

Efecto de la drepanocitosis sobre la calidad de vida

Effect of sickle cell disease on the quality of life

Lic. Raúl Martínez Triana,¹ Lic. Ailyn García Hernández,^{1,2} Lic. Eva María Guerra González,¹ Téc. Teresita Machado Almeida,¹ Lic. Karen Reytor Alfonso¹

I Instituto de Hematología e Inmunología, La Habana, Cuba.

II Facultad de Psicología, Universidad de La Habana, La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la drepanocitosis es una enfermedad hematológica hereditaria y crónica. Se caracteriza por anemia crónica y diferentes trastornos asociados al proceso frecuente de la vasoclusión. Su gravedad es variable y su evolución puede afectar el desarrollo psicosocial de quien la padece. Es la hemoglobinopatía más frecuente en Cuba y la incidencia de portador de la hemoglobina S es del 3,08 %.

Objetivo: determinar la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de los pacientes adultos con drepanocitosis que se atienden en el Instituto de Hematología e Inmunología (IHI).

Métodos: se aplicó el cuestionario SF-36 a 492 sujetos; de ellos, 187 con drepanocitosis y edad entre los 16 y 75 años. Sus resultados se compararon con los de 183 personas sanas, 74 hemofílicos y 48 mujeres con menorragia. Se obtuvieron criterios sobre la confiabilidad y la validez de este instrumento.

Resultados: las puntuaciones obtenidas por los pacientes con drepanocitosis fueron significativamente inferiores a las de las personas sanas y superiores a los reportados en otros países para estos enfermos. Los hombres con drepanocitosis se diferenciaron de los hemofílicos en las escalas *rol físico* y *función física*. Las mujeres estudiadas resultaron diferentes a las diagnosticadas con menorragia en: *función física*, *función social*, *salud mental* y *vitalidad*. La prueba no discriminó los diferentes genotipos de la drepanocitosis. Los índices de Cronbach de las escalas en el grupo con drepanocitosis resultaron superiores a 0,70; menos *función social* (0,67).

Conclusiones: los pacientes con drepanocitosis poseen una pobre calidad de vida como consecuencia de la enfermedad. El cuestionario SF-36 se mostró confiable y con aceptable validez discriminante en este estudio.

Palabras clave: calidad de vida, drepanocitosis, SF-36.

ABSTRACT

Introduction: sickle cell disease (SCD) is chronic and inherited. It is characterized by chronic anemia and several disorders related to vasoocclusion process. Its severity is variable and the evolution can affect the psychosocial development of the patients. SCD is the most frequent hemolytic anemia genetically determined in Cuba and the incidence of hemoglobin S is 3.08 %.

Objective: To determine the health related quality of life (HRQoL) in SCD adult patients attending the Institute of Hematology and Immunology.

Methods: SF-36 questionnaire was administered to 492 subjects, 187 of them with SCD, ages between 16 and 75 years old. Their results were compared to 183 healthy subjects, 74 hemophiliacs and 48 women with menorrhagia. The reliability and validity of the SF-36 was analyzed.

Results: patients with SCD scored significantly worse than healthy people and better than reports from other countries for this kind of patients. Men with SCD scored different to hemophiliacs in *physical functioning* and *role-physical* scales. Women with SCD scored different compared to menorrhagiacs. In *physical function*, *social function*, *mental health* and *vitality*. The test did not distinguish among different genotypes of SCD. The Cronbach's index obtained in the scales of SCD patients were higher than 0.70, except for *social function* (0.67).

Conclusions: patients with SCD have a poor health related quality of life. In this study the SF-36 showed reliability and acceptable discriminant validity.

Keywords: sickle cell disease, quality of life, SF-36.

