subjetivo que le rodea, sin embargo existen consensos en cuanto a que puede entenderse por este concepto. Haas (1999) describe cómo el término calidad de vida puede relacionarse con satisfacción de vida, bienestar, felicidad o estatus funcional, siendo los tres primeros términos subjetivos relacionados con el alcance de una meta individual, y el último relacionarse con desempeño evaluado de tareas (Taylor, Gibson y Franck, 2008).

Sin embargo, estos términos no logran definir qué es calidad de vida por lo que se hace necesario conocer definiciones de varios autores, como aquellas compiladas por Taylor, Gibson y Franck (2008) derivadas del análisis de concepto realizado a varios estudios. Encontraron así que Meeberg (1993) define a la calidad de vida como "un sentimiento general de satisfacción, determinada por el individuo mentalmente alerta cuya vida está siendo evaluada. Otras personas deben coincidir que las condiciones de vida del sujeto no son perjudiciales y se adecuan a sus necesidades" (p. 1826). Así mismo, McDaniel y Bach (1994) la definen como la "congruencia o falta de congruencia entre las condiciones de vida actuales y la esperanza y expectativas propias"

(p. 1826). Cooley (1998) en el contexto de salud la define como "el impacto de la enfermedad y/o el tratamiento en el estado funcional, síntomas físicos, estado afectivo y relaciones interpersonales, evaluadas por el paciente" (p. 1826).

Es evidente, que pueden existir entonces incontables definiciones sobre calidad de vida, por lo que para el propósito de elaborar una definición propia de este concepto es necesario enmarcarse en el contexto de salud. Así, en la constitución de la Organización Mundial de la Salud de 1948 se definió la salud como "un estado de completo bienestar físico, mental y social, no solo la ausencia de la enfermedad." (Nutbeam, 1998, p.351) . Así mismo, define calidad de vida como "La percepción del individuo de su posición en la vida en el contexto de sistemas culturales y de valores en el que viven, y en relación a sus metas, expectativas, estándares y preocupaciones." (p.1).

De estas definiciones entonces se pueden resaltar varios puntos importantes, como lo es tener en cuenta también la perspectiva de otros y la necesidad de enmarcarse en el contexto de salud. Dado que la hemofilia es una enfermedad adquirida desde el nacimiento, el estudio de la calidad de vida en pacientes hemofílicos, si bien puede incluir conceptos o dominios investigados por diversos autores para otras enfermedades como concepto general, debe realizar una adaptación a las características de esta enfermedad en particular, teniendo en cuenta el contexto sociocultural en que se aplique. Tal es el caso para la medida específica de evaluación desarrollada por Eduardo Remor (2005) para pacientes hemofílicos en América Latina, que desarrolló para pacientes en un contexto sociocultural distinto al que se ubicaban otras medidas (de otros países). En el caso de Ventegodt, Merrick y Andersen (2003), se resalta la importancia que le dan a tener en cuenta al sujeto de una forma integral en la evaluación de la calidad de vida

y no limitarse a una medición de la impresión superficial del sujeto de su propia calidad de vida cuando no conoce todos los factores que se están evaluando.

A razón de dar entonces una definición propia de calidad de vida, para propósitos de objetivizar la evaluación de esta, podría definirse como la percepción de satisfacción que tiene un individuo con varias áreas de la vida, y puede ser evaluada de forma cualitativa y cuantitativa. Enmarcada en el contexto de salud, se debe tener en cuenta el impacto que puede tener la enfermedad sobre la percepción del individuo.

Lo siguiente es entonces el establecimiento de categorías a ser evaluadas, que han de ser incluidas en un instrumento que mida la calidad de vida en pacientes hemofílicos. Schalock (2004) incluye 8 dominios para la descripción de la calidad de vida, que son: bienestar emocional, relaciones interpersonales, bienestar material, desarrollo personal, bienestar físico, auto-determinación, inclusión social y derechos. Pero un aspecto clave en la propuesta de Schalock es la inclusión de evaluación por sistemas, siendo estos el microsistema del individuo, es decir la naturaleza subjetiva de la calidad de vida, el mesosistema, es decir la naturaleza objetiva de la calidad de vida, y el macrosistema, que se refiere a las condiciones externas.

Remor (2005), por su parte propone 10 dimensiones a evaluar específicamente para pacientes hemofílicos que son: dolor, funcionamiento físico, funcionamiento emocional, apoyo social percibido, actividades y funcionamiento social, tratamiento médico, salud mental, satisfacción con las condiciones del entorno, bienestar general y salud general. Ya que la propuesta de Remor está enmarcada en el contexto de salud y se presenta para la enfermedad específica de interés, al haber sido ya aplicada presenta un punto de partida importante, que sin embargo, puede incluir algunos aspectos propuestos por Schalock, como lo era el incluir la

evaluación por sistemas y que no quedase solo la parte de la evaluación subjetiva de la calidad de vida.

De igual manera, como lo propone Isidro de Pedro (2002), el tiempo de evolución de la enfermedad en el paciente y en la familia ha de tenerse en cuenta, dado que el impacto inicial de conocer el diagnóstico de una enfermedad como la hemofilia puede llevar a variables que sesgarían la evaluación en caso de realizarse en aquel momento. Así mismo, debe conocerse primero la percepción que el paciente tenga de la enfermedad y de su posición respecto a esta, ya que la presencia de sentimientos de culpa son comunes tanto en la familia como en el paciente en sí, y otros sentimientos como enojo, vergüenza, temor al rechazo, etc., pueden intervenir con una medición precisa de la calidad de vida, que si bien son pertinentes para el tratamiento terapéutico médico y psicológico del paciente podrían alterar los resultados que de otra manera estarían más relacionados con trastornos anímicos que con la enfermedad en sí.

Para fines de este trabajo, ha de resaltarse la importancia de los factores psicosociales dentro del conjunto de las dimensiones a evaluar. Algunos de estos factores son afrontamiento de la enfermedad, apoyo social y locus de control (Bullinger y von Mackensen, 2008). Dichos factores pueden funcionar como recursos o factores de riesgo, que pueden aumentar o disminuir la calidad de vida respectivamente. Si bien las características de la condición de salud y el tratamiento del paciente son los principales factores que pueden determinar la calidad de vida, estos a su vez se enmarcan en un contexto cultural único de cada país, por lo que se evidencia los alcances de la importancia de los factores psicosociales (Bullinger y von Mackensen, 2008).

La calidad de vida está entonces influenciada por varios factores que pueden afectarla de forma tanto positiva como negativa, por lo que debe reconocerse por lo menos la existencia y el alcance de los que podrían resultar algunos de los factores más relevantes.

Factores biológicos y psicosociales que afectan negativamente la calidad de vida

Un factor negativo (FN) se define como cualquier estímulo o evento biológico, psicológico o sociocultural que interfiere en la calidad de vida del paciente hemofílico, agravando su salud o su percepción de bienestar. La tabla 1 resume los factores negativos que se describen a continuación.

Tabla 1

Factores que afectan negativamente la calidad de vida de un paciente hemofílico

Nivel Biológico	Nivel Psicológico	Nivel Sociocultural
Dolor		Reacciones negativas por parte de la familia
Tratamientos médicos inadecuados	Estrés	Carencia de redes de apoyo
Comorbilidad con otras enfermedades	Sentimientos de culpa, vergüenza y rabia	Inestabilidad económica
Daño en las articulaciones	Baja adherencia al tratamiento	Alto costo de terapias
Desconocimiento antecedentes familiares	Falta información de la enfermedad	Dificultades en el manejo del niño con hemofilia
Comorbilidad con otras enfermedades crónicas	Falta de interés por el auto-cuidado	

Múltiples intervenciones quirúrgicas	Depresión
Hospitalizaciones prolongadas	Pesimismo
Estilo de vida sedentario	Estilos de afrontamiento inadecuados
	Percepción de redes de apoyo

Por ejemplo, el dolor (con frecuencia resultado de daño articular y que puede ser de tipo crónico o agudo) es uno de los FN que afectan la calidad de vida del paciente hemofílico, razón por la que suele ser incluido en la evaluación de este constructo (Thomas y Gaslin, 2001; Remor, 2005; Santavirta, Bjorvell, Solovieva, Alaranta, Hurskainen, Konttinen, 2001). Por ejemplo, Park (2000) encontró que en el niño con hemofilia el dolor puede llegar a ser incapacitante, dificultándole realizar actividades comunes para otros niños (como el deporte) y generándole malestar emocional a él y a su familia, al verse impotentes por no lograr llevar un nivel de actividad normal. De igual forma, Humphries y Kessler (2012) explican que el dolor debilita al individuo e interfiere en el cumplimiento de sus actividades diarias, generando mayores niveles de frustración que en una persona saludable. No obstante, muchas veces el dolor resulta desatendido o se le resta importancia en su cuidado (Barry y Elander, 2002).

Igualmente, hematomas y hemorragias, tan comunes en el paciente hemofílico y que con frecuencia dejan secuelas permanentes que comprometen su condición de salud, afectan su calidad de vida (Bok y Lappé, 1974; Dávila, 2007). La intensidad y el alcance del daño debido a este tipo de eventos depende de múltiples variables como edad de la primera hemorragia, cantidad de hemorragias, infecciones (Remor, Arranz, Quintana, Villar et al., 2005; Knobe y

Berntorp, 2011), complicaciones musculo-esqueléticas (Fuentes, Palomo, Leiva y Fuentes, 2012), lugar de la hemorragia (muscular, articular, cerebral), causa de la hemorragia (lesión o espontánea) (Dávila, 2007), entre otras. A lo anterior, se suman las hospitalizaciones prolongadas y las múltiples intervenciones quirúrgicas a las cuales debe someterse un paciente hemofílico (Solovieva, Santavirta, Santavirta y Konttinen, 2004). En consecuencia con lo mencionado hasta el momento, para disminuir la posibilidad y la gravedad del daño producido por las hemorragias, es necesaria una adecuada adherencia al tratamiento médico; por lo tanto, la baja adherencia será un FN que interferirá sobre la calidad de vida del paciente. En pacientes jóvenes la no adherencia o la baja adherencia es común ya sea por falta de información acerca de la enfermedad o por falta de interés en el auto-cuidado (Nazzaro, Owens, Hoots y Larson, 2006), propio del momento del ciclo vital que atraviesa. Adicionalmente, el desconocimiento de antecedentes familiares evitaría que se pudiera hacer prevención o un estudio de descendencia por lo que también se toma en cuenta como FN, dado que si un individuo, o inclusive un familiar, reconoce antecedentes, se cuenta con una herramienta adicional para iniciar tempranamente un tratamiento profiláctico (Nieves, 2004).

