

Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura

Quality of life and hemophilia: A literature review

Luis Fernando Muñoz Grass¹, Ximena Palacios-Espinosa²
Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

Forma de citar: Muñoz, L.F. & Palacios, X. (2015). Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. *Revista CES Psicología*, 8(1), 169-191.

Resumen

La hemofilia es una enfermedad crónica y hasta el momento incurable, sin embargo, los avances médicos han permitido mayor sobrevivencia y mejor calidad de vida (CV) entre quienes la desarrollan. El objetivo de esta revisión es presentar la situación actual de la literatura científica sobre la CV en las personas con hemofilia, producida entre 2008-2012. Se encontró que las investigaciones se han centrado en los factores fisiológicos que afectan negativamente o protegen la CV de estas personas; no obstante, se evidencia la necesidad de atender también los factores psicosociales. Los instrumentos especializados para la evaluación de la CV en pacientes con hemofilia son escasos y las publicaciones revisadas se centran en la evaluación más que en la intervención de la CV. Al contrario de lo que sucede en otros países, en Colombia no se encontraron investigaciones sobre la CV en pacientes hemofílicos y por lo tanto se desconoce el impacto de esta enfermedad sobre la funcionalidad y el bienestar de estos pacientes.

Palabras claves: Calidad de vida, Conducta Saludable, Enfermedad de von Willebrand, Factores de riesgo, Hemofilia, Hemofilia A, Hemofilia B.

Abstract

Hemophilia is a chronic disease but medical advances have improved survival and quality of life among those who have developed it. The aim of this review is to present the current state of the literature on quality of life of people with hemophilia, produced between 2008 and 2012. It is found that the research has been focused on the physiological factors that adversely affect or protect the quality of life of these people; however, the evidence shows that it is also necessary to address the psychosocial factors. Specialized tools for assessing quality of life in hemophiliacs are few as well as empirical evaluation focuses on the operation rather than on the quality of life. Contrary to what happens in other countries, in Colombia there is no evidence of research on quality of life in patients with hemophilia and therefore the impact of this disease on the functionality and well-being of these patients is unknown.

Keywords: Health Behavior, Hemophilia, Hemophilia A, Hemophilia B, Protector Factors, Protective Factors, Literature Review, Quality of life, Risk Factors, von Willebrand Diseases.

¹ Psicólogo Universidad del Rosario. luisfernando.mg21@gmail.com

² Psicóloga, Maestría en Psicología Clínica y de la Salud Universidad de Granada (España); Dottorato di Ricerca in Psicologia Sociale, dello Sviluppo e delle Organizzazione (Università degli Studi di Bologna) (Italia). Profesora Titular Programa de Psicología Universidad del Rosario. ximena.palacios@urosario.edu.co

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). Las mujeres son portadoras de la enfermedad, mientras que se manifiesta únicamente en los hombres (Duarte, Llinás & Pauwels, 2005). Durante muchos años se consideró como una entidad intratable, con una esperanza de vida aproximada de 12 años; No obstante, hoy en día esta esperanza ha aumentado notablemente gracias a los tratamientos profilácticos disponibles, llegando incluso a los 70 años (Philipp, 2010); lo que implica reconocer y atender las necesidades que trascienden el aspecto biológico de los pacientes como aquellas de tipo psicológico y social.

Esto a razón de que la persona con hemofilia debe afrontar diversas condiciones que impactan de manera negativa su bienestar psicológico, físico, social, etc., por el hecho de convivir con una enfermedad crónica, hereditaria, ligada al sexo, que en razón de su curso natural genera consecuencias como hemartrosis y hemorragias, que implican restricciones preventivas, toma de decisiones sobre la posibilidad de tener hijos y la administración de medicamentos de manera indefinida, que a menudo producen efectos secundarios, entre otras cuestiones que afectan su calidad de vida (CV).

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

Colombia se estima que unas 3000 personas sufren esta enfermedad.

Aunque actualmente no existe una cura para la hemofilia, existen tratamientos que permiten alcanzar niveles funcionales aceptables y una CV más alta; lo que según Dávila (2007) se refleja en menos incapacidades graves y menor mortalidad. En general, la terapéutica consiste en la administración de concentrado de Factor VIII, y la dosis y la frecuencia de administración dependerán de la intensidad y localización de la hemorragia (Duarte, Llinás & Pauwels, 2005); sin embargo, en caso de ser incorrectamente tratada, esta enfermedad genera importantes complicaciones.

La CV es un concepto amplio que tiene un interés particular para el cuerpo médico porque permite medir el grado de funcionalidad de un paciente, y para la Psicología de la Salud es de gran valor en tanto que permite establecer indicadores de bienestar psicológico, capacidad de afrontamiento, capacidad de ajuste a la adversidad, entre otros; y de esa manera se constituye en un predictor de conductas saludables como la adherencia al tratamiento, el afrontamiento adaptativo, la adquisición y el mantenimiento de hábitos saludables, etc.

El concepto de CV ha sido definido de diversas maneras. De acuerdo con Cummins (2005), los principios que permiten conceptualizar el constructo de CV son: a) es multidimensional y la afectan factores personales y ambientales así como sus interacciones; b) tiene los mismos componentes para todas las personas; c) tiene componentes subjetivos y objetivos; la objetividad de las características permite hacerlas medibles; mientras que la subjetividad, por ser producto de la experiencia privada de la persona, solo puede evidenciarse por el autorreporte y d)

se ve reforzada por la libre determinación, recursos, propósito en la vida y el sentido de pertenencia.