INTRODUCCION

Con el término drepanocitosis se denomina a un grupo de trastornos genéticos de la hemoglobina muy frecuente en el mundo y también en Cuba.¹ Esta enfermedad incluye una variedad de condiciones patológicas resultantes de la presencia del gen de la hemoglobina S. Como resultado de ella son frecuentes las crisis vasoocclusivas dolorosas recurrentes, el accidente vascular encefálico, el síndrome torácico agudo, el priapismo, las úlceras maleolares, el secuestro esplénico² y posible daño cerebral (con tendencia a una disminución de la capacidad cognitiva del individuo).³ Además, facilita la vulnerabilidad a infecciones graves.⁴ Lo anterior tiene un considerable impacto en la calidad de vida de estos pacientes.⁵ La persona que la padece se enfrenta también a dificultades psicológicas tales como depresión y aislamiento social, debido fundamentalmente a factores limitantes como resultado de su capacidad funcional disminuida, el dolor y su movilidad restringida.^{6,7}

En la actualidad, los estudios sobre la percepción de salud van más allá de la salud física y toman en cuenta las posibilidades de inserción al contexto social y además, la salud mental. El área de estudio que incluye estos fenómenos es llamada *calidad de vida relacionada con la salud* (CVRS), la cual consiste en la sensación de bienestar que puede ser experimentada por las personas y que representa la suma de sensaciones subjetivas y personales del *sentirse bien*.⁸

Los pacientes con drepanocitosis requieren, por tanto, no solo ser evaluados en cuanto a la mejoría o deterioro de su estado funcional general, sino también en lo

referido a la autopercepción de su propia calidad de vida. Una aproximación efectiva a este fin se logra a través del uso de cuestionarios. Estos instrumentos pueden ser genéricos o específicos. Los primeros no están confeccionados para una enfermedad determinada, pues su fin es poder establecer comparaciones entre diferentes grupos de padecimientos (o de un grupo de pacientes con la población general, según el objeto de estudio). Los cuestionarios específicos, por otra parte, están orientados a la investigación del fenómeno en una enfermedad determinada y resultan de más utilidad para una apreciación evolutiva de la percepción que sobre su salud tienen los pacientes.

Se ha informado la creación del Cuestionario Específico Breve para Drepanocitosis (CEB-S) dirigido a evaluar en nuestro medio cuánto las personas con esta enfermedad consideran que se ve afectada la calidad de su vida como resultado de su padecimiento.⁹ Este posee utilidad para monitorear la evolución de la percepción que tiene el paciente al respecto y así lograr una atención integral más personalizada. Pero no permite una comparación con personas sanas o con enfermos con otras dolencias, por lo que no aporta un criterio valorativo de la posición relativa que en cuanto a CVRS tienen los enfermos con drepanocitosis respecto a otros pacientes o a la población general.

En el presente trabajo se utiliza el SF-36, que es el cuestionario genérico para la medida de la CVRS en adultos de mayor uso internacional.¹⁰ Este instrumento busca evaluar la percepción del sujeto sobre la calidad de su vida como resultado de su salud y no está referido a ninguna enfermedad en particular.

Los estudios sobre la CVRS en drepanocitosis son escasos. Este trabajo tiene como objetivos la descripción de este importante aspecto en pacientes Cubanos y contribuir con una futura validación general del cuestionario SF-36 en nuestro país.

MÉTODOS

CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN ESTUDIADA

Se aplicó el cuestionario SF-36 a un total de 492 sujetos. De estos, 187 fueron personas con drepanocitosis que respondieron este instrumento en su visita a la consulta médica de seguimiento del Instituto de Hematología e Inmunología (IHI).

Para obtener criterios sobre validez discriminante, se evaluaron también en sus visitas periódicas al IHI, 74 pacientes con hemofilia y 48 mujeres con menorragia. Además, se le aplicó el cuestionario a un grupo de 183 personas sanas (trabajadores del propio IHI y estudiantes y trabajadores de la Universidad de La Habana), para cuya selección se siguieron los criterios siguientes: a) pertenecer a grupos de edad y sexo similares a la muestra de pacientes referidos; b) que informaran no padecer de enfermedades crónicas y c) que no hubiesen solicitado servicios médicos de relevancia en los últimos 12 meses.