Otro FN a tener en cuenta son las complicaciones que pueden derivarse del tratamiento médico de la hemofilia; por ejemplo, reconocimiento de FVIII y FIX como cuerpos extraños (Franchini y Manucci, 2012) y posibles infecciones en las transfusiones (Bolton-Maggs y Pasi, 2003). Con respecto a estas últimas, cabe indicar que en la década de los años ochenta del siglo XX, fue común la infección con VIH y Hepatitis C, cuyas consecuencias negativas sobre la hemofilia fueron reconocidas posteriormente (Taylor, 2004); este tipo de transmisión de los virus en mención se produce aun actualmente en algunos países en vías de desarrollo (Fogarty, 2011).

Así, la comorbilidad con este tipo de infecciones, se convierte en un FN que afecta directamente la calidad de vida de estos pacientes, ya que al no existir las medidas necesarias para asegurar que el tratamiento a recibir genere más beneficio que daño, las personas pueden llegar a optar por no iniciar o no continuar el tratamiento (Gringeri, Mantovani, Scalone y Mannucci, 2003).

También las nuevas propuestas terapéuticas para el manejo de la hemofilia traen consigo otras complicaciones y dificultades. Ejemplos de ello son: a) el caso de la terapia genética que está permitiendo explorar lo que puede implicar un cambio a nivel de ARN mensajero (Miller y Stamatoyannopoulos, 2001) y b) el uso de adenovirus para complementar el gen del FIX (Ponder, 2011).

A nivel psicológico son varios los FN que afectan la calidad de vida de una persona con hemofilia. Por ejemplo la presencia de estrés afecta tanto al paciente como a su familia al tener que afrontar una enfermedad crónica (Del Rincón, Remor y Arranz, 2007), situación frente a la cual la familia puede resultar en un apoyo para el paciente, y brindar un modelo a seguir de estilo de afrontamiento o bien socavar los esfuerzos del individuo por salir adelante. Además, se ha demostrado (Llewellyn, Miners, Lee, Harrington y Weinman, 2003) que el estilo de afrontamiento de las personas varía también dependiendo de los recursos que tengan disponibles, por ejemplo la composición de la red de apoyo, y si la persona considera a su familia entre estos recursos, es posible que emplee estrategias como búsqueda de apoyo social más frecuentemente que aquellas personas que no consideran a su familia como un recurso. Esto implicaría que la calidad de vida se podría ver afectada de forma distinta según la edad y el rol que cada paciente ocupe en su familia, puesto que la percepción de disponibilidad de recursos cambiaría constantemente (Miller, Sabin, Goldman, Clemente, Sadowski, Taylor y Lee, 2000).

De la misma manera, se ha demostrado que los pacientes con hemofilia, independiente de la edad o del sexo, desarrollan sentimientos de culpa, vergüenza, rabia y pesimismo que afectan de manera negativa su percepción de calidad de vida (Cassis, Querol, Forsyth e Iorios, 2012; Barlow, Stapley, Ellard y Gilchrist, 2007). Isidro de Pedro (2002) describe los sentimientos de culpa de esta población en tres niveles: primero, por la enfermedad como tal el individuo con hemofilia cree que tenerla es culpa de él mismo al tiempo que busca otros culpables para aliviar la carga emocional; segundo, por la dificultad para detener las hemorragias, es común que los padres experimenten sentimientos de culpa por su supuesta irresponsabilidad (Janse, Sinnema, Uiterwaal, Kimpen, y Gemke, 2008); tercero, por no detectar la enfermedad a tiempo, produciendo mayores complicaciones. Además, es muy común que desarrollen rabia y resentimiento, en especial cuando recién conocen el diagnóstico, pues se comparan con personas saludables y experimentan frustración e impotencia (Lee, Berntorp y Hoots, 2010; Cassis, Querol, Forsyth e Iorios, 2012). Estos mismos sentimientos suelen asociarse a estilos de vida sedentarios característicos de las personas hemofílicas, mantenidos por la idea de que es mejor evitar actividades que generen riesgo para la salud, desconociendo que puede generarles mayores problemas físicos (Buxbaum, Ponce, Saidi y Michaels, 2010; Rodríguez, 2011; Negrier, Seuser, Forsyth, Lobet, Llinas, Rosas y Heijnen, 2013).

La depresión es otro FN para la calidad de vida del paciente con hemofilia, que al parecer está asociada con la condición médica; existe evidencia de que niños y adolescentes con hemofilia tienen mayor riesgo de tener síntomas depresivos que aquellos niños y adolescentes saludables (Plug, Peters, Mauser-Bunschoten, et al., 2008; Ghanizadeh y Baligh-Jahromi, 2009). Esto a su vez se relaciona con el desarrollo de sentimientos negativos explicados anteriormente

(Bahls, Campos, Keller, Sabbag, Gusso, De Assunção, Petry y Echterhoff, 2006; Bullinger y von Mackensen, 2003).

En lo referente a los aspectos sociales que pueden afectar de manera negativa la calidad de vida de los pacientes con hemofilia, se reconoce que a nivel familiar las reacciones de cada miembro de la familia pueden ser negativas tanto por la estigmatización como por la sobreprotección (más común de adultos a niños) lo que genera a la vez respuestas de excesiva ansiedad, permisividad y dificultades en la comunicación (Isidro de Pedro, 2002; Geerts y Tamminga, 2008).

También es común encontrar carencia de redes de apoyo y dificultades para acceder a centros de atención especializados (Rodríguez, 2011). Inclusive, en países en vías de desarrollo o donde el sistema de salud presenta deficiencias, no es extraño que los pacientes no puedan pagar sus terapias dado el alto costo que las caracteriza (Fontes, Amorim, Carvalho y Farah, 2001).

No obstante lo mencionado anteriormente, también se han identificado factores que pueden actuar como protectores de la calidad de vida del paciente con hemofilia.

Factores biológicos y psicosociales que protegen la calidad de vida

Tabla 2

Factores protectores de calidad de vida de un paciente hemofílico

Nivel Biológico	Nivel Psicológico	Nivel Sociocultural
Manejo adecuado del dolor.		Apoyo por parte de profesionales de la salud.
Diagnóstico prenatal.	Modelamiento de roles.	Prácticas religiosas
Actividad deportiva.	Mejoramiento de autoestima.	Organizaciones como la WFH
Posibilidad de una cura.	Promoción auto-cuidado.	Bienestar social.

Desarrollo de nuevos tratamientos.	Estilo y estrategias de afrontamiento adecuadas.	Educación de la familia.
Profilaxis	Resiliencia.	Integración social.
	Percepción de necesidad de tratamiento y curabilidad.	Atención oportuna.
	Concordancia entre percepción y expectativas del bienestar	Promoción de la escolaridad.
		Auto-cuidado del cuidador principal.

Los factores protectores (FP) se definen como aquellos estímulos o eventos biológicos, psicológicos o socioculturales que afectan de manera positiva la calidad de vida del paciente hemofílico, contribuyendo a reducir el riesgo de agravamiento del estado de salud y/o mejorando su percepción de bienestar. La tabla 2 resume los factores protectores que se describen a continuación.

En contraste con los factores que afectan negativamente la calidad de vida, el manejo del dolor puede ser un FP, ya que se ha planteado que, si bien el afrontamiento del dolor tiene poco efecto en la frecuencia y severidad de este, sí logra moderar las limitaciones funcionales, molestias psicológicas y calidad de vida (Barry y Elander, 2002; Jensen et al., 1991). Así mismo, el dolor sirve como alerta cuando hay un episodio hemorrágico, de tal manera que la persona pueda reaccionar a tiempo, o informar a sus cuidadores (Humphries y Kessler, 2012).

Actualmente, los avances en el diagnóstico prenatal funcionan a modo de prevención, permitiendo no solo iniciar un tratamiento profiláctico tempranamente, sino también un tiempo de preparación de la familia para el cuidado de un niño con hemofilia, así no se exponen a las complicaciones y dificultades de darse cuenta de la condición por la aparición de síntomas como las hemorragias. Esta preparación le brinda la posibilidad a la familia del niño con hemofilia de

saber cuidarlo adecuadamente, mejorando su calidad de vida desde el mismo nacimiento, en comparación con aquellas familias que no cuentan con dicho tiempo de preparación (Montgomery y Shi, 2010). Además, con los adelantos en genética actuales, dicho diagnóstico prenatal ofrece la posibilidad de disminuir o inclusive desaparecer la descendencia de hemofilia mediante el asesoramiento a mujeres portadoras y un adecuado tratamiento genético (Bermeo, Silva, Fonseca y Restrepo, 2007).

Un mayor y más fácil acceso a un tratamiento con mínimos riesgos y costos moderados, es un factor que favorecerá la tranquilidad del paciente hemofílico y su tratamiento oportuno y efectivo; es el caso de la terapia genética, aún en proceso de desarrollo (Miller y Stamatoyannopoulos, 2001). A diferencia de este tratamiento, otros pueden implicar mayores riesgos como contraer alguna infección por la administración de concentrado de factor, o enfrentar altos costos económicos que los hacen poco viables, como es el caso de algunos países en desarrollo (Fogarty, 2011).

Existen otras formas de mejorar la calidad de vida para un paciente hemofílico. Se ha demostrado que la actividad física es una forma de prevenir el daño en las articulaciones y en consecuencia, de evitar complicaciones a largo plazo (Fuentes, Palomo, Leiva y Fuentes, 2012). Por medio de la prevención de secuelas ortopédicas se puede evitar un estado de discapacidad desde la misma adolescencia, en la que de otra forma correría mayor riesgo de presentar limitación del movimiento, dolor, deformación, atrofia muscular, pérdida de equilibrio, entre otros (Cuesta y Gómez, 2012).

La prevención se consolida entonces como uno de los mejores recursos que tendría un paciente hemofílico para hacer frente a su enfermedad y poder mejorar su calidad de vida, no

solo porque reduce el riesgo de complicaciones físicas, sino también porque favorece hacer conciencia de la realidad de su enfermedad, su alcance y la capacidad de manejarla para alcanzar un nivel de calidad de vida promedio (Solovieva, Santavirta, Santavirta y Konttinen, 2004).