Según Nutbeam (1998) la CV es:

La percepción que tienen los individuos de que sus necesidades están satisfechas y que no les han sido negadas las oportunidades para lograr la felicidad y la realización personal independientemente de su condición física y de salud o de sus condiciones sociales y económicas (p. 361).

De acuerdo con este mismo autor, esta definición supone tanto el objetivo de prevenir las enfermedades evitables como el de promover la salud, lo que entre otros, es particularmente importante en lo que respecta a las personas con enfermedades crónicas, como la hemofilia. Con base en lo anterior, en el marco de la Psicología de la Salud, la evaluación de la CV contemplará siempre el impacto de la enfermedad física, así como los factores biológicos, psicológicos y socioculturales implicados en ella en la percepción de bienestar de la persona que la ha desarrollado y por supuesto, en la de quienes lo rodean (por ejemplo, familiares); de ahí, la necesidad de realizar una evaluación completa que permita "cuantificar las consecuencias de la enfermedad de acuerdo con la percepción subjetiva y ajustar las decisiones médicas a sus necesidades físicas, emocionales y sociales" (Fructuoso, Castro, Oliveira, Prata & Morgado, 2011, p. 92).

Por su parte Ventegodt, Merrick y Andersen (2003), indican que la teoría integrativa de la CV incluiría el bienestar, la satisfacción, la felicidad, el significado de la vida. Estos mismos autores resaltan que, en general, diferentes corrientes de pensamiento y religiones han considerado las dimensiones que constituyen una buena vida: a) La calidad de vida subjetiva: lo que cada

persona siente que tiene de bueno en su vida. b) La calidad existencial de la vida: dimensión en la que la persona experimenta con mayor profundidad lo que es su vida. Entre otras, implica condiciones de trascendencia y espiritualidad. c) La calidad de vida objetiva: se refiere a cómo los otros perciben la vida de la persona; tiene un componente cultural relevante y, por tanto, permite establecer la capacidad de ajuste de la persona a determinados valores culturales.

Meeberg (1993, citado en Taylor, Gibson & Frank, 2008) define a la CV como un sentimiento de satisfacción general que realiza una persona que evalúa su vida. Este autor indica que es necesario que otras personas coincidan con que las condiciones de vida de quien experimenta tal sentimiento, no son perjudiciales y se ajustan a sus necesidades. Así mismo, McDaniel y Bach (1994, citado en Taylor, Gibson & Frank, 2008) 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, citado en Taylor, Gibson & Frank, 2008) 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).

Dado que la definición de CV puede llegar a ser muy amplia y abarcar diferentes áreas, surge el concepto específico de Calidad de Vida Relacionada con la Salud durante la década de los años 80, que se ha venido fortaleciendo desde entonces. Tiene una especial relevancia en el contexto de la salud pública y el control de las enfermedades, intentando identificar los determinantes de la salud y de la enfermedad (Center for Disease /Control and Prevention, 2011). Si bien se reconocen sus diferencias, es pertinente indicar, en acuerdo con Urzúa

(2010), que la introducción de este concepto estuvo ligada al interés por tener una medida del estado de salud, pero desde entonces se ha utilizado de manera indistinta con el de CV general. Por lo tanto, en esta revisión se incluyeron artículos sobre los dos conceptos.

El objetivo general de este artículo es presentar la situación actual de la literatura científica sobre la CV en las personas adultas con hemofilia, producida en el periodo 2008-2012. Para ello, se establecen como objetivos específicos: a) Identificar los factores que afectan negativamente la CV de las personas con hemofilia. b) Identificar los factores protectores que promueven la CV de las personas con hemofilia. 3) Describir los instrumentos para evaluar la CV en personas adultas con hemofilia. 4) Presentar los antecedentes empíricos sobre CV en personas adultas con hemofilia.

Método

Para esta investigación documental, la unidad de análisis fueron los artículos y los diferentes documentos especializados para dar cuenta del estado actual del conocimiento sobre la hemofilia y la CV en el paciente hemofílico adulto.

Esta revisión se limitó a la búsqueda de artículos publicados en revistas indexadas, en inglés y en español, en las bases de datos *Academic Search Complete* (EBSCO), *Science Direct* y *Pubmed* entre el 2008 y el 2012, con el propósito de identificar los avances más recientes de los últimos cinco años. Se excluyeron los artículos centrados exclusivamente en población infantil y se

incluyeron tanto los artículos que mencionaran CV como CV relacionada con la salud. Pese a que está incluida en la base de datos *Academic Search Complete* (EBSCO), se revisaron uno a uno los números de *Haemophilia*, revista oficial de la *World Federation of Haemophilia*, con el fin de garantizar que todos los artículos publicados en ese periodo de tiempo fueran incluidos. Finalmente, se incluyeron 41 artículos: 21 de ellos obtenidos en las bases mencionadas (2 en *Science Direct*, 4 en *Pubmed*, 15 en *Academic Search Complete*-EBSCO) y 22 en la revista *Haemophilia*.

En una primera etapa, se realizó la búsqueda según los términos: *Quality of Life*, *Hemophilia A*, *Hemophilia B*, *von Willebrand Diseases*, *Risk Factors* y *Health Behavior*, incluidos en el MeSH (Medical Subjects Headings).

La segunda etapa consistió en filtrar los artículos encontrados según los criterios de inclusión y exclusión; para ello se analizaron el resumen y las palabras clave.