Generalidades del SF-36

Este instrumento proporciona un perfil de la valoración que hace la persona sobre su estado de salud. Es aplicable a partir de los 14 años, tanto en sujetos sanos como enfermos, y muy usado en estudios de cohorte descriptivo o con fines evaluativos. El tiempo de aplicación es de 5 a 10 min.

Dimensiones e ítems

Consta de 36 ítems que detectan, tanto estados positivos como negativos de salud que conforman 8 dimensiones: Función Física (FF), Función Social (FS), Rol físico (RF), Rol Emocional (RE), Salud Mental (SM), Vitalidad (V), Dolor Corporal (DC) y Salud General (SG). Las opciones de respuesta forman escalas de tipo Likert que evalúan intensidad o frecuencia.

Cálculo de las puntuaciones

Para cada una de las 8 dimensiones, los ítems son codificados, agregados y transformados en una escala que tiene un recorrido desde 0 (el peor estado de salud para esa dimensión) hasta 100 (el mejor estado de salud). Aunque el cuestionario no ha sido diseñado para generar un índice global, permite el cálculo de dos puntuaciones resumen mediante la combinación de los resultados en las dimensiones: medida física y mental.⁸ En este estudio fue utilizada la versión en español validada por Alonso et al.⁹

Procedimiento

Se realizó un estudio piloto para comprobar el comportamiento del cuestionario con 20 pacientes adultos con drepanocitosis, en ocasión de su visita a la consulta de seguimiento del IHI (10 mujeres y 10 hombres). Se estudió la confiabilidad en esta aplicación a partir del coeficiente Alfa de Cronbach para cada escala, que resultó en todas superior a 0,75. También se evaluó la comprensión del cuestionario por cuestionamiento directo, sin obtener ningún criterio de dificultad. Al resto de los pacientes evaluados se aplicó el cuestionario en las mismas condiciones que en la prueba piloto.

Procesamiento estadístico

Se utilizó el SPSS versión 18 en español. Para obtener criterio sobre la confiabilidad del cuestionario se calculó el índice alfa de Cronbach de las escalas, y se utilizó la prueba t para la comparación de medias. Se consideró en todos los casos un nivel de significación de $p < 0,05$.

RESULTADOS

De los 187 pacientes con drepanocitosis evaluados, la mayoría fueron mujeres (60,4 %). La edad promedio fue 35 años, con un rango entre los 16 y los 75 años. El 51,7 % trabajaba, el 25,3 % estudiaba, 18,5 % desocupados o eran amas de casa y el 4,5 % tenía capacidad laboral disminuida o se encontraba en proceso de peritaje médico. El 2,8 % de estos enfermos tenían un nivel escolar primario, el 27,8 % nivel medio, el 58 % medio superior y el 11,1 % eran graduados universitarios. Pertenecían a los genotipos SS y S β^0 138 personas, y 49 a los genotipos SC o S β^+ .

El promedio de edad de los pacientes hemofílicos fue de 42,2, con un rango entre los 16 y los 65 años. El de las mujeres menorrágicas fue de 45,6 con un rango entre los 16 y 39 años.

De las 183 personas sanas evaluadas el 74 % fueron mujeres. El promedio de edad de este grupo fue de 39 años con un rango entre los 16 y los 70 años.

Confiabilidad del cuestionario

Para el grupo total de sujetos los índices de confiabilidad resultaron adecuados en todas las escalas. Estos fueron; FF α = 0,91; RF α = 0,91; DC α = 0,91; SG α = 0,76; V α = 0,81; FS α = 0,67; RE α = 0,94; SM α = 0,83.

Desempeño de la muestra

Los resultados obtenidos por el grupo de personas sanas resultaron similares a las normas internacionales consultadas, excepto en las escalas *función* y *rol físicos*, donde obtuvieron puntuaciones mayores a las reportadas (Fig. 1).