El conocimiento logrado por el paciente con hemofilia a través del counselling y la educación es también FP de su calidad de vida; mejor aún si se obtiene a temprana edad, haciendo énfasis en el cuidado de la enfermedad (Bahls, Campos, Keller, Sabbag, Gusso, De Assunção, Petry y Echterhoff, 2006; Riva, Bullinger, Amann y von Mackensen, 2010). De hecho, hay varias maneras de intervención con el paciente hemofílico como mejoramiento de la autoestima y modelamiento de roles por parte de orientadores o consejeros, que en última instancia buscan desarrollar en el paciente aptitudes para afrontar la condición de enfermedad crónica (Thomas y Gaslin, 2001). Esto implica también un entrenamiento en uso de estrategias de afrontamiento apropiadas, para responder de manera más pertinente según la situación, ya sea centrándose en el problema o en la emoción y haciendo uso de funciones adaptativas, tales como la resiliencia (Miller, Sabin, Goldman, Clemente, Sadowski, Taylor y Lee, 2000). Es esencial para el manejo de la hemofilia (en especial en el caso de los niños) que existan programas educativos sobre las repercusiones y el tratamiento de la enfermedad, tanto para la familia como para el paciente (Isidro de Pedro, 2002).

También puede considerarse como FP la posibilidad de intervenir sobre la percepción del paciente hemofílico respecto a su enfermedad. De esta manera, al hacer uso de la teoría de auto-regulación se puede enfatizar en la percepción que el paciente hemofílico tenga sobre la necesidad de un tratamiento y la manejabilidad de su enfermedad, con el fin de mejorar la adherencia terapéutica (Llewellyn, Miners, Lee, Harrington y Weinman, 2003). A su vez, otro FP

es la concordancia entre las expectativas del paciente y la percepción que tenga respecto a su bienestar; entonces, a mayor concordancia mejor será la calidad de vida indicada (Cummins, 2005). En otras palabras, si el individuo percibe poco bienestar en su vida y espera mucho, es muy probable que vaya a tener una calidad de vida reducida en comparación de quien perciba que su bienestar está a la altura de sus expectativas.

A nivel social, resulta fundamental para promover una mejor calidad de vida del paciente, que exista una buena atención por parte del personal clínico, que mejora cuando hay empatía y comprensión hacia el paciente, dado que no solo se presta un apoyo instrumental sino también emocional, tanto al paciente como a la familia. Esto mismo incrementa la efectividad que tengan las estrategias utilizadas para la educación del paciente hemofílico en el manejo y afrontamiento de su enfermedad (Taylor, 2004).

Lo anterior ha llevado a la creación de centros de atención especializados, federaciones, organizaciones, etc., que permiten ayuda y atención más integral y acorde a las necesidades del paciente hemofílico. Un ejemplo de ello es la World Federation of Hemophilia (WFH) (2013) que tiene a su vez conexiones con distintas asociaciones y ligas en 122 países. Esta Federación, se encarga de promover el cuidado hacia el paciente hemofílico con las especificaciones requeridas de la condición (Srivastava et al., 2012).

Otro FP a nivel sociocultural para la calidad de vida del paciente con hemofilia, es la adecuada percepción de redes de apoyo y una apropiada distinción entre realidad y percepción, ya que de acuerdo con esto se interviene de forma distinta, implicando un apoyo sea de psicología, trabajo social, etc. (Spilsbury, 2004). La psicología puede intervenir sobre la percepción que tenga una persona, pero son los trabajadores sociales quienes pueden intervenir

en la realidad de la red de apoyo de la persona, claro está con ciertos límites (Bullinger y von Mackensen, 2003).

Las creencias religiosas son otro factor que puede proteger al paciente hemofílico, en tanto forme parte de su red de apoyo y promueva su auto-cuidado. Se han realizado estudios que muestran cómo un paciente refiere tener un mayor nivel de bienestar cuando percibe una red de apoyo sólida, que en varias ocasiones incluye bien sea líderes religiosos (sacerdotes, rabinos, etc.) o comunidades religiosas (Miller et al., 2000). Así mismo, dichos miembros de las redes de apoyo eran percibidos como parte importante en la lucha contra la enfermedad, puesto que reforzaban el área espiritual del paciente. Esta relación entre un paciente y su comunidad religiosa ejemplifica la importancia que mantiene la cultura sobre el trato que el paciente decida darle a su enfermedad, sirviendo como factor motivacional (Srivastava et al., 2012).

En ocasiones, la salud de los cuidadores de niños con hemofilia (en especial de las madres) resulta desatendida, generándoles complicaciones tanto a ellos como a los pacientes. Esto podría ser prevenido si se resaltara la importancia del autocuidado. Después de todo, el cuidado de una enfermedad crónica, puede resultar en un mayor compromiso de la salud en comparación con enfermedades de menor duración (Rodríguez, 2011).

Por último, la promoción de la escolaridad en niños con hemofilia debe servir como FP de la calidad de vida, permitiendo que los niños reciban una educación sin discriminaciones ni estigmatizaciones, facilitando el desarrollo y la interacción con otras personas, lo que les ayudaría a llevar una vida normal (Fuentes, Palomo, Leiva y Fuentes, 2012).

Todos estos factores han de afectar de forma positiva la calidad de vida de un hemofílico, bien sea en un nivel subjetivo como la percepción de su enfermedad y las redes de apoyo, como

en un nivel sociocultural, en el cual existan programas de protección para estos pacientes y se promueva una cultura de mayor cuidado de la enfermedad. Lo importante es que la persona con hemofilia tenga a su disposición la mayor cantidad posible de recursos que le beneficien y le permitan desarrollar una mejor calidad de vida.

Instrumentos de evaluación de la calidad de vida en personas hemofílicas

Tomando en cuenta lo explicado anteriormente, para evaluar la calidad de vida de un paciente hemofílico, se requiere de un instrumento especializado, dado que una prueba general no tendría en cuenta las necesidades y dificultades que tiene esta población. Sin embargo, estudios realizados ya con pruebas generales han permitido comparar poblaciones control (sin enfermedad) y aquellos con coagulopatías (Solovieva, Santavirta, Santavirta y Konttinen, 2004). Esto suscita entonces la necesidad de diferenciar el modo de evaluación de la calidad de vida en estudios comparativos, si el instrumento en cuestión permite comparar los resultados entre personas con trastornos de la sangre y personas saludables (o con diferentes enfermedades) o incluso si permite constatar diferencias entre personas hemofílicas y personas con diferentes trastornos de coagulación.

Sin embargo, existen algunas semejanzas entre instrumentos para la evaluación de la calidad de vida en población general y en población de pacientes hemofílicos.

A continuación se describen algunos instrumentos utilizados con frecuencia para medir la calidad de vida, y algunos específicamente diseñados para evaluar la calidad de vida de pacientes hemofílicos.

***Short Form 36 (SF-36)*:** Cuestionario diseñado por John E. Ware Jr., consta de 36 ítems que representan 8 dominios de "Health Related Quality of Life" (Calidad de vida relacionada con salud) (HRQoL). Cada sub-escala consta de 2 a 10 preguntas tipo Likert y la puntuación es de 0 a 100. El puntaje total de componentes físicos y el de componentes mentales se obtiene de datos normativos. Los puntajes se normalizan con una media de 50 y una desviación estándar de 16. El cuestionario está conformado por 36 afirmaciones relacionadas con disfunción en salud en 12 áreas de funcionamiento: ambulatorio, morbilidad, cuidado del cuerpo y movimiento, interacción social, comunicación, grado de alerta, comportamiento emocional, sueño y descanso, alimentación, trabajo, manejo de hogar y actividades de ocio. La persona debe marcar aquellas afirmaciones que describan su salud. Los primeros 4 dominios se combinan para obtener el puntaje de salud física: funcionamiento físico, rol físico, dolor corporal y salud general. Los siguientes 4 dominios se combinan para obtener el puntaje de salud mental: vitalidad, funcionamiento social, rol emocional y salud mental. El alfa de cronbach de 0.92 muestra una alta consistencia interna, lo que significa que es un instrumento confiable para medir aquello que está evaluando (Solovieva, Santavirta, Santavirta y Konttinen, 2004). En cuanto a los resultados obtenidos con la aplicación del SF-36, se ha encontrado que pacientes con problemas de coagulación, más frecuentemente reportan como importantes para su vida: actividades de recreación y hobbies, disponibilidad de trabajo o estudio, relaciones con otras personas, propia salud y relaciones con familia o parientes. Mientras que pacientes control reportan como más importantes: Propia salud, relaciones con familia o parientes, disponibilidad de trabajo o estudio (Solovieva, Santavirta, Santavirta y Konttinen, 2004).

***Hemofilia-QoL*:** Cuestionario creado por P. Arranz y E. Remor en el 2005 que busca evaluar la calidad de vida en adultos con hemofilia, consta de 36 ítems que cubren 9 dominios: salud física, actividades diarias, daño articular, dolor, satisfacción con el tratamiento, dificultades con el tratamiento, funcionamiento emocional, salud mental, relaciones y actividad social. La población objetivo son personas con hemofilia, mayores de 17 años, capaces de responder al cuestionario por sí mismas, por lo que un criterio de exclusión es no ser capaz de leer o hablar. Ha demostrado una confiabilidad de 0,95 y validez con un rango entre 0.49 y 0.77 según la sub-escala. El puntaje del Hemofilia-QoL también permite distinguir entre grupos de pacientes con diferentes estados de salud, así como tiene en cuenta el punto de vista del paciente y del profesional de la salud en la estructura de las preguntas (Remor et al., 2005).

Hemolatin-QoL: El "Cuestionario Latino-Americano para la Evaluación de la Calidad de Vida Relacionada con la Salud en Adultos con Hemofilia" actualmente en desarrollo, fue ideado por E. Remor en el 2002 como una adaptación del Haemo-QoL (instrumento para evaluar la calidad de vida de niños hemofílicos) para Latinoamérica que evalúa: funcionamiento físico; funcionamiento emocional; apoyo social percibido; actividades y funcionamiento social; tratamiento médico; salud mental; satisfacción con las condiciones del entorno; bienestar general; salud general. Contiene 47 ítems que pueden ser respondidos de forma abierta por los participantes, quienes deben ser mayores de 18 años. Aún no se han identificado la validez y la confiabilidad del cuestionario (Remor, 2005).