Resultados

A continuación se presentan los resultados, organizados conforme a los objetivos planteados.

Factores biológicos, psicológicos y sociales que afectan negativamente la CV de las personas con hemofilia

Se considera que un *factor biológico* afecta de manera negativa la CV de una persona con hemofilia si su presencia altera su salud o su percepción de bienestar (tabla 1).

Tabla 1. Factores biológicos, psicológicos y socioculturales que pueden afectar negativamente la calidad de vida de una persona hemofílica

Factores biológicos	Factores psicológicos	Factores sociales
	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 económico del tratamiento
Desconocimiento antecedentes familiares	Falta de información sobre 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	
Sedentarismo	Estilos de afrontamiento inadecuados	
	Baja percepción de redes de apoyo social	

1. El *dolor* (con frecuencia resultado de daño articular y que puede ser de tipo crónico o agudo) (Remor, 2005; Santavirta, Bjorvell, Solovieva, Alaranta, Hurskainen & Konttinen, 2001; Thomas & Gaslin, 2001). Al respecto, Park (2000) encontró que en la persona con hemofilia el dolor puede llegar a ser incapacitante, dificultándole realizar actividades comunes para otros (como el deporte) y generando malestar emocional a él y a su familia, al verse impotentes por no lograr 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, produciendo 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 & Elander, 2002).

2. *Hematomas y hemorragias* (con frecuencia dejan secuelas permanentes que comprometen la condición de salud) (Bok & 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 (Knobe & Berntorp, 2011; Remor et al., 2005), complicaciones musculo-esqueléticas (Fuentes, Palomo, Leiva & 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 posibles y prolongadas hospitalizaciones y las múltiples intervenciones quirúrgicas a las cuales debe someterse un paciente con hemofilia, sea que se relacionen directa o indirectamente con la enfermedad (Solovieva, Santavirta, Santavirta & Konttinen, 2004).

3. *Baja adherencia al tratamiento médico.*

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 interferirá sobre la CV 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 & Larson, 2006), propio del momento del ciclo vital que atraviesa.

4. *Desconocimiento de antecedentes familiares.* Esta situación desfavorece las conductas de prevención; así que si un individuo, o inclusive un familiar, reconoce antecedentes, se cuenta con una herramienta adicional para iniciar tempranamente un tratamiento profiláctico (Nieves, 2004) de la enfermedad y de sus consecuencias negativas sobre la CV.

5. *Complicaciones que pueden derivarse del tratamiento médico;* por ejemplo, reconocimiento de FVIII y FIX[†] como cuerpos extraños (Franchini & Manucci, 2012) y posibles infecciones en las transfusiones (Bolton-Maggs & Pasi, 2003). Así, la comorbilidad con diversas infecciones afecta directamente la CV de las personas con hemofilia, ya que la dificultad para asegurar que el tratamiento que reciban genere más beneficio que daño, puede llevarlos a optar por no iniciar o no continuar el tratamiento (Gringeri, Mantovani, Scalone & Mannucci, 2003).

En cuanto a los *factores psicológicos*, se ha encontrado que entre otros, los siguientes pueden afectar de manera negativa la CV de una persona con hemofilia:

[†] Moléculas presentes en el plasma sanguíneo que forman parte del ciclo de coagulación de la sangre (Lee, Berntorp & Hoots, 2010).

1. *Estrés personal y familiar* relacionado con la vivencia de la enfermedad crónica (Del Rincón, Remor & Arranz, 2007). Si bien la familia puede resultar un apoyo y un modelo de afrontamiento para la persona con hemofilia, también puede ser una fuente de retroalimentación negativa de sus esfuerzos por ajustarse a la enfermedad. Al respecto, Llewellyn, Miners, Lee, Harrington y Weinman (2003) indican que el estilo de afrontamiento de las personas variará dependiendo de los recursos que tengan disponibles, de esta manera, si la persona considera a su familia entre estos recursos, es posible que emplee estrategias como búsqueda de apoyo social.

2. *Sentimientos de culpa, vergüenza, rabia y pesimismo* (Barlow, Stapley, Ellard & Gilchrist, 2007; Cassis, Querol, Forsyth & Iorios, 2012). Isidro de Pedro (2002) describe los sentimientos de culpa que puede experimentar esta población en tres niveles: primero, por la enfermedad como tal; el paciente con hemofilia cree que tener la enfermedad es su culpa y al tiempo busca otros culpables para aliviar la carga emocional; segundo, por la dificultad para detener las hemorragias, es común que no solo los pacientes experimenten sentimientos de culpa sino también los padres, por su supuesta irresponsabilidad, lo cual también es respaldado por Janse et al (2008); tercero, por no detectar la enfermedad a tiempo, lo que puede producir 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 (Cassis et al., 2012; Lee, Berntorp & Hoots, 2010). Estos mismos sentimientos suelen asociarse a estilos de vida sedentarios característicos de las personas con

hemofilia, mantenidos por la idea de que es mejor evitar actividades que generen riesgo para la salud, desconociendo que puede ocasionarles mayores problemas físicos (Buxbaum, Ponce, Saidi & Michaels, 2010; Negrier, Seuser, Forsyth, Lobet, Llinas, Rosas & Heijnen, 2013; Rodríguez, 2011).