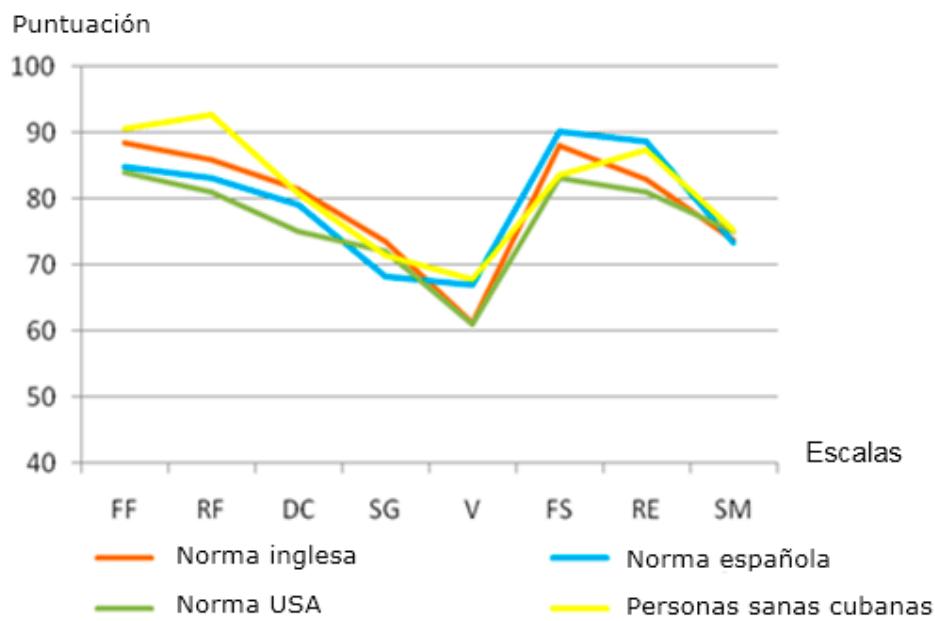


Fig. 1. Valores obtenidos en el SF-36 por un grupo de personas sanas cubanas y valores normativos reportados para España, Inglaterra y Estados Unidos.^{9,11,12}

El grupo total de pacientes con drepanocitosis obtuvo puntuaciones inferiores en todas las escalas respecto al grupo de personas sanas. Los valores de las mujeres enfermas también estuvieron por debajo de los de las sanas en todas las escalas. Sin embargo, los hombres no mostraron resultados significativamente diferentes en las escalas *vitalidad* y *salud mental* (tabla 1). Entre los enfermos, los hombres obtuvieron puntuaciones mayores que las mujeres en las escalas *función física* ($t= -4,765$; $p= 0,000$), *vitalidad* ($t= -4,309$; $p= 0,000$), *función social* ($t= -2,041$; $p= 0,043$) y *salud mental* ($t= -3,181$; $p= 0,002$).

Tabla 1. Comparación de medias, desviación estándar entre pacientes con drepanocitosis y personas sanas

