

Calidad de vida relacionada con la salud en niños hemofílicos: construcción y validación de un cuestionario

Health-related quality of life in hemophilic children: construction and
validation of a questionnaire

Raúl Martínez Triana^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2465-9286>

Ailyn García Hernández¹ <https://orcid.org/0000-0003-2559-6181>

Patricia Zaneti Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0002-4863-7030>

Teresita Machado Almeida¹ <https://orcid.org/0000-0001-5051-7567>

Dunia Castillo González¹ <https://orcid.org/0000-0002-4953-9440>

¹Instituto de Hematología e Inmunología. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: rchematologia@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La hemofilia es una enfermedad hemorrágica crónica y hereditaria que influye desfavorablemente en el desarrollo biopsicosocial. El estudio periódico de la calidad de vida relacionada con la salud es un indicador útil en los pacientes pediátricos que padecen este trastorno.

Objetivo: Desarrollar y validar un cuestionario específico breve para el monitoreo de la calidad de vida en niños hemofílicos.

Métodos: Se trabajó en tres fases: creación de preguntas, estudio piloto y estudio de campo. La versión preliminar estuvo formada por 24 preguntas tipo Likert adecuadas para niños y para padres. De un primer análisis se obtuvo una segunda versión con 22 preguntas la cual se aplicó a 38 pacientes, con una edad promedio de 11,7 años.

Resultados: Se determinó la confiabilidad por la consistencia interna de cada modelo, según el índice alfa de Cronbach, en niños (área física= 0,81, área emocional= 0,59, área psicosocial= 0,71) y en padres (área física= 0,88, área emocional= 0,87 y área psicosocial= 0,90). Se obtuvo un fuerte criterio de validez convergente con el cuestionario genérico Inventario de calidad de vida pediátrica (PedsQL) en todas las subescalas, tanto de los niños

como de los padres ($p < 0,05$), también entre los resultados de niños y padres ($p < 0,05$). Se alcanzó validez discriminante en los padres para la variable gravedad de la enfermedad y para ambos en cuanto a las limitaciones ortopédicas ($p < 0,05$).

Conclusiones: El cuestionario mostró cualidades psicométricas satisfactorias y diferenció acertadamente las afectaciones físicas, emocionales y de ajuste social. La versión obtenida se considera como la definitiva.

Palabras clave: hemofilia; calidad de vida relacionada con la salud; cuestionario.

ABSTRACT

Introduction: Hemophilia is a chronic and hereditary hemorrhagic disease that adversely influences biopsychosocial development. Periodic study of health-related quality of life is a useful indicator in pediatric patients suffering from this disorder.

Objective: To develop and validate a short specific questionnaire for monitoring the quality of life in hemophiliac children.

Methods: We worked in three stages: creation of questions, pilot study and field study. The preliminary version consisted of 24 Likert questions suitable for children and parents. From a first analysis, a second version with 22 questions was obtained, which was applied to 38 patients, with an average age of 11.7 years.

Results: Reliability was determined by the internal consistency of each model, according to Cronbach's alpha index, in children (physical area: 0.81; emotional area: 0.59; and psychosocial area: 0.71) and in parents (area physical: 0.88; emotional area: 0.87; and psychosocial area: 0.90). A strong convergent validity criterion was obtained with the generic Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) questionnaire in all subscales, for both children and parents ($p < 0.05$); also between the results of children and parents ($p < 0.05$). Discriminant validity was achieved in parents, according to the variable *severity of the disease*; and for both in terms of orthopedic limitations ($p < 0.05$).

Conclusions: The questionnaire showed satisfactory psychometric qualities and correctly differentiated physical, emotional and social adjustment affections. The version obtained is considered the ultimate one.

Keywords: hemophilia; health-related quality of life; questionnaire.

Recibido: 25/01/2019

Aceptado: 24/07/2019

Introducción

La hemofilia se caracteriza por sangramientos espontáneos y postraumáticos y, complicaciones en las articulaciones y músculos que conducen a daños graves en estos, al dolor y a la invalidez.⁽¹⁾ Estas dificultades, frecuentemente impredecibles, provocan afectaciones dramáticas en la vida cotidiana de los pacientes pediátricos y por ende en su calidad de vida. Ejemplo de ello es el elevado índice de ausentismo de estos niños a la escuela debido al dolor y hemorragias, lo que implica un rendimiento escolar generalmente irregular y pobre desarrollo de las relaciones interpersonales con sus coetáneos.^(2,3)

Con el incremento de la esperanza de vida de los pacientes con hemofilia, la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) ha cobrado gran importancia.⁽⁴⁾ Esta se refiere al impacto que tiene determinada condición de salud de una persona en su funcionamiento físico, psicosocial y emocional.⁽²⁾ Este término constituye un indicador importante en el contexto dinámico del proceso salud-enfermedad, ya que permite un mejor control de la evolución del padecimiento y de la eficacia de los tratamientos médicos. Resulta también imprescindible para la comparación entre grupos de personas con enfermedades diferentes o con la población sana y, de esta forma contribuir a la toma de decisiones en cuanto a políticas de salud. El que su enfoque se limite a lo relacionado con la salud, permite distinguirla de otros factores y si bien algunos la relacionan principalmente con la propia enfermedad o con los efectos del tratamiento es influida también por las características de personalidad y el estado mental, emocional social y conductual del paciente.⁽⁵⁾

Estudios en pacientes con hemofilia han abordado aspectos tales como la percepción que tienen los pacientes de la sobreprotección proporcionada por los padres de