3. *Depresión*. Existe evidencia de que personas con hemofilia tienen mayor riesgo de tener síntomas depresivos que aquellos saludables (Ghanizadeh & Baligh-Jahromi, 2009; Plug, Peters & Mauser-Bunschoten, 2008), lo que a su vez se relaciona con el desarrollo de sentimientos negativos (Bahls, Campos, Keller, Sabbag, Gusso, De Assunção, Petry & Echterhoff, 2006; Bullinger & von Mackensen, 2003).

En lo referente a los *factores sociales* que pueden afectar de manera negativa la CV de las personas con hemofilia, se reconocen:

1. *Reacciones negativas de los miembros de la familia*. Tanto la estigmatización como la sobreprotección (más común de adultos a niños) generan respuestas de

excesiva ansiedad, permisividad y dificultades en la comunicación (Geerts, van de Wiel & Tamminga, 2008).

2. *Carencia de redes de apoyo y dificultades para acceder a centros de atención especializados* (Rodríguez, 2011). Inclusive en países en vías de desarrollo no es extraño que las personas con esta enfermedad no puedan pagar sus terapias dado el alto costo que las caracteriza (Fontes, Amorim, Carvalho & Farah, 2001).

No obstante lo mencionado, también se reconocen factores que pueden actuar como protectores de la CV de las personas con hemofilia.

Factores biológicos y psicosociales que protegen la CV de la persona con hemofilia

Se considera que un factor (biológico, psicológico y/o social) es protector de la CV cuando contribuye a reducir el riesgo de agravamiento del estado de salud y/o mejora la percepción de bienestar subjetivo por parte de la persona con hemofilia.

Tabla 2. Factores protectores de CV de la persona hemofílica

Factores biológicos	Factores psicológicos	Factores sociales
	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 y asociaciones de apoyo al enfermo.
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 curación	Atención oportuna
	Concordancia entre percepción y expectativas del bienestar	Promoción de la escolaridad
		Auto-cuidado del cuidador principal

Entre los *factores biológicos* se encuentran los avances en el diagnóstico prenatal, que funcionan a modo de prevención, brindando la posibilidad de saber a la familia del niño con hemofilia cómo cuidarlo adecuadamente, mejorando su CV desde el nacimiento (Montgomery & Shi, 2010). Por ejemplo, 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 et al., 2012).

La prevención se consolida entonces como uno de los mejores recursos que tendría una persona con hemofilia para afrontar su enfermedad, no solo porque reduce el riesgo de complicaciones físicas, sino también porque favorece el reconocimiento de la realidad de su enfermedad, su alcance y la capacidad de manejarla para alcanzar un nivel de CV promedio (Solovieva, Santavirta, Santavirta & Konttinen, 2004). De hecho, el conocimiento logrado por la persona con hemofilia a través del *counselling* y la educación es protector de su CV, más aún si se obtiene a temprana edad, haciendo énfasis en el cuidado de la enfermedad (Bahls et al., 2006; Riva, Bullinger, Amann & von Mackensen, 2010). Otras estrategias de intervención se han dirigido a mejorar la autoestima y modelar roles por parte de orientadores o consejeros, con el objeto de desarrollar en la persona con hemofilia aptitudes para afrontar la condición de enfermedad crónica (Thomas & Gaslin, 2001).

En cuanto a los *factores sociales* que pueden proteger la CV de la persona con hemofilia, es fundamental disponer de una buena atención por parte del personal de salud, que mejora cuando hay empatía y comprensión hacia la persona enferma, dado que no solo se presta un apoyo instrumental sino también emocional tanto a ella como a la familia (Taylor, 2004).

Esto ha llevado a la creación de centros de atención especializados, federaciones, organizaciones, etc., que permiten ayuda y atención más integral y acorde con las necesidades de los pacientes con hemofilia. Dentro de los factores sociales que protegen la CV de dichos pacientes, están: a) Redes de apoyo, distinguiendo entre el modo como las percibe el paciente y como son realmente, lo que determina una manera diferente de intervenir, sea que implique un apoyo del área de psicología, trabajo social, etc. (Spilsbury, 2004). b) Las creencias religiosas, en tanto favorezcan su red de apoyo y promuevan su autocuidado. De acuerdo con Miller et al. (2000), 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. Según Srivastava et al. (2012), los miembros de las redes de apoyo se perciben como parte importante en la lucha contra la enfermedad en cuanto refuerzan el área espiritual del paciente. Esta relación entre un paciente y su comunidad religiosa ejemplifica la importancia de la cultura sobre el trato que el paciente da a su enfermedad, sirviendo como factor motivacional. c) Por último, la promoción de la escolaridad en niños con hemofilia debe servir como protector de la CV, permitiendo que éstos reciban una educación sin discriminaciones ni estigmatizaciones y facilitando el desarrollo y la interacción con otras personas, lo que les ayudaría a llevar una vida normal (Fuentes et al., 2012).

Todo lo anterior pone en evidencia la necesidad de evaluar e intervenir sobre la CV de la persona con hemofilia, con la especificidad que ello requiere; en consecuencia, a continuación se presentan algunos instrumentos existentes para ello.

Instrumentos de evaluación de la CV en personas hemofílicas

Los instrumentos para evaluar la CV en población con hemofilia datan de años anteriores al 2008 (Tabla 3).

Se han realizado investigaciones sobre la CV de personas sin enfermedades y de personas con coagulopatías (alteraciones

en la coagulación de la sangre, no necesariamente hemofilia), utilizando instrumentos que miden este constructo de manera más amplia. A falta de instrumentos específicos para la evaluación de la CV en pacientes con hemofilia se han utilizado frecuentemente algunos de esos instrumentos generales (Solovieva et al., 2004).