Escalas	Grupo	Media ± DE		t	p
		Pacientes (n = 187)	Sanos (n = 183)		
Función física	Hombres	82,93 ± 12,63	91,94 ± 10,35	-4,122	0,000
	Mujeres	72,16 ± 16,54	90,19 ± 11,38	-9,807	0,000
	Total	76,42 ± 15,98	90,65 ± 11,12	-9,960	0,000
Rol físico	Hombres	78,51 ± 22,15	96,04 ± 11,64	-5,701	0,000
	Mujeres	74,73 ± 22,15	91,53 ± 16,68	-6,634	0,000
	Total	76,23 ± 22,17	92,71 ± 15,62	-8,280	0,000
Dolor crónico	Hombres	70,07 ± 25,54	85,44 ± 12,40	-4,434	0,000
	Mujeres	68,11 ± 27,07	79,09 ± 17,60	-3,706	0,000
	Total	68,88 ± 26,43	80,75 ± 16,60	-5,186	0,000
Salud general	Hombres	54,80 ± 15,54	70,50 ± 15,70	-5,432	0,000
	Mujeres	52,02 ± 16,67	71,76 ± 16,92	-9,212	0,000
	Total	53,12 ± 16,25	71,43 ± 16,57	-10,732	0,000
Vitalidad	Hombres	69,01 ± 15,99	72,21 ± 17,19	-1,047	0,297
	Mujeres	57,88 ± 19,06	66,24 ± 17,23	-3,625	0,000
	Total	62,29 ± 18,68	67,81 ± 17,37	-2,942	0,003
Función social	Hombres	79,28 ± 18,69	88,04 ± 14,98	-2,858	0,049
	Mujeres	72,71 ± 23,22	82,01 ± 17,39	-3,512	0,001
	Total	75,31 ± 21,73	83,59 ± 6,97	-4,091	0,000
Rol emocional	Hombres	84,64 ± 21,89	92,25 ± 16,20	-2,204	0,029
	Mujeres	79,01 ± 23,67	85,74 ± 21,26	-2,336	0,020
	Total	81,24 ± 23,08	87,45 ± 20,22	-2,756	0,006
Salud mental	Hombres	76,51 ± 15,87	79,38 ± 15,55	-0,981	0,329
	Mujeres	68,06 ± 18,86	73,86 ± 16,67	-2,563	0,011
	Total	71,42 ± 18,17	75,31 ± 16,53	-2,146	0,033

No se hallaron diferencias significativas en ninguna de las escalas al comparar los grupos de pacientes según los genotipos de mayor o menor riesgo (SS + Sb⁰ y SC + Sb⁺, respectivamente).

El grupo de pacientes estudiados obtuvo resultados más elevados que los reportados en otros trabajos para pacientes con esta enfermedad, excepto en la escala *salud mental* (tabla 2).

Tabla 2. Comparación por escalas entre los pacientes y las reportadas en la literatura

Escalas	Pacientes cubanos (n= 187)	McClish DK ⁴ (n= 308)	P	Kofi AA (n= 96)	P
Función física	76,42 ± 15,98	62,24 ± 24,9	0,00	62,66 ± 27,5	0,00
Rol físico	76,23 ± 22,17	39,2 ± 39,4	0,00	45,86 ± 43,2	0,00
Dolor crónico	68,88 ± 26,43	47,4 ± 27,2	0,00	52,06 ± 29,3	0,00
Salud general	53,12 ± 16,25	39,2 ± 22,1	0,00	47,66 ± 21,0	0,00
Vitalidad	62,29 ± 18,66	42,7 ± 22,5	0,00	47,76 ± 20,7	0,00
Función social	75,31 ± 21,73	63,5 ± 25,2	0,00	45,86 ± 43,2	0,00
Rol emocional	81,24 ± 23,08	57,8 ± 43,1	0,00	52,86 ± 43,7	0,00
Salud mental	71,42 ± 18,17	71,6 ± 20,4	0,895	61,76 ± 21,3	0,00

Se hallaron correlaciones estadísticamente significativas entre el grado escolar alcanzado por estas personas con drepanocitosis y el resultado obtenido por ellos en las escalas *función física* ($r= 0,232$; $p= 0,044$), *salud general* ($r= 0,240$; $p= 0,037$), *rol emocional* ($r= 0,270$; $p= 0,018$) y *salud mental* ($r= 0,357$; $p= 0,002$).

Se hallaron puntuaciones significativamente menores en las mujeres con drepanocitosis al compararlas con las diagnosticadas con menorragia en los resultados de las escalas *función física*, *salud general*, *vitalidad* y *función social* (tabla 3).

Los hombres con drepanocitosis obtuvieron valores similares a los de los hemofílicos, menos en las escalas *rol físico* y *función física* (tabla 4).