Se resalta la importancia de la creación de cuestionarios que se adapten a la población latinoamericana, ya que muchos de los instrumentos utilizados para la evaluación de la calidad de vida, no solo de hemofílicos sino de pacientes con enfermedades crónicas en general, son

originalmente creados para poblaciones europeas o norteamericanas (Dávila, 2007). Esto genera sesgos y no permite incluir en la evaluación la cultura y el contexto en el cual ha vivido el paciente hemofílico, lo que dificultaría obtener resultados más confiables y ajustados a la necesidad de cada país (Remor, 2005).

Adicionalmente, se han creado instrumentos para población de profesionales de salud que trabaja con población hemofílica, como es el caso del Cuestionario breve de calidad de vida, diseñado por McKevitt y Redfern en 2002 para entrevistar a profesionales de la salud (médicos, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales) quienes, en el cuestionario presentado, debían escoger la característica que más relacionaban con calidad, con el fin de conocer el concepto de calidad de vida que manejaban dichos profesionales. Las categorías presentadas eran: social, alegría, buena salud, físico, mental, subjetivo, economía, independencia, indefinible, otros (McKevitt, Redfern, La-Placa y Wolfe, 2003). Así mismo, el cuestionario buscaba conocer que método resultaba más efectivo para evaluar la calidad de vida, entre preguntarle directamente a los pacientes, observar sus necesidades y comportamientos, preguntar a familiares y amigos del paciente, y el uso de medidas estandarizadas. Se encontró que el 91% de los encuestados (más de 1400) resaltaban preguntarle directamente a los pacientes, y el 59, 8% resaltaron el observar las necesidades y comportamientos del paciente, mientras que el 42,8% resaltaron el uso de medidas estandarizadas (McKevitt, Redfern, La-Placa y Wolfe, 2003).

Este estudio es relevante ya que permite generar debate alrededor del uso de medidas estandarizadas para evaluar la calidad de vida de un paciente, en contraste con la cantidad de información que se pueda obtener de preguntarle al paciente directamente, a modo de entrevista. Esto puede suscitar preguntas como ¿Qué tan adecuado, resulta medir la calidad de vida en un

cuestionario? ¿ Resulta más pertinente evaluarla de forma integral en una entrevista ya sea abierta o semi-estructurada?

Otros cuestionarios: Además de los anteriormente explicados, se han usado diferentes tests para evaluar principalmente áreas que pertenecen a la evaluación completa de la calidad de vida, como es el caso del *Quality of Well-being Scale*, que evalúa el bienestar percibido por la persona respecto a varias áreas de su vida (Kaplan y Ries, 2007); o el *Pain Coping Strategies Questionnaire* (CSQ) y el *Beliefs about Pain and Control Questionnaire* (BPCQ) que se especializan en la evaluación de la percepción del dolor y cómo es afrontado por la persona (Barry y Elander 2002).

Antecedentes empíricos sobre la evaluación y la intervención en la calidad de vida del paciente hemofílico

Múltiples estudios se han enfocado en pacientes hemofílicos, resaltando aspectos específicos como la calidad de vida, los efectos de nuevas formas de tratamiento, y otros aspectos relacionados con el estilo de vida en general de dicha población. Sin embargo, la mayor parte de estos estudios se han desarrollado en Europa o en Estados Unidos, en comparación con un porcentaje relativamente bajo en Suramérica, y una literatura aún más escasa enfocada en la población hemofílica colombiana.

Para lograr una propuesta más completa de un instrumento que permita evaluar la calidad de vida de los pacientes hemofílicos, adaptado a la población colombiana, resulta de gran importancia conocer los antecedentes empíricos pertinentes. Esto permitiría la comprensión de la situación actual del estudio de la calidad de vida de pacientes hemofílicos a nivel mundial,

contrastando los avances y descubrimientos logrados en otros países, lo que a su vez ayudaría a evitar errores y conocer de antemano dificultades que afrontaron en tales investigaciones. Al mismo tiempo, cuando se parte de una base sólida en este caso, se logra una evaluación más integral de la calidad de vida, dado que permite incluir factores que se ha encontrado que resultan significativos. Una vez existan más datos de la población específica en el caso de Colombia, se pueden contrastar los resultados y comparar la validez de los instrumentos.

En el estudio específico de la calidad de vida en pacientes hemofílicos, un investigador que destaca es Eduardo Remor, quien ha conducido múltiples estudios en España y el resto de Europa sobre el tema, y actualmente se encuentra validando un instrumento para la población Latinoamericana (Remor, 2005; Remor, Young, Von Mackensen y Lopatinas, 2004; Remor et al., 2005). Remor explica los factores que incluye en la evaluación de la calidad de vida, el proceso de validación de los instrumentos desarrollados y las variables que toma en cuenta en sus estudios. Con esta información se facilita la elaboración de un instrumento aplicado a la población colombiana, además de ser un futuro punto de referencia para la validación del instrumento.

Por su parte, Bullinger y Von Mackensen (2003, 2008) han enfocado su investigación a la población hemofílica infantil en Alemania, evaluando aspectos psicosociales y determinantes en su calidad de vida, con instrumentos como el KINDL-R. Este tipo de investigaciones podría ser el punto de partida para futuros estudios cuya población principal sean niños y adolescentes.

Otros autores que destacan en el área son Franchini y Manucci (2009, 2012) quienes han investigado las comorbilidades que afectan a la población adulta mayor con hemofilia, que suele ser desatendida por la mayoría de investigaciones actuales que se centran en poblaciones más

jóvenes en Italia. También han estudiado la hemofilia en general, cómo ha ido cambiando el tratamiento y la perspectiva que se tiene de esta enfermedad a lo largo del tiempo, resaltando aspectos como la mortalidad y las nuevas dificultades a las que se enfrentan las personas con hemofilia hoy en día.

Thomas y Gaslin (2001) centran su estudio en cómo mejorar la autoestima de niños con hemofilia (Estados Unidos), dada la importancia de la misma en la calidad de vida del niño, como recurso que le permite obtener mayor independencia y demostrar su propia valía. Se destaca entonces la importancia de tomar en cuenta la percepción que tenga el paciente de sí mismo, dado que puede servir como indicador de salud mental.

Nazzaro, Owens, Hoots y Larson (2006) también se enfocaron en la población joven de Estados Unidos, mediante una encuesta a nivel nacional buscaban evaluar los conocimientos, actitudes y conductas asociadas a prevención en pacientes hemofílicos. Encontraron así que los episodios hemorrágicos y los daños en articulaciones eran las principales preocupaciones en esta población, pero que no tenían mayor conocimiento acerca de complicaciones como la hepatitis u otras infecciones. Vale la pena entonces incluir este aspecto en el instrumento que evalúe calidad de vida; al conocer más sobre las creencias que tiene la población sobre la enfermedad se podrá establecer una relación con una mayor o menor percepción de calidad de vida, además de generar un asesoramiento psicoeducativo adecuado.

Un aspecto que suele ser resaltado en varias investigaciones es el dolor (Barry y Elander, 2002; Remor, 2005; Jensen et al., 1991; Humphries y Kessler, 2012), por lo que se hace evidente la necesidad de incluir este aspecto en cualquier instrumento que busque evaluar la calidad de vida.

Ha habido numerosas investigaciones sobre la calidad de vida en la hemofilia, tanto en población adulta como en población infantil, tal y como se presentó anteriormente, muchos de esos estudios dan cuenta de cómo se ha comprendido, conceptualizado la calidad de vida en la hemofilia, cuáles han sido los factores que protegen o afectan la calidad de vida de estos pacientes y como se ha evaluado.

A continuación se hace referencia a algunos estudios de particular importancia por abordar directamente la medición de la calidad de vida en la población hemofílica adulta, o la intervención para mejorar la calidad de vida en esta población**.**

En las tablas 3 a 9 se presentan los antecedentes empíricos de la evaluación y de la intervención sobre la calidad de vida en pacientes hemofílicos, publicados entre 2008 y 2012 en bases de datos especializadas tales como: Science Direct, Academic Search Complete (EBSCO).

Tabla 3

Antecedentes empíricos de la evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos: año 2008

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2008	Walsh, M.; Macgregor, D.; Stuckless, S.; Barrett, B.; Kawaja, M. y Scullys, M	Canadá	Comparar calidad de vida de población con hemofilia A vs población sana.	47 adultos con hemofilia A versus 33 sujetos control.	Transversal
2008	Geerts, E.; van de Wiel, H. y Tamminga, R.	Holanda	Investigar los efectos de la transición de servicios de cuidado de salud de pacientes pediatricos a adultos en pacientes con hemofilia y sus padres.	17 pacientes con hemofilia y sus padres	Estudio piloto
2008	Hartl, H.; Reitter, S.; Eidher, U.; Ramschak, H.; Ay, C. y Pabinger, I.	Austria	Obtener datos del estatus social de austriacos hemofílicos y compararlos con una población de referencia equivalente en edad y sexo.	53 adultos con hemofilia A versus 103 sujetos control.	Transversal

Tabla 4

Antecedentes empíricos de la evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos: año 2009

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2009	Brown, T.; Lee, W.; Joshi, A. y Pashos, C.	Estados Unidos	Medir la calidad de vida, sus determinantes, en una muestra de pacientes hemofílicos con inhibidores.	53 pacientes hemofílicos con inhibidores.	Transversal
2009	Siboni, S.; Mannucci, P.; Gringeri, A.; Franchini, M.; Tagliaferri, A.; Ferreti,M.; Tradati, F.; Santagostino, E. y von Mackensen, S.	Italia	Recopilar información de la calidad de vida y salud de personas que han llegado a la tercera edad, en comparación con población referencia.	39 pacientes con hemofilia versus 43 hombres sin hemofilia mayores a 65 años.	Transversal
2009	Elander, J.; Robinson, G.; Mitchell, K. y Morris, J.	Reino Unido	Estudiar el efecto de la artritis crónica y el dolor de sangrados agudos en la calidad de vida de pacientes hemofílicos.	209 adultos con hemofilia A o B	Transversal
2009	Den Uijl I.; Fischer, K.; van der Bom, J.; Grobbee, D.; Rosendaal, F. y Plug, I.	Holanda	Comparar la percepción de carga de enfermedad entre individuos con hemofilia moderada y hemofilia leve o grave.	1066 adultos con hemofilia moderada.	Transversal, auto-reporte.