Tabla 3. Instrumentos utilizados en investigación para medir la CV en pacientes con hemofilias adultos

Instrumento	Autor(es)	Versiones y año de publicación	Objetivo	Población	Estructura	Específico para hemofilia	Confiabilidad y/o validez	Referencia o acceso
SF-36 (The Short Form Health Survey)	Ware y Sherbourne (1992)	Versión 1: 1992	Evaluar CV relacionada con la salud	Desde los 14 años en adelante	36 ítem y 8 dimensiones: 1) Función física; 2) rol físico; 3) dolor corporal; 4) salud general; 5) vitalidad; 6) funcionamiento social; 7) rol emocional y 8) salud mental	No	Consistencia interna= 0,76 para la dimensión de funcionamiento social y 0,8 para el resto de las dimensiones.	Ware, J.E., & Sherbourne, C.D. (1992). The MOS 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36®): I. conceptual framework and item selection. <i>Med Care</i> , 30(6), 473-83.
		Versión 2: 1996						http://www.sf-36.org/tools/sf36.shtml#MODEL
	Alonso, Prieto & Antó (1995)	Adaptación española: 1995						Alonso, J., Prieto, L., y Antó, J.M. (1995). La versión española del 'SF-36® Health Survey' (Cuestionario de Salud SF-36®): un instrumento para la medida de los resultados clínicos. <i>Med Clin (Barc)</i> , 104(20), 771-6.
A36 Hemofilia-QoL	Arranz y Remor	Única versión: 2005	Evaluar la CV en adultos con hemofilia	Mayores de 17 años	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.	Sí	confiabilidad de 0,95 y validez con un rango entre 0,49 y 0,77 según la sub-escala	Referencias del instrumento original: Remor, E., Arranz, P., Quintana, M., Villar, A., Jiménez-Yuste, V., Díaz, J.L., ... Hemofilia-QoL Project Group. (2005). Psychometric field study of the new haemophilia quality of life questionnaire for adults: the Hemofilia-QoL. <i>Haemophilia</i> , 11(6), 603-10. Arranz, P., Remor, E., Quintana, M., Villar, A., Díaz, J.L., Moreno, M., ... Hemofilia-QoL Group. (2004). Development of a new disease-specific quality-of-life questionnaire to adults living with haemophilia. <i>Haemophilia</i> , 10(4), 376-82
Hemolatin qol - Cuestionario Latinoamericano Para la Evaluación de la CV en Adultos con Hemofilia	Remor	2002	Evaluar la CV en adultos con hemofilia	Mayores de 18 años	47 ítems que evalúan: 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.	Sí	No hay datos	Remor, E. (2005). Desarrollo de una medida específica para la Evaluación de la CV en Pacientes Adultos Viviendo con Hemofilia en América-Latina: el Hemolatin-QoL. <i>Revista Interamericana de Psicología</i> , 39(2), 211-220. Proyecto de investigación en desarrollo. http://hemolatin-qol.info/

1. *Short Form 36* (SF-36): Cuestionario diseñado por John E. Ware Jr., consta de 36 ítems que representan ocho dominios de "Health Related Quality of Life" (HRQoL) (CV relacionada con salud). 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 cuatro dominios se combinan para obtener el puntaje de salud física: funcionamiento físico, rol físico, dolor corporal y salud general. Los siguientes cuatro 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 & Konttinen, 2004). En cuanto a resultados obtenidos mediante la aplicación del SF-36, se ha encontrado que pacientes con problemas de coagulación, reportan más frecuentemente como importantes para su vida, que los participantes del grupo de control: actividades de recreación y hobbies, disponibilidad de trabajo o estudio, relaciones con otras personas, estado de 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 & Konttinen, 2004).

2) *Hemofilia-QoL*, (Remor et al, 2005): Evalúa la CV en personas con hemofilia, mayores de 17 años, a través 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. Tiene una confiabilidad de 0,95 y una 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 y tiene en cuenta el punto de vista del paciente y del profesional de la salud en la estructura de las preguntas.

3) *Cuestionario Latino-Americano para la Evaluación de la CV* relacionada con la Salud en Adultos con Hemofilia (Hemolatin-QoL), (Remor, 2005): es una adaptación de 47 ítems del Haemo-QoL (instrumento para evaluar la CV de niños hemofílicos), específicamente para población hemofílica latinoamericana mayor de 18 años. Evalúa: 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.

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 CV, no solo de personas con hemofilia sino de pacientes con enfermedades crónicas son originalmente creados para poblaciones europeas o norteamericanas (Dávila, 2007). Esto no permite incluir en la evaluación la cultura y el contexto en el cual ha vivido la persona

con hemofilia, lo que puede generar sesgos y dificultar la obtención de resultados más confiables y ajustados a la necesidad de cada país (Remor, 2005).

Además de los explicados anteriormente, se han usado diferentes instrumentos para evaluar áreas de la CV, como el *Quality of Well-being Scale*, que evalúa el bienestar percibido por la persona respecto a varias áreas de su vida (Kaplan & Ries, 2007); 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 el modo como es afrontado por la persona que lo padece (Barry & Elander 2002).