Tabla 3. Comparación entre las medias obtenidas en las mujeres con drepanocitosis y las pacientes con menorragia

Escalas	Mujeres con drepanocitosis (n = 113)	Mujeres con menorragia (n = 39)	p
Función física	72,16 ± 16,54	86,82 ± 15,43	0,000
Rol físico	74,73 ± 22,15	79,21 ± 22,82	0,283
Dolor crónico	68,11 ± 27,07	68,62 ± 18,23	0,896
Salud general	52,02 ± 16,67	61,31 ± 17,60	0,004
Vitalidad	57,88 ± 19,06	68,15 ± 17,40	0,003
Función social	72,71 ± 23,22	83,26 ± 16,96	0,003
Rol emocional	79,01 ± 23,67	85,03 ± 18,21	0,105
Salud mental	68,06 ± 18,86	73,51 ± 18,74	0,122

Tabla 4. Comparación entre las medias obtenidas en los hombres con drepanocitosis y en los pacientes con hemofilia

Escalas	Hombres con drepanocitosis (n = 74)	Hombres con hemofilia (n = 74)	p
Función física	82,93 ± 12,63	73,69 ± 20,50	0,001
Rol físico	78,51 ± 22,15	68,47 ± 23,91	0,009
Dolor crónico	70,07 ± 25,54	63,34 ± 24,14	0,102
Salud general	54,80 ± 15,54	53,32 ± 15,14	0,560
Vitalidad	69,01 ± 15,99	70,15 ± 16,96	0,676
Función social	79,28 ± 18,69	74,78 ± 18,98	0,148
Rol emocional	84,64 ± 21,89	87,55 ± 21,26	0,412
Salud mental	76,51 ± 15,87	78,16 ± 17,04	0,543

DISCUSIÓN

En general, los pacientes con drepanocitosis estudiados vivencian una pobre CVRS. Excepto para la referida a *salud mental*, todas las demás escalas del SF-36 se encontraron considerablemente más bajas que las de las personas sanas.⁹⁻¹² Este fenómeno es consistente con lo hallado en otros estudios en diferentes enfermedades crónicas, donde se ha confirmado que personas enfermas, que reportan que su salud es peor que la de la población general, refieren a la vez tener una salud mental y emocional similar.^{2,11} Se ha sugerido que esto puede estar asociado con la presencia de un buen apoyo social, con la ausencia de otros estresores o como un mecanismo psicológico para un manejo más fácil de su enfermedad crónica.¹³ La posibilidad de acceso a la atención de salud pudiera estar también incluida dentro de estos factores interviniéntes.

Es conocido el criterio de Heady y Wearing de que existe un nivel basal de percepción de bienestar o de percepción de la propia salud mental y emocional,¹⁴ al que las personas vuelven después del enfrentamiento a situaciones que mueven su estabilidad emocional. Este supuesto está apoyado por un estudio de gemelos que demostró, hace más de una década, que la mayor variación en la auto percepción de bienestar está determinada genéticamente y no por circunstancias vitales.¹⁵

Resulta de interés que los hombres con drepanocitosis reportan una vitalidad similar a los hemofílicos estudiados como grupo comparativo, y al igual que estos, no expresan disminución de esta escala respecto a los sujetos sanos. Sin embargo, los resultados de los dos grupos de pacientes con drepanocitosis informados por McClish D, et al¹¹ y Anie AK et al,⁴ utilizados como referencia en este estudio, así como lo informado por Carlton D, et al en una cohorte de 1 046 personas con esta enfermedad,² indican una vivencia de vitalidad mucho menor. Este resultado pudiera estar mostrando una influencia sociocultural que requiere abordarse en posteriores estudios.