Tabla 5

Antecedentes empíricos de la evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos: año 2010-2011

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2010	Mercan, A.; Sarper, N.; Inanir, M.; Mercan, H.; Zengin, E.y Caki, S.	Turquía	Describir el estado de salud, la atención recibida y su impacto en la salud de vida en pacientes con hemofilia.	70 pacientes con hemofilia, 31 de los cuales eran adultos.	Transversal
2011	Poon J. L., Lou M., Doctor J., Zhou Z. Y., Gwadry-Sridhar F., Baker J., Ullman M., Koerper M., Johnson K.	Estados Unidos	Describir la calidad de vida relacionada con salud en pacientes con Hemofilia B y la relación con limitación motora y dolor articular	77 pacientes con hemofilia B, 37 de los cuales eran adultos.	Longitudinal
2011	Witkop, M.; Lambing, A.; Kachalsky, E.; Divine, G.; Rushlow, D. y Dinnen, J.	Estados Unidos	"Determinar el lenguaje usado por los pacientes para describir y diferenciar dolor agudo de persistente, describir las estrategias farmacológicas y no farmacológicas utilizadas para controlar el dolor, determinar los proveedores para el manejo del dolor y evaluar la calidad de vida incorporando el SF-36" (p. 612).	114 pacientes con hemofilia.	Transversal

Tabla 6

Antecedentes empíricos de la evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos: año 2010-2011 (Cont.)

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2011	Klamroth, R.; Pollman, H.; Hermans, C.; Faradji, A.; Yarlas, A.; Epstein, J. y Mewenstein, B.	Alemania	Comparar puntajes en test de salud y calidad de vida entre hemofílicos, individuos sanos y con otras condiciones crónicas.	205 adultos con hemofilia en varios países de Europa y en Estados Unidos.	Transversal
2011	Zhou, Z. Y.; Wu, J.; Baker, J.; Curtis, R.; Forsberg, A.; Huszti, H.; Koerper, M.; Lou, M.; Miller, R.; Parish, K.; Riske, B.; Shapiero, A.; Ullman, M. y Johnson K.	Estados Unidos	Describir el estudio de la evaluación del costo de cuidado y carga de enfermedad en personas con deficiencia de factor VIII.	1228 pacientes diagnosticados con hemofilia A entre edades de 2-64.	Longitudinal
2011	Remor, E.	España	Estudiar factores relacionados con adherencia al tratamiento, satisfacción con el tratamiento y dificultades en esto.	121 pacientes españoles con hemofilia entre 17 y 70 años	Transversal

Tabla 7

Antecedentes empíricos de la evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos: año 2012

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2012	Von Mackensen, S.; Gringeri, A.; Siboni, S. M. y Mannucci, P. M.	Italia	Describir la calidad de vida y el bienestar percibido en adultos mayores con hemofilia	39 adultos con hemofilia mayores a 65 años	Longitudinal
2012	Lindvall, K.; von Mackensen, S.; Berntorp, E.	Suecia	Conocer la calidad de vida en pacientes hemofílicos en centros de tratamiento	81 pacientes en grupos por edades de 15-24, 25-34, y 65-74 años.	Transversal
2012	Witkop, M.; Lambing, A.; Divine, G.; Kachalsky, E.; Rhuslow D. y Dinnen J.	Estados Unidos	"Determinar el lenguaje usado por los pacientes para describir y diferenciar dolor agudo y persistente, describir las estrategias de control de dolor farmacológicas y no farmacológicas, evaluar la efectividad percibida del manejo del dolor actual sobre la calidad de vida y determinar quién provee manejo del dolor a esta población" (p. e115).	764 encuestados con hemofilia A o B	Transversal

Tabla 8

Antecedentes empíricos de la evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos: año 2012 (Cont.)

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2012	Neufeld, E. J.; Recht, M.; Sabio, H.; Saxena, K.; Solem, C. T.; Pickard, A. S.; Gut, R. Z. y Cooper, D. L.	Estados Unidos	Evaluar el impacto de la carga de enfermedad en pacientes, cuidadores y familia, y la relación entre pruebas mensuales de calidad de vida y las experiencias diarias del paciente.	37 casos de pacientes con hemofilia y sus cuidadores y familias.	Longitudinal
2012	Valentino, L.; Pipe, S.; Tarantino, M.; Ye, X.; Xiong, Y. y Luo M.	Estados Unidos	Conocer el impacto en la calidad de vida de las mejoras del cuidado de la salud en pacientes hemofílicos.	1044 pacientes adultos con hemofilia A en Estados Unidos	Transversal
2012	Mehramiri, A.; Parand, S.; Haghpanah, S. y Karimi, M.	Irán	Estudiar la relación entre las actitudes hacia la economía y la salud y la calidad de vida en pacientes hemofilicos.	100 pacientes con hemofilia de centro de atención en Shiraz, Irán.	Transversal

Tabla 9

Antecedentes empíricos de la intervención para la calidad de vida en pacientes hemofílicos: años 2008 - 2012

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2008	Hoots, W.; Ebbesen, L.; Konkle, B.; Auerswald, G.; Roberts, H.; Weatherall, J.; Ferran, J. y Ljung, R	Estados Unidos	Explorar la mejoría en la calidad de vida en individuos con tratamiento profiláctico con FVII activo recombinado.	22 pacientes hemofílicos con inhibidores.	Longitudinal
2009	Valentino, L.	Estados Unidos	Describir los efectos del tratamiento profiláctico con concentrado activo de protrombina en pacientes hemofílicos.	6 pacientes hemofílicos con inhibidores.	Longitudinal
2011	Noone, D.; O´Mahoney, B. y Prihodova, L.	Irlanda	Describir los resultados de profilaxis, tratamiento en demanda o combinado en población hemofílica	58 adultos entre 20 y 35 años de Europa con hemofilia	Longitudinal
2012	Lambing, A.; Kohn-converse, B.; Hanagavadi, S. y Varma V.	Estados Unidos	Investigar el efecto de la acupuntura para tratar el dolor articular y documentar si aumenta el riesgo de sangrado	9 adultos con hemofilia.	Longitudinal
2012	Spira, J.; Plyushch, O.; Andreeva, T.; Zorenko, V.; Zozulya, N.; Velichkoi, I.; Ervinovna, O.; Yatuv, R. y Baru, M.	Rusia	Evaluar la eficacia y seguridad de tratamiento profiláctico con derivado de plasma de FVIII.	11 adultos con hemofilia A	Longitudinal
2012	Khawaji, M.; Astermark, J. y Berntorp, E.	Suecia	Describir y evaluar resultados de tratamiento profiláctico en pacientes con hemofilia severa	81 adultos con hemofilia severa	Longitudinal

Discusión y conclusiones

La evidencia muestra que la hemofilia es una enfermedad con baja incidencia a nivel mundial, sin embargo con más de medio millón de casos en todo el mundo existe un número elevado de personas que debe recibir atención médica y desarrollar un estilo de vida particular para aprender a convivir con la enfermedad (Philipp, 2010). En el caso de Colombia no existe una cifra exacta, dada la dificultad de llevar un registro de cada individuo, pero con un estimado de tres mil personas se puede pensar que no todas logran recibir la atención que necesitan, menos aún para tener una calidad de vida adecuada.

En otros países, sobre todo en aquellos en vía de desarrollo donde no existe la infraestructura o la protección adecuada para estos individuos, se evidencia la poca importancia que se le da a la calidad de vida de los hemofílicos. Las investigaciones realizadas en los últimos 6 años, muestran una misma tendencia, la calidad de vida parece ser más estudiada en países desarrollados como Estados Unidos (Valentino, 2009), Alemania (Klamroth, Pollman, Hermans, Faradji, Yarlas, Epstein y Mewenstein, 2011), Italia (Siboni, Mannucci, Gringeri, Franchini, Tagliaferri, Ferreti, Tradati, Santagostino y von Mackensen, 2009), España (Remor, 2011), o Inglaterra (Elander, Robinson, Mitchell, y Morris, 2009) en comparación con países donde no se encuentra tanto estudio de la temática, como es el caso en general de Latinoamérica, África y Asia. Esto podría deberse a la falta de visibilidad de algunos estudios en revistas menos reconocidas a nivel internacional, o la presentación de la investigación en un lenguaje menos común en comparación con el inglés.

En general, la esperanza de vida para un paciente hemofílico ha aumentado, sin embargo no ha sucedido lo mismo con la calidad de vida de estos pacientes (Philipp, 2010). Aún en países donde existen centros especializados para su cuidado, se ha encontrado que

todavía quedan aspectos por mejorar para lograr siquiera tener el mismo nivel de calidad de vida que una persona promedio (Mehramiri, Parand, Haghpanah, y Karimi, 2012; Khawaji, Astermark y Berntorp, 2012).

Una dificultad percibida para el estudio de la calidad de vida en general es la falta de una única definición que integre criterios y permita la comparación entre estudios (Fructuoso, Castro, Oliveira, Prata y Morgado, 2011; Haas, 1999; Taylor, Gibson y Frank, 2008; Meeberg, 1993). Esto puede deberse a los diferentes aspectos en los que se centra cada investigación y las características de cada cultura que van a influenciar en la definición de la que partan los autores. Sin embargo, a pesar de que cada país tenga sus particularidades en la atención y el cuidado que se les brinda a las personas con hemofilia, existen factores que pueden presentarse en cualquier contexto sociocultural y pueden llegar a interferir sea de forma positiva o negativa en la calidad de vida. Por eso mismo esta revisión utiliza tres niveles generales: biológico, psicológico y sociocultural, para poder explorar más a fondo los FP y los FN de la calidad, intentando reducir las diferencias culturales que puedan haberse presentando en cada estudio, sin llegar a negar el impacto que estas tuvieron.

Los FN (tratamientos médicos inadecuados; estrés; carencia de redes de apoyo; comorbilidad con otras enfermedades; sentimientos de culpa, vergüenza y rabia; inestabilidad económica; daño en las articulaciones; baja adherencia al tratamiento; alto costo de terapias; desconocimiento antecedentes familiares; falta información de la enfermedad; dificultades en el manejo del niño con hemofilia; comorbilidad con otras enfermedades crónicas; falta de interés por el auto-cuidado; múltiples intervenciones quirúrgicas; depresión; hospitalizaciones prolongadas; pesimismo; estilo de vida sedentario; estilos de afrontamiento inadecuados; percepción de redes de apoyo) reportados en los

estudios son una muestra de los obstáculos que enfrentan los pacientes con hemofilia y que van en detrimento de su calidad de vida. El dolor por ejemplo fue uno de los más nombrados en la mayoría de estudios, dadas las complicaciones fisiológicas que pueden surgir en la hemofilia es, actualmente el factor físico y psicológico más común en las investigaciones, denotando la importancia que tiene su cuidado en esta población.