Antecedentes empíricos sobre la evaluación y la intervención en la CV del paciente con hemofilia

Múltiples estudios se han enfocado en pacientes con hemofilia, resaltando aspectos específicos como su CV, los efectos de nuevas formas de tratamiento, y otros relacionados con su estilo de vida. La mayor parte de éstos se han desarrollado en Europa o en Estados Unidos y un porcentaje relativamente bajo en Suramérica. En el estudio de la CV en pacientes con hemofilia, se destaca el investigador Eduardo Remor, quien ha conducido múltiples investigaciones en España y el resto de Europa, y actualmente se encuentra validando un instrumento para la población Latinoamericana (Remor, 2005; Remor, Young, Von Mackensen & Lopatinas, 2004; Remor et al., 2005).

Por su parte, Bullinger y Von Mackensen (2003, 2008) han enfocado su investigación a la población hemofílica joven en Alemania, evaluando aspectos psicosociales y determinantes en su CV, con instrumentos como el KINDL-R.

Otros autores que se destacan son Franchini y Manucci (2009, 2012), quienes han investigado las comorbilidades que afectan a la población adulta mayor con hemofilia en Italia, que suele ser desatendida por la mayoría de investigaciones actuales que se centran en poblaciones más jóvenes. También han estudiado cómo ha ido cambiando el tratamiento de la hemofilia 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 trabajo en la búsqueda de estrategias para mejorar la autoestima de personas con hemofilia desde una edad temprana (Estados Unidos), debido a la importancia de la misma en su CV, permitiendo 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, al servir como indicador de salud mental.

Nazzaro et al. (2006) también se enfocaron en la población joven de Estados Unidos. Mediante una encuesta a nivel nacional evaluaron los conocimientos, actitudes y conductas asociadas a la prevención en personas hemofílicas. Encontraron que los episodios hemorrágicos y los daños en las articulaciones eran las principales preocupaciones en esta población, y que no tenían mayor conocimiento acerca de complicaciones como la hepatitis u otras infecciones.

A continuación se presentan los antecedentes empíricos de la evaluación (Tabla 4) sobre la CV en personas hemofílicas, publicados entre 2008 y 2012 en las bases de datos revisadas.

Tabla 4. Antecedentes empíricos de la evaluación de la CV en pacientes hemofílicos: 2008-2012

Año	Autores	País	Objetivos	Población y muestra	Tipo de estudio
2008	Walsh, Macgregor, Stuckless, Barrett, Kawaja y Scullys.	Canadá	Comparar CV de población con hemofilia A vs población sana.	47 adultos con hemofilia A versus 33 sujetos control.	Transversal
2008	Geerts, van de Wiel y Tamminga.	Holanda	Investigar los efectos de la transición de servicios de cuidado de salud de pacientes pediátricos a adultos en pacientes con hemofilia y sus padres.	17 pacientes con hemofilia y sus padres	Estudio piloto
2008	Hartl, Reitter, Eidher, Ramschak, Ay y Pabinger.	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
2008	Hoots, Ebbesen, Konkle, Auerswald, Roberts, Weatherall, Ferran y Ljung.	Estados Unidos	Explorar la mejoría en la CV en individuos con tratamiento profiláctico con FVII activo recombinado.	22 pacientes hemofílicos con inhibidores.	Longitudinal
2009	Valentino	Estados Unidos	Describir los efectos del tratamiento profiláctico con concentrado activo de protrombina en pacientes hemofílicos.	6 pacientes hemofílicos con inhibidores.	Longitudinal
2009	Brown, Lee, Joshi y Pashos.	Estados Unidos	Medir la CV y sus determinantes en una muestra de hemofílicos con inhibidores.	53 pacientes hemofílicos con inhibidores.	Transversal
2009	Siboni, Mannucci, Gringeri, Franchini, Tagliaferri, Ferreti, Tradati, Santagostino y von Mackensen.	Italia	Recopilar información de la CV 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 de 65 años.	Transversal
2009	Elander, Robinson, Mitchell y Morris.	Reino Unido	Estudiar el efecto de la artritis crónica y el dolor de sangrados agudos en la CV de pacientes hemofílicos.	209 adultos con hemofilia A o B	Transversal
2009	Den Uijl, Fischer, van der Bom, Grobbee, Rosendaal y Plug.	Holanda	Comparar la percepción de carga de enfermedad entre individuos con hemofilia moderada y hemofilia leve o grave.	1066 adultos con hemofilia moderada.	Transversal
2010	Mercan, Sarper, Inanir, Mercan, Zengin y Caki.	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, Lou, Doctor, Zhou, Gwady-Sridhar, Baker, Ullman, Koerper y Johnson.	Estados Unidos	Describir la CV 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, Lambing, Kachalsky, Divine, Rushlow y Dinnen.	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,	114 pacientes con hemofilia.	Transversal