Los datos obtenidos muestran que la calidad de vida de las mujeres con drepanocitosis está disminuida respecto a los hombres. Este resultado pudiera

atribuirse a una mayor propensión de las mujeres a reportar los problemas de salud, lo que ha sido señalado por otros autores.¹⁰

La escolaridad parece influir muy pobemente en los resultados del SF-36 de los pacientes con drepanocitosis en este estudio. Los índices de correlación hallados resultaron bajos ($r < 0,40$). Otros estudios han reportado resultados similares respecto a esta variable sociodemográfica.¹⁶

El SF-36 no mostró capacidad discriminante entre los diferentes genotipos de la drepanocitosis, lo que confirma lo reportado por McClish.¹¹ La falta de ítems relacionados con signos y síntomas propios de la enfermedad, característica propia de un cuestionario genérico, no permite, por tanto, su utilización con este fin. Sin embargo, los datos corroboran su validez discriminante en cuanto a cohortes de distintas enfermedades o a la población sana, como se evidencia en los resultados obtenidos por el grupo de hemofílicos y de mujeres menorrágicas.

La percepción de la calidad de vida en hombres con drepanocitosis se distinguió de la de los pacientes hemofílicos en que se consideraron menos afectados en cuanto a limitaciones funcionales para la realización de las actividades diarias. Esta diferencia se corresponde con la mayor dificultad de las personas con hemofilia para su desempeño físico, determinado por la mayor frecuencia de limitaciones funcionales motoras ocasionadas principalmente por la presencia de hemartrosis en sus miembros.

Las mujeres con drepanocitosis se valoraron más afectadas en su estado funcional y bienestar general respecto a las pacientes con menorragia estudiadas, lo que implica una inferior calidad de vida percibida por las primeras. Resulta de interés la similitud entre la valoración acerca del dolor y los aspectos emocionales entre estos grupos. Estos datos constituyen un indicador de la validez discriminante del cuestionario, al mostrar resultados coherentes con la evidencia clínica al comparar las diferentes enfermedades.

El grupo total de pacientes con drepanocitosis del presente estudio mostró una percepción más positiva de su CVRS que los pacientes ingleses con igual enfermedad,⁴ y que los del proyecto norteamericano PISCES,¹¹ al ser significativamente mayores sus puntuaciones, con excepción de la escala *salud mental* y también mejor que lo informado en otros trabajos.^{17,18} Debe considerarse el componente cultural que tiene la percepción de salud y el modo de afrontamiento a la enfermedad de grupos de medios sociales diferentes. La tendencia a ver con naturalidad y valor una condición adversa de salud, mejorable aunque irreversible por ahora, puede relacionarse incluso con lo idiosincrático. Se ha reportado en personas con drepanocitosis que un *locus* de control interno está asociado a una mejor CVRS y a menor cantidad de síntomas de depresión.¹⁷ Ha sido comprobado que la presencia de una mayor adherencia al tratamiento y una intervención psicosocial temprana aumenta en ellos la CVRS.¹⁹ También estos resultados pueden reflejar un estado de salud superior en nuestros pacientes, pero la constatación de este presupuesto se escapa de las posibilidades de análisis de este trabajo.

Una limitante de este estudio lo constituyó el no contar con una mayor similitud de la edad de los diferentes grupos estudiados. Esto es algo que debe controlarse con mayor precisión en próximos trabajos ya que se sabe que las puntuaciones del SF-36 tienden a ir disminuyendo con la edad. La CVRS tiende a ser menor en las edades más avanzadas.

Los resultados muestran una adecuada confiabilidad del cuestionario SF-36 y aportan elementos sobre su validez en pacientes con drepanocitosis en el contexto