En cuanto a los FP (manejo adecuado del dolor; apoyo por parte de profesionales de la salud; diagnóstico prenatal; modelamiento de roles; prácticas religiosas; actividad deportiva; mejoramiento de autoestima; organizaciones como la WFH; posibilidad de una cura; promoción auto-cuidado; bienestar social; desarrollo de nuevos tratamientos; estilo y estrategias de afrontamiento adecuadas; educación de la familia; profilaxis; resiliencia; integración social; percepción de necesidad de tratamiento y curabilidad; atención oportuna; concordancia entre percepción y expectativas del bienestar; promoción de la escolaridad; auto-cuidado del cuidador principal) se evidencia una variedad de aspectos a tomar en cuenta para la evaluación e intervención en pacientes hemofílicos, que pueden ser aprovechados para compensar aquellas dificultades que afronte cada caso en particular. Por ejemplo con un paciente que no tenga una red de apoyo sólida se puede trabajar la promoción del auto-cuidado; o para una familia que esté en condiciones de brindar un apoyo al paciente hemofílico se puede proporcionar psicoeducación; un paciente con un estilo de afrontamiento inadecuado puede trabajarse el manejo de expectativas en relación con su condición actual, etc.

Es importante que estos aspectos sean tomados en cuenta por profesionales de la salud al momento de evaluar e intervenir sobre planes de tratamiento para estos pacientes, ya que esto le permitiría a la población hemofílica recibir atención integral y personalizada. Si el objetivo es mejorar las condiciones de calidad de vida de esta población, el reconocer

la existencia de factores de este tipo permitiría elaborar un plan de salud que se ajuste a las necesidades de cada individuo, sabiendo cuales son los mayores riesgos a los que se enfrentan (FN), y cuáles son las aspectos a aprovechar y fortalecer (FP).

De los instrumentos que se emplean actualmente para evaluar la calidad de vida en población hemofílica, son muy pocos los especializados en esta población (Arranz y Remor, 2005; Remor, 2002). Esto puede generar dificultades ya que un instrumento especializado tiene en cuenta aquellos aspectos más sensibles de resultar afectados en los hemofílicos, como el dolor a causa de sangrados o la movilidad que se ve reducida en sus articulaciones tras varios sangrados articulares. Al no tener en cuenta aspectos como esos, puede darse que haya información de la vida del individuo que resulte subevaluada o no evaluada en lo absoluto. Así mismo, los pocos instrumentos especializados que se emplean no tienen en cuenta aspectos socioculturales, ya que son realizados con poblaciones de varios países o de otros continentes. En el caso de Latinoamérica solo se sabe de un instrumento que está siendo desarrollado para la población en general (Remor, 2002). En cuanto a Colombia, no existe un instrumento creado específicamente teniendo en cuenta nuestro contexto sociocultural para la población hemofílica. Dada la semejanza cultural que puede tenerse con el resto de la población latinoamericana en contraste con la europea o la norteamericana, el instrumento actualmente en desarrollo por Eduardo Remor sería la mayor aproximación de un instrumento que tenga en cuenta aspectos socioculturales para la población hemofílica en Colombia.

En la revisión se encontró que la mayoría de las investigaciones realizadas contemplaban un aspecto meramente evaluativo de la calidad, y ofrecían pocas o ninguna solución a los problemas que estudiaban. Adicionalmente, los pocos estudios que se centran en una intervención en pro de la calidad de vida, se enfocaban en tratamientos médicos para

mejorar las actuales transfusiones o técnicas empleadas para aumentar el FVIII o FIX en el hemofílico (Hoots, Ebbesen, Konkle, Auerswald, Roberts, Weatherall, Ferran, y Ljung, 2008). Inclusive algunos se centraban en técnicas físicas para mejorar el manejo del dolor (Lambing, Kohn-converse, Hanagavadi, y Varma, 2012) pero ninguno se enfocó en la intervención de aspectos psicológicos o socioculturales de la calidad de vida. La mayoría resaltaban la importancia de prestar atención al aspecto que estaban estudiando, pero no ofrecían alternativas para mejorar el cuidado que recibe.

Cabe resaltar, empero, la escasa investigación que surge desde la Psicología, tanto a nivel evaluativo de la calidad de vida como de intervención sobre la misma. La mayoría de investigaciones encontradas, las cuales contemplaban un aspecto evaluativo, partían de un marco teórico médico, en el que se explicaban datos generales de la hemofilia o el concepto de calidad de vida. Pero estas no tomaban en cuenta aspectos psicológicos más allá que como ítems en las escalas de evaluación, y al momento de discutir los resultados, se restringían a descripciones y no a un análisis más completo de las posibles implicaciones que estos tenían, por ejemplo explorar más la resiliencia que desarrolla la población hemofílica, o los posibles cambios que pueden haber en su estilo de afrontamiento.

Las investigaciones enfocadas en la relación entre calidad de vida y sentimientos negativos fueron pocas, en comparación a aquellas centradas en un plano más fisiológico (dolor, daño en articulaciones, consecuencia de hemorragias, etc.) pero lograban mostrar la importancia que tiene el estudiar el tema, dado que sirven como base para desarrollar terapias orientadas al manejo de la población hemofílica, lo que incluye el impacto psicosocial, los cambios en ciclos de vida, el riesgo de presentar sintomatología depresiva, entre otros (Janse, Sinnema, Uiterwaal, Kimpen, y Gemke, 2008; Buxbaum, Ponce, Saidi y Michaels, 2010; Rodríguez, 2011; Lee, Berntorp y Hoots, 2010; Cassis, Querol, Forsyth e

Iorios, 2012; Negrier, Seuser, Forsyth, Lobet, Llinas, Rosas, y Heijnen, 2013). Se recomienda por lo tanto, que futuras investigaciones se orienten a profundizar en la forma en que tanto factores protectores como negativos para la calidad puedan ser tenidos en cuenta para el desarrollo de una evaluación más completa de pacientes hemofílicos. Esto serviría entonces como fundamento para el desarrollo de terapias que permitan mejorar la calidad de vida de esta población.

En general, las investigaciones presentan la misma idea: la calidad de vida de los pacientes hemofílicos ha ido mejorando en los últimos años. Sea por los tratamientos actuales, por los sistemas de salud, o por la consciencia de cuidado de la enfermedad que han adquirido los pacientes, en general las investigaciones muestran que estos pacientes han mejorado la percepción de su calidad de vida. En lo que sí difieren algunos autores es en qué tanto falta por mejorar, algunos son más críticos alegando una gran cantidad de aspectos por mejorar (Lindvall, von Mackensen, y Berntorp, 2012) mientras que otros establecen que pese algunos aspectos a mejorar la situación actual es bastante adecuada (Neufeld, Recht, Sabio, Saxena, Solem, Pickard, Gut, y Cooper, 2012). De acuerdo a las investigaciones, se observa que existe una mayor tendencia por parte de investigadores norteamericanos a seguir la segunda corriente de pensamiento, en comparación con investigadores europeos y de otros países que parecen concordar más con la primera corriente de pensamiento.

De todo esto, surgen entonces varías dudas, que pueden contemplarse como posibles investigaciones para profundizar en la temática: ¿Cuál es la situación actual de la calidad de vida del paciente hemofílico en Colombia?; ¿Qué características comparte con lo encontrado la presente revisión?; ¿Cómo podría desarrollarse un plan de atención integral de salud para el paciente hemofílico que incluya la atención a la calidad de vida?; desde la

psicología ¿cómo pueden generarse planes de intervención o psicoterapias que ayuden a mejorar la calidad de vida del paciente hemofílico?; ¿Cómo podría adaptarse un instrumento apropiado para la evaluación de la calidad de vida del paciente hemofílico para la población Colombiana?

Referencias

Bahls, S., Campos, F. R., Keller, J., Sabbag, A., Gusso, A. E., De Assunção, D. C., (…), & Echterhoff, R. (2006). Levantamento de sintomas depressivos em crianças e adolescentes com hemofilia. *Journal Brasileiro Psiquiatria*. *55*(1), 20-25. Recuperado de http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0047-20852006000100003&lng=en&tlng=pt. 10.1590/S0047-20852006000100003

Barlow, J. H., Stapley, J., Ellard, D. R., & Gilchrist, M. (2007). Information and self-management needs of people living with bleeding disorders: a survey. *Haemophilia, 13*(3), 264-270. doi: 10.1111/j.1365-2516.2007.01444.x

Barry, T., & Elander, J. (2002). Pain coping strategies among patients with haemophilia. *Psychology, Health & Medicine*. *7*(3), 271-281. doi: 10.1080/13548500220139430

Bermeo, S. M., Silva, C. T., Fonseca, D. J. y Restrepo, C. M. (2007). Hemofilia: Diagnóstico molecular y alternativas de tratamiento. *Colombia Médica*, *38*(3), 308-315. Recuperado de http://www.bioline.org.br/pdf?rc07054

Bok, S., & Lappé, M. (1974). Case Studies in Bioethics: The Threat of Hemophilia. *The Hastings Center Report*, *4*(2), 8-10. doi: 10.2307/3560334.

Bolton-Maggs, P., & Pasi, J. (2003). Haemophilias A and B. *The Lancet*, *361*(9371), 1801-1809. Recuperado de http://www.freewebs.com/haemophiliaa-unsw/Haemophilias%20A%20and%20B.pdf

Brown, T., Lee, W., Joshi, A., & Pashos, C. (2009). Health-related quality of life and productivity impact in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, *15*(4), 911-917. doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02032.x

Bullinger, M., & von Mackensen, S. (2008). Psycho-social Determinants of Quality of Life in Children and Adolescents with Haemophilia- A Cross-Cultural Approach. *Clinical Psychology and Psychotherapy, 15*(3), 164-172. doi: 10.1002/cpp.569.