			determinar los proveedores para el manejo del dolor y evaluar la CV incorporando el SF-36" (p. 612).		
2011	Klamroth, Pollman, Hermans, Faradji, Yaras, Epstein y Mewenstein.	Alemania	Comparar puntajes en test de salud y CV 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, Wu, Baker, Curtis, Forsberg, Huszti, Koerper, Lou, Miller, Parish, Riske, Shapiero, Ullman y Johnson.	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 años.	Longitudinal
2011	Remor.	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
2011	Noone, O'Mahoney y Prihodova.	Irlanda	Describir los resultados de profilaxis, tratamiento en demanda o combinado en población hemofílica	58 adultos europeos con hemofilia, entre 20 y 35 años de edad.	Longitudinal
2012	Von Mackensen, Gringeri, Siboni y Mannucci.	Italia	Describir la CV y el bienestar percibido en adultos mayores con hemofilia	39 adultos con hemofilia mayores a 65 años	Longitudinal
2012	Lindvall, von Mackensen y Berntorp.	Suecia	Conocer la CV 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, Lambing, Divine, Kachalsky, Rhuslow y Dinnen.	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 CV y determinar quién provee manejo del dolor a esta población" (p.115).	764 encuestados con hemofilia A o B	Transversal
2012	Neufeld, Recht, Sabio, Saxena, Solem, Pickard, Gut y Cooper.	Estados Unidos	Evaluar el impacto de la carga de enfermedad en pacientes, cuidadores y familia, y la relación entre pruebas mensuales de CV y las experiencias diarias del paciente.	37 casos de pacientes con hemofilia y sus cuidadores y familias.	Longitudinal
2012	Valentino, Pipe, Tarantino, Ye, Xiong y Luo.	Estados Unidos	Conocer el impacto en la CV de las mejoras del cuidado de la salud en pacientes hemofílicos.	1044 pacientes adultos con hemofilia A en Estados Unidos	Transversal
2012	Lambing, Kohn-converse, Hanagavadi y Varma.	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, Plyushch, Andreeva, Zorenko, Zozulya, Velichkoi, Ervinovna, Yatuv y Baru.	Rusia	Evaluar la eficacia y seguridad de tratamiento profiláctico con derivado de plasma de FVIII.	11 adultos con hemofilia A	Longitudinal

2012	Khawaji, Astermark y Berntorp.	Suecia	Describir y evaluar resultados de tratamiento profiláctico en pacientes con hemofilia severa	81 adultos con hemofilia severa	Longitudinal
2012	Mehramiri, Parand, Haghpanah y Karimi.	Irán	Estudiar la relación entre las actitudes hacia la economía y la salud y la CV en pacientes hemofílicos.	100 pacientes con hemofilia de centro de atención en Shiraz, Irán.	Transversal

Discusión y Conclusiones

La hemofilia es una enfermedad con baja incidencia a nivel mundial, sin embargo, hay más de medio millón de casos en todo el mundo que deben recibir atención médica y desarrollar un estilo de vida particular para aprender a convivir con la enfermedad (Philipp, 2010), lo que implica entre otros la modificación de hábitos y la adquisición o fortalecimiento de habilidades de afrontamiento.

En general, la esperanza de vida para un paciente hemofílico ha aumentado, no siendo lo mismo en relación a su CV (Philipp, 2010). Aún en países donde existen centros especializados para su cuidado, se ha encontrado que todavía quedan aspectos por mejorar para lograr siquiera el mismo nivel de CV que una persona promedio (Khawaji, Astermark & Berntorp, 2012; Mehramiri, Parand, Haghpanah, & Karimi, 2012).

Las investigaciones realizadas en los últimos seis años, muestran una mayor tendencia al estudio de la CV en países desarrollados como Estados Unidos (Valentino, 2009), Alemania (Klamroth et al., 2011), Italia (Siboni et al., 2009), España (Remor, 2011), o Inglaterra (Elander et al., 2009) en comparación con países latinoamericanos y de África y Asia, en los cuales el interés por el estudio de esta temática es evidentemente menor.

Una dificultad percibida para el estudio de la CV en general es la falta de una única definición de este concepto que integre

criterios y permita la comparación entre estudios (Fructuoso et al., 2011; Haas, 1999; Taylor, Gibson & Frank, 2008; Meeberg, 1993). Entre otros, esto puede estar asociado con los diferentes aspectos en los que se centra cada investigación y las características de cada cultura que influyen la definición de la que parten los autores; así algunos investigadores se centran en el concepto de CV *per se* (Elander et al., 2009) y otros en el de CV relacionada con la salud (Brown et al., 2009). La segunda perspectiva pareciera más apropiada para evaluar la CV de personas con enfermedades físicas como la hemofilia, reconociendo cómo y en qué medida la enfermedad ha causado cambios en su bienestar. Es decir, permitiría identificar realmente el impacto de la enfermedad sobre la CV e incluso determinar mecanismos de acción para disminuir el impacto nocivo en el bienestar psicológico de los pacientes.

Los factores que afectan negativamente la CV revelan los obstáculos que enfrentan los pacientes con hemofilia. Por ejemplo, el dolor es uno de los más nombrados en la mayoría de estudios, resultado de las complicaciones fisiológicas propias de la enfermedad. Además, por ser una experiencia no solo sensorial sino emocional, el dolor pone en evidencia aspectos psicológicos que pueden afectar su percepción de bienestar y su CV.

En cuanto a los factores protectores de la CV se evidencia una variedad de aspectos a tomar en cuenta para la evaluación e intervención en pacientes con hemofilia,

que pueden ser aprovechados para compensar aquellas dificultades que afronte cada caso. Si el objetivo es mejorar las condiciones de CV de esta población, 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 y cuáles son los aspectos para aprovechar y fortalecer.

De los instrumentos que se emplean actualmente para evaluar la CV en población hemofílica, son escasos los especializados para la misma (Remor et al., 2005; Remor, 2005). Al no tener en cuenta aspectos específicos de la enfermedad podrían ignorarse o ser evaluados pobremente aspectos fundamentales de la CV en esta población. Debido a esto, algunos autores, como Remor, deciden crear sus propios instrumentos, explicando los factores que incluye en la evaluación de la CV, el proceso de validación de los instrumentos desarrollados y las variables que toma en cuenta en sus estudios. Como recomendación derivada de la presente investigación, esta información facilitaría la elaboración de un instrumento aplicado a la población colombiana, sirviendo como posible referencia para la validación del instrumento.