Cubano. En próximos trabajos debe lograrse la aplicación de este instrumento en un mayor número de personas de la población general Cubana con vista a su validación y el establecimiento de normas que permitan una mayor precisión de los resultados. Este tipo de medición no sustituye las evaluaciones sintomáticas analíticas, morfológicas, etc., en la evaluación del estado de salud de los pacientes, sino que las complementan al introducir algo tan trascendente como la percepción que tiene el propio paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Colombo B, Guerchicoff E, Martínez G. Genética y clínica de las hemoglobinas humanas. La Habana: Pueblo y Educación;1993.
2. Carlton D, LeBeau P, Rhee S, Lieff S, Kesler K, Ballas S, et al. Health- Related Quality of Life in Adults with Sickle Cell Disease (SCD): A Report from the Comprehensive Sickle Cell Centers Clinical Trial Consortium. *Am J Hematol.* 2011;86(2):203-5.
3. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. *Lancet.* 2010;376:2018-31.
4. Kofi AA, Steptoe A, Bevan DH. Sickle cell disease: Pain, coping and quality of life in a study of adults in the UK. *Br J Health Psychol.* 2002;7:331-44.
5. Dos Santos SA, Brener S, Silva C, De Freitas AB. Sickle Cell Disease: quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders. *Rev Bra Hematol Hemoter.* 2013;35 (5):325-31. doi: 10.5581/1516-8484.20130110.
6. Quintella R, Calado J, Fernandes B, Lisboa D, De Melo M, Tenório FA. Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2012;34 (6):442-6. doi: 10.5581/1516-8484.20120110.
7. Velarde E, Ávila C. Evaluación de la calidad de vida. *Salud Pub Méx.* 2002;44(4):349-61.
8. Martínez R, Martínez M, Guerra C, Guerra E, Machado T, Machín S, et al. Cuestionario para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de adultos con drepanocitosis. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter.* 2012;28(4):385-97.
9. Alonso J, Regidor E, Barrio G, Prieto L, Rodriguez C, De la Fuente L. Valores poblacionales de referencia de la versión española del cuestionario de salud SF-36. *Medicina Clínica (Barc).* 1998;111(11):410-6.
10. Ivo ML, Ferreira M A. Quality of life in sickle cell disease: assessments by the 36-item Short Form Health Survey Questionnaire and Beck Depression Inventory. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2012;34(6):410. doi: 10.5581/1516-8484.20120102.
11. McClish DK, Penberthy LT, Bovbjerg VE, Roberts JD, AisikuImoigele P, Levenson JL, et al. Health related quality of life in sickle cell patients: The PiSCES Project. *Health Qual Life Outcomes.* 2005;3:50-6.
12. Bowling A, Bond M, Jenkinson C, Lamping D. SF-36 Health Survey questionnaire: which normative data should be used? Comparisons between the

- norms provided by the Omnibus Survey in Britain, the Health Survey for England and the Oxford Healthy Life Survey. *J Public Health Med.* 1999;21(3):255-70.
13. Schlenk EA, Erlen JA, Dunbar JJ, McDowell J, Engberg S, Serinka SM, et al. Health related quality of life in chronic disorders: a comparison across studies using the SF-36. *Qual Life Res.* 1998;7:57-65.
 14. Heady B, Wearing A. Understanding happiness: A theory of subjective well being. Melboune, Vicotira Australia: Longman Cheshire;1992.
 15. Lykken D, Tellegen A: Happiness is a stochastic phenomenon. *Psychological Science.* 1996;7:186-7.
 16. Pereira J, Gomes M. Sociodemographic aspects and quality of life of patients with sickle cell anemia. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2013;35 (4):242-5. doi: 10.5581/1516-8484.20130093.
 17. Gibson RC , Morgan KA, Abel WD, Sewell CA, Martin JS, Lowe GA, et al. Locus of control, depression and quality of life among persons with sickle cell disease in Jamaica. *Psychol Health Med.* 2013,18(4):451-60.
 18. Bhagat V, Baviskar SR, Mudey AB, Goyal R. Poor Health Related Quality of Life Among Patients of Sickle Cell Disease. *Indian J Palliat Care.* 2014;20(2):107-11.
 19. Al Jaouni SK, Al Muhayawi MS, Halawa TF, Al Mehayawi MS. Treatment adherence and quality of life outcomes in patients with sickle cell disease. *Saudi Med J.* 2013,34(3):261-5.

Recibido: 23 de diciembre de 2014.

Aceptado: 31 de marzo de 2015.

Lic. Raúl Martínez Triana. Instituto de Hematología e Inmunología. Apartado 8070, La Habana, CP 10800, Cuba. Tel (537) 643 8695, 8268.
Correo electrónico: rchematologia@infomed.sld.cu