Bullinger, M., & Von Mackensen, S. (2003). Quality of life in children and families with bleeding disorders. *Journal of Pediatric Hematology Oncology, 25*(1), 64-67. Recuperado de http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14668644

Buxbaum, N. P., Ponce, M., Saidi, P., & Michaels, L. A. (2010). Psychosocial correlates of physical activity in adolescents with haemophilia. *Haemophilia, 16*(4), 656–661. doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02217.x

Cassis, F. R. M. Y., Querol, F. Forsyth, A,. & Iorios, A. (2012). Psychosocial aspects of haemophilia: a systematic review of methodologies and findings. *Haemophilia, 18*(3), 101-114. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02683.x

Cummins, R. A. (2005). Moving from the quality of life concept to a theory. *Journal of Intellectual Disability Research, 49*(10), 699-706. doi: 10.1111/j.1365-2788.2005.00738.x

Cuesta, R. y Gómez, A. (2012). Hemofilia, la importancia de la fisioterapia en un trastorno de la coagulación poco común, pero conocido. *Fisioterapia, 34*(3), 97-98. doi: 10.1016/j.ft.2012.03.001

Dávila, M. E. (2007). *Características clínicas y sobrevida de personas hemofílicas atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua, 2000-2006*. (Tesis de Maestría) Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Managua, Nicaragua. Recuperado de http://cedoc.cies.edu.ni/digitaliza/t389/doc-contenido.pdf

Del Rincón, C., Remor, E. y Arranz, P. (2007). Estudio psicométrico preliminar de la versión española del Pediatric Inventory for Parents (PIP). International Journal of

Clinical and Health Psychology, *7* (2), 435-452. Recuperado de http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=33717060012

Den Uijl I., Fischer, K., van der Bom, J., Grobbee, D., Rosendaal, F., & Plug, I. (2009). Clinical outcome of moderate haemophilia compared with severe and mild haemophilia. *Haemophilia*, *15*(1), 83-90. doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01837.x

Duarte, M., Llinás, A. y Pauwels, A. (2005). Hemofilia. En Chalem, F.; Campos, J.; Esguerra, R. y Chalem, P. (Eds.), *Tratado de Medicina Interna* (pp. 1798- 1806). Colombia: Médica Celsus.

Elander, J., Robinson, G., Mitchell, K., & Morris, J. (2009). An assessment of the relative influence of pain coping, negative thoughts about pain, and pain acceptance on health-related quality of life among people with hemophilia. *Pain*, *145*(1-2), 169-175. doi: 10.1016/j.pain.2009.06.004

Fogarty, P. F. (2011). Biological Rationale for New Drugs in the Bleeding Disorders Pipeline. *American Society of Hematology*, *2011*(1), 397-404. doi: 10.1182/asheducation-2011.1.397.

Fontes, E. M. A., Amorim, L., Carvalho, S., & Farah, M. B. (2001). Hemophilia Care in the state of Rio de Janeiro, Brazil. *Revista panamericana do Salud Publica*, *13*(2-3), 124-128. Recuperado de http://www.scielosp.org/pdf/rpsp/v13n2-3/15727.pdf

Fuentes, F., Palomo, G., Leiva, O. y Fuentes, E. (2012). Evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos de Curicó, Región del Maule. *Revista Médica del Maule*, *28*(1), 21-28. Recuperado de http://www.sciwords.org/index.php/revmedmaule/article/view/3/3

Franchini, M., & Manucci, P. M. (2009). Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia. *British Journal of Haematology, 148*(4), 522-533. doi: 10.1111/j.1365-2141.2009.08005.x

Franchini, M., & Manucci, P. M. (2012). Past, present and future of haemophilia: a narrative review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *7*(24), 1-8. doi: 10.1186/1750-1172-7-24

Fructuoso, M., Castro, R., Oliveira, I., Prata, C., & Morgado, T. (2011). Quality of life in chronic kidney disease. *Revista Nefrología*, *31*(1), 91-96. Recuperado de http://www.revistanefrologia.com/modules.php?name=articulos&idarticulo=10483&idlangart=EN

Geerts E, van de Wiel, H., & Tamminga R., (2008). A pilot study on the effects of the transition of paediatric to adult health care in patients with haemophilia and in their parents: patient and parent worries, parental illness related distress and health-related quality of life. *Haemophilia, 14*(5), 1007-1013. doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01798.x

Ghanizadeh, A., & Baligh-Jahromi, P. (2009). Depression, anxiety and suicidal behavior in children and adolescents with haemophilia. *Haemophilia, 15*(2), 528–532. doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01971.x

Gringeri A., Mantovani L. G., Scalone L., & Mannucci P. M., (2003). Cost of care and quality of life for patients with hemophilia complicated by inhibitors: the COCIS Study Group. *Blood, 102*(7), 2358-2363. doi: 10.1182/blood-2003-03-0941

Haas, B. K. (1999). A multidisciplinary concept analysis of quality of life. *West Journal of Nursing Research, 21*(6), 728-742. doi: 10.1177/01939459922044153

Hartl, H., Reitter, S., Eidher, U., Ramschak, H., Ay, C., & Pabinger, I. (2008). The impact of severe haemophilia on the social status and quality of life among Austrian haemophiliacs. *Haemophilia, 14*(4), 703-708. doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01684.x

Hoots, W., Ebbesen, L., Konkle, B., Auerswald, G., Roberts, H., Weatherall, J., Ferran, J., & Ljung, R. (2008). Secondary prophylaxis with recombinant activated factor VII improves health-related quality of life of haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, *14*(3), 466-475. doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01654.x

Humphries, T. H., & Kessler, C. M. (2012). The challenge of pain evaluation in haemophilia: can pain evaluation and quantification be improved by using pain instruments from other clinical situations? *Haemophilia*, *19*(2), 181-187. doi: 10.1111/hae.12023

Isidro de Pedro, A. I. (2002). Afrontamiento y mejora de la calidad de vida en afectados de hemofilia. *Intervención Psicosocial*, *11*(3), 333-347. Recuperado de http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=179818139006

Janse, A. J., Sinnema, G., Uiterwaal, C. S. P. M., Kimpen, J. L. L., & Gemke, R. J. B. J. (2008). Quality of life in chronic illness: children, parents and paediatricians have different, but stable perceptions. *Acta Paediatrica, 97*(8), 1118-1124. doi: 10.1111/j.1651-2227.2008.00847.x

Jensen, M. P., Turner, J. A., Romano, J. M., & Karoly, P. (1991). Coping with chronic pain—a critical-review of the literature. *Pain*, *47*(3), 249–283. doi: 10.1016/0304-3959(91)90216-K

Kaplan, R. M., & Ries, A. L. (2007). Quality of Life: Concept and Definition. Journal of Chronic Obstructive Pulmonary. *Disease*, *4*(3), 263-271. Doi: 10.1080/15412550701480356

Khawaji, M., Astermark, J., & Berntorp, E. (2012). Lifelong prophylaxis in a large cohort of adult patients with severe haemophilia: a beneficial effect on orthopaedic outcome and quality of life. *European Journal of Haematology*, *88*(4), 329-335. doi: 10.1111/j.1600-0609.2012.01750.x

Klamroth, R., Pollman, H., Hermans, C.; Faradji, A., Yarlas, A., Epstein, J., & Mewenstein, B. (2011). The relative burden of haemophilia A and the impact of target joint development on health-related quality of life: results from the ADVATE Post-Authorization Safety Surveillance (PASS) study. *Haemophilia*, *17*(3), 412-421. doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02435.x

Knobe, K., & Berntorp, E. (2011). Haemophilia and joint disease: pathophysiology, evaluation, and management. *Journal of Comorbidity*, *1*(1), 51-59. Recuperado de http://jcomorbidity.com/index.php/test/article/view/2/8

Koller, M., & Lorenz, W. (2003). Survival of the quality of life concept. *British Journal of Surgery*, *90*(10), 1175-1177. doi: 10.1002/bjs.4351

Kruse-Jarres, R. (2011). Current Controversies in the Formation and Treatment of Alloantibodies to Factor VIII in Congenital Hemophilia A. *American Society of Hematology*, *2011*(1), 407-412. doi 10.1182/asheducation-2011.1.407.

Lambing, A., Kohn-converse, B., Hanagavadi, S., & Varma V. (2012). Use of acupuncture in the management of chronic haemophilia pain. *Haemophilia*, *18*(4), 613-617. doi: 10.1111/j.1365-2516.2012.02766.x

Lee, C. A., Berntorp, E. E., & Hoots, W. K. (2010). *Textbook of Hemophilia.* (2a ed.) Reino Unido: Wiley-Blackwell.

Lindvall, K., von Mackensen, S., & Berntorp, E. (2012). Quality of life in adult patients with haemophilia – a single centre experience from Sweden. *Haemophilia, 18*(4), 527-531. doi: 10.1111/j.1365-2516.2012.02765.x

Llewellyn, C. D., Miners, A. H., Lee, C. A., Harrington, C., & Weinman, J. (2003). The Illness perceptions and treatment beliefs of individuals with severe haemophilia and their role in adherence to home treatment. *Psychology and Health, 18*(2), 185-200. doi: 10.1080/0887044031000098198

McDaniel, R.W., & Bach, C. A. (1994). Quality of life: a concept analysis. *Rehabilitation Nursing Research, 3*(1), 18–22.

McKevitt, C., Redfern, J., La-Placa, V., & Wolfe, C. (2003). Defining and using quality of life: a survey of health care professionals. *Clinical Rehabilitation, 17*(8), 865-870. doi: 10.1191/0269215503cr690oa

Meeberg, G. A. (1993). Quality of life: a concept analysis. *Journal of Advanced Nursing 18*(1), 32–38. doi: 10.1046/j.1365-2648.1993.18010032.x

Mehramiri, A., Parand, S., Haghpanah, S., & Karimi, M. (2012). Attitudes of haemophilic patients towards their health and socio-economic problems in Iran. *Haemophilia, 18*(1), 122-128. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02586.x

Mercan, A., Sarper, N., Inanir, M., Mercan, H., Zengin, E., & Caki, S. (2010). Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haemo-QoL and Haem-A-Qol Questionnaires) of children and adults: Result of a Single Center from Turkey. *Pediatric Hematology and Oncology, 27*(6), 449-461. doi: 10.3109/08880018.2010.489933.

Miller, R., Sabin, C., Goldman, E., Clemente, C., Sadowski, H., Taylor, B., & Lee, C. (2000). Coping styles in families with haemophilia. *Psychology, Health & Medicine, 5*(1), 3-12. doi: 10.1080/135485000105963

Miller, D. G.., & Stamatoyannopoulos, G.. (2001). Gene Therapy for Hemophilia. *The New England Journal of Medicine, 344*(23), 1782-1784.

Montgomery, R. R., & Shi, Q. (2010). Alternative Strategies for Gene Therapy of Hemophilia. *American Society of Hematology, 2010*(1), 197-202. doi: 10.1182/asheducation-2010.1.197.

Nazzaro, A. M., Owens, S., Hoots, K., & Larson, K. L. (2006). Knowledge, Attitudes, and Behavios of youths in the US Hemophilia Population: Results of a National Survey. *American Journal of Public Health, 96*(9), 1618-1622. doi: 10.2105/AJPH.2005.075234)

Negrier, C., Seuser, A., Forsyth, A., Lobet, S., Llinas, A., Rosas, M., & Heijnen, L. (2013). The benefits of exercise for patients with haemophilia and recommendations for safe and effective physical activity. *Haemophilia, 19*(4), 487-498. doi: 10.1111/hae.12118

Neufeld, E. J., Recht, M., Sabio, H., Saxena, K., Solem, C. T., Pickard, A. S., (…), & Cooper, D. L. (2012). Effect of Acute Bleeding on Daily Quality of Life Assessments in Patients with Congenital Hemophilia with Inhibitors and Their Families: Observations from the Dosing Observational Study in Hemophilia. *Value in Health, 15*(6), 916-925. doi: 10.1016/j.jval.2012.05.005.

Nieves, R. (2004). Registro de personas con hemofilia. *Ciencia y sociedad. 29*(2), 287-301. Recuperado de http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=87029205

Noone, D., O´Mahoney, B., & Prihodova, L. (2011). A survey of the outcome of prophylaxis, on-demand or combined treatment in 20–35 year old men with severe haemophilia in four European countries. *Haemophilia, 17*(5), e831-e848. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02582.x.

Nutbeam, D. (1998). Health Promotion Glossary. *Health Promotion I nternational,13*(4), 349-364. Recuperado de: http://www.bvsde.paho.org/bvsacd/cd26/promocion/v13n4/349.pdf

Park, J. (2000). "The Worst Hassle Is You Can't Play Rugby": Haemophilia and Masculinity in New Zealand.*Current Anthropology, 41*(3), 444-453. doi: 10.1086/300151

Philipp, C. (2010). The Aging Patient with Hemophilia: Complications, Comorbidities, and Management Issues. *American Society of Hematology, 2010*(1), 191-196. doi: 10.1182/asheducation-2010.1.191.

Plug, I., Peters, M., & Mauser-Bunschoten, E. P. (2008). Social participation of patients with hemophilia in the Netherlands. *Blood, 111*(4), 1811–1815. 10.1182/blood-2007-07-102202

Ponder, K. P. (2011). Hemophilia Gene Therapy: A Holy Grail Found. *Molecular Therapy, 19*(3), 427-428. doi: 10.1038/mt.2011.13

Poon J. L., Lou M., Doctor J., Zhou Z. Y., Gwadry-Sridhar F., Baker J., (…), & Johnson, K.. (2011). The Hemophilia Utilization Group Study (Hugs-Vb): Health-Related Quality Of Life In Hemophilia B. *Value in Health, 14*(3), A210. doi: 10.1016/j.jval.2011.02.1157

Remor, E., Young, N. L., Von Mackensen, S., & Lopatinas, E. G. (2004). Disease-specific quality-of-life measurement tools for haemophilia patients. *Haemophilia*, *10*(4), p. 30-34. doi: 10.1111/j.1365-2516.2004.01004.x

Remor, E. (2005). Desarrollo de una medida específica para la Evaluación de la Calidad de Vida en Pacientes Adultos Viviendo con Hemofilia en América-Latina: el Hemolatin-QoL. *Revista Interamericana de Psicología, 39*(2), 211-220. Disponible en: http://www.psicorip.org/Resumos/PerP/RIP/RIP036a0/RIP03923.pdf

Remor, E., Arranz, P., Quintana, M., Villar, A., Jiménez-Yuste, V., Diaz, L., (…), & Hernández-Navarro, F. (2005). Psychometric field study of the new haemophilia quality of life questionnaire for adults: The Hemofilia-QoL. *Haemophilia*, *11*(6), 603-610. doi: 10.1111/j.1365-2516.2004.01004.x

Remor, E. (2011). Predictors of treatment difficulties and satisfaction with haemophilia therapy in adult patients. Haemophilia, 17(5), e901-e905. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02578.x

Riva, S., Bullinger, M., Amann, E., & von Mackensen, S. (2010). Content comparison of haemophilia specific patient-rated outcome measures with the international classification of functioning, disability and health (ICF, ICF-CY). *Health and Quality of Life Outcomes*, *8*(139), 1-14. doi: 10.1186/1477-7525-8-139.

Rodríguez, L. (2011). Salud y autocuidado en madres de niños con hemofilia: estudio de casos. *Revista Costarricense de Psicología*, *30*(45-46), 1-16. Recuperado de http://www.revistacostarricensedepsicologia.com/articulos/RCP-45/1-RCP-Vol.30-No45-46.pdf

Santagostino E, Mancuso M. E., Rocino A., Mancuso, G., Mazzuconi, M. G., Tagliaferri, A., (…), & Mannucci, P. M. (2005). Environmental risk factors for inhibitor

development in children with haemophilia A: a case-control study. *British Journal of Haematology, 130*(3), 422-427. doi: 10.1111/j.1365-2141.2005.05605.x

Santavirta, N., Bjorvell, H., Solovieva, S., Alaranta, H., Hurskainen, K., & Konttinen, Y. T. (2001). Coping Strategies, Pain, and Disability in Patients With Hemophilia and Related Disorders. *Arthritis Care & Research*, *45*(1), 48-55. doi: 10.1002/1529-0131(200102)45:1<48::AID-ANR83>3.0.CO;2-1

Schalock, R. L. (2004). The concept of quality of life: what we know do not know. *Journal of Intellectual Disability Research*, *48*(3), 203-216. doi: 10.1111/j.1365-2788.2003.00558.x

Schmaier, A. H. (2011). Laboratory evaluation of hemostatic and thrombotic disorders. En: Hoffman R, Benz EJ Jr, Shattil SJ, et al, (Eds.), *Hoffman Hematology: Basic Principles and Practice*. (5a ed). Estados Unidos: Churchill Livingstone Elsevier.

Siboni, S., Mannucci, P., Gringeri, A., Franchini, M., Tagliaferri, A., Ferreti,M., (…), & von Mackensen, S. (2009). Health status and quality of life of elderly persons with severe hemophilia born before the advent of modern replacement therapy. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, *7*(5), 780-786. doi: 10.1111/j.1538-7836.2009.03318.x.

Solovieva, S., Santavirta, N., Santavirta, S., & Konttinen, Y.T. (2004). Assessing quality of life in individuals with Hereditary Blood Coagulation Disorders. *Quality of Life*, *13*(5), 987-1000. Recuperado de http://www.jstor.org/discover/10.2307/4038907?uid=3737808&uid=2129&uid=2&uid=70&uid=4&sid=21102944237043

Spilsbury, M. (2004). Models for psychosocial services in the developed and developing world. *Haemophilia*, *10*(4), 25-29. doi: 10.1111/j.1365-2516.2004.01002.x

Spira, J., Plyushch, O., Andreeva, T., Zorenko, V., Zozulya, N., Velichkoi, I., (…), & Baru, M. (2012). Safety and efficacy of a long-acting liposomal formulation of plasma-derived factor VIII in haemophilia A patients. *British Journal of Haematology, 158*(1), 138-152. doi: 10.1111/j.1365-2141.2012.09115.x

Srivastava, A., Brewer, K, Mauser-Bunschoten, E. P., Key, N. S., Kitchen, S., Llinas, A., (…), & Street A. (2012). *Guidelines for the management of hamophilia* (2a ed.).doi: 10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x

Taylor, G. (2004). Challenges for Social Work in Hemophilia Care. *Health & Social Work, 29*(2), 149-152. doi: 10.1093/hsw/29.2.149

Taylor, R. M., Gibson, F., & Franck, L. S. (2008). A concept analysis of health-related quality of life in young people with cronic illness. *Journal of Clinical Nursing*. *17*(14), 1823-1833. doi: 10.1111/j.1365-2702.2008.02379.x.

Thomas, D. ,& Gaslin, T. C. (2001). "Camping-up" self-esteem in children with hemophilia. *Issues in Comprehensive Pediatric Nursing, 24*(4), 253-263. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1080/014608601753260344

Valentino, L. (2009). The benefits of prophylactic treatment with APCC in patients with haemophilia and high-titre inhibitors: a retrospective case series. *Haemophilia, 15*(3), 733-742. doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.01980.x.

Valentino, L., Pipe, S., Tarantino, M., Ye, X., Xiong, Y., & Luo M. (2012). Healthcare resource utilization among haemophilia A patients in the United States. *Haemophilia, 18*(3), 332-338. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02677.x.

Ventegodt, S., Merrick, J., & Andersen, N. J. (2003). Measurement of Quality of Life VI. Quality-Adjusted Life Years (QALY) is an Unfortunate Use of the Quality-of-Life

Concept. *The Scientific World Journal*. *3*(1), 1015-1019. Recuperado de http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14570991

Ventegodt, S., Merrick, J., & Andersen, N. J. (2003). Quality of Life Theory I. The IQOL Theory: An Integrative Theory of the Global Quality of Life Concept. *The Scientific World Journal*. *3*(1), 1030-1040. Recuperado de http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14570993

Von Mackensen, S., Gringeri, A., Siboni, S. M., & Mannucci, P. M. (2012). Health-related quality of life and psychological well-being in elderly patients with haemophilia. *Haemophilia*, *18*(3), 345-352. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02643.x.

Walsh, M., Macgregor, D., Stuckless, S., Barrett, B., Kawaja, M., & Scullys, M. (2008). Health-related quality of life in a cohort of adult patients with mild hemophilia A. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, *6*(5), 755-761. doi: 10.1111/j.1538-7836.2008.02929.x.

Witkop, M., Lambing, A., Divine, G., Kachalsky, E., Rhuslow D., & Dinnen J. (2012). A national study of pain in the bleeding disorders community: a description of haemophilia pain. *Haemophilia*, *18*(3), e115-e119. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02709.x.

Witkop, M., Lambing, A., Kachalsky, E., Divine, G., Rushlow, D., & Dinnen, J. (2011). Assessment of acute and persistent pain management in patients with haemophilia. *Haemophilia*, *17*(4), 612-619. doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02479.x.

World Federation of Haemophilia. (2013). World Federation of Hemophilia: Cornerstone of global development. Recuperado de: http://www.wfh.org/en/about-us.

Zhou, Z. Y., Wu, J., Baker, J., Curtis, R., Forsberg, A., Huszti, H., (…), & Johnson K. (2011). Haemophilia Utilization Group Study – Part Va (HUGS Va): design,

methods and baseline data. *Haemophilia*, *17*(5), 729-736. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02595.x.