La mayoría de las investigaciones realizadas se centran en la evaluación (Tabla 4) y muy pocas en la intervención para promover o aumentar la percepción de bienestar subjetivo en las personas con hemofilia. Sin duda, ambas vías son pertinentes y relevantes para el paciente; no obstante, cabe resaltar que la CV termina siendo generalmente un indicador del éxito del tratamiento médico y esa puede ser una de las explicaciones por las que se evalúa la enfermedad pero no se interviene a través de programas interdisciplinarios.

Varios de los estudios revisados se interesan en evaluar la CV de las personas hemofílicas en relación con el tratamiento médico, siendo dirigidos o liderados con frecuencia por médicos y/o enfermeros. Si bien la participación del psicólogo en estos estudios no es frecuente, sí ha aumentado, dado que su relevancia y pertinencia para explicar la percepción de CV del paciente con hemofilia.

Adicionalmente, los pocos estudios sobre los programas de intervención en pro de mejorar la CV de los pacientes con hemofilia, se enfocaron en tratamientos médicos para optimizar procesos como las transfusiones o técnicas empleadas para aumentar el FVIII o FIX en el paciente con hemofilia (Hoots, Ebbesen, Konkle, Auerswald, Roberts, Weatherall, Ferran & Ljung, 2008). Inclusive algunos se centraron en técnicas físicas para mejorar el manejo del dolor (Lambing, Kohn-converse, Hanagavadi, & Varma, 2012) pero ninguno se enfocó en la intervención de aspectos psicológicos o socioculturales de la CV. La mayoría resaltaron la importancia de prestar atención al aspecto que estaban estudiando, pero no ofrecían alternativas para mejorar el cuidado que recibe el paciente.

En general, las investigaciones coinciden en afirmar que la CV de los pacientes con hemofilia ha ido mejorando en los últimos años; desde autores como Neufeld et al. (2012) que la consideran suficientemente adecuada, hasta otros como Lindvall, von Mackensen y Berntorp (2012) que plantean que aún deberán mejorarse varios aspectos del tratamiento y manejo de esta enfermedad.

Se recomienda, por lo tanto, que futuras investigaciones se orienten a profundizar en la forma en que tanto factores negativos como protectores para la CV puedan ser tenidos en cuenta para el desarrollo de una

evaluación más completa de pacientes con hemofilia. Esto serviría entonces como fundamento para el desarrollo de programas de intervención que permitan mejorar la CV de esta población.

En Colombia, el estudio de la CV en pacientes con hemofilia no es evidente, por lo cual se desconoce el impacto del contexto y las condiciones socioculturales particulares, que apoyarían la realización de intervenciones y programas más efectivos y pertinentes.

La idiosincrasia propia del contexto en el que vive el paciente con hemofilia debe ser un elemento nuclear en la evaluación de su CV; de acuerdo con lo indicado por Schalock (2004) de considerar las propiedades universales y culturales del concepto de CV. Por tanto, cabe

preguntarse si las características de la CV del paciente con hemofilia en Colombia son similares a las encontradas en las investigaciones analizadas en esta revisión de literatura. Esto con el propósito de hacer propuestas de intervención realistas, viables, que reconozcan la relevancia del contexto y que cuenten con protocolos de intervención basados en la evidencia.

Todo lo anterior permite concluir que la CV del paciente con hemofilia es un tema de estudio que amerita ser considerado en la atención de este tipo de pacientes. Este artículo es una aproximación al estudio del tema en mención y si bien es el resultado de la lectura, reflexión, análisis y crítica de una serie de publicaciones, tiene limitaciones como la exclusión de artículos en idiomas diferentes al inglés y el español.

Referencias

- Arranz, P., Remor, E., Quintana, M., Villar, A., Díaz, J.L., Moreno, M., ... & Hemofilia-QoL Group. (2004). Development of a new disease-specific quality-of-life questionnaire to adults living with haemophilia. *Haemophilia*, 10(4), 376-82
- 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
- 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/haemophiliasa-unsu/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
- Center for Disease Control and Prevention. (2011). *Health Related Quality of Life*. Recuperado de <http://www.cdc.gov/hrqol/concept.htm>
- 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
- 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* (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
- 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
- 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., Kimpfen, 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
- 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., Yarlak, 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
- 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*. (2nd ed.) United Kingdom: 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
- 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
- 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 Behaviors 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)
- NCBI (National Center for Biotechnology Information), NLM (National Library of Medicine) & NIH (National Institutes of Health). (n.d). *MeSH. Quality of Life*. Recuperado en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh/?term=%22quality%20of%20life%22%5BMeSH%20Terms%5D%20OR%20quality%20of%20life%5BText%20Word%5D&cmd=DetailsSearch>

- 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.
- 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 International*, 13(4), 349-364. Recuperado de: <http://www.bvsde.paho.org/bvsacd/cd26/promocion/v13n4/349.pdf>
- 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
- 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>

- 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
- 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>
- Urzúa, A. (2010). Calidad de vida relacionada con la salud: Elementos conceptuales. *Rev Med Chile*, 138: 358-365
- 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). Quality of Life Theory I. The IOOL Theory: An Integrative Theory of the Global Quality of Life Concept. *The Scientific World JOURNAL*, 3, 1030-1040.
- 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.
- 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.

Recibido: Abril 24-2014 Revisado: Septiembre 16-2015 Aceptado: Mayo 25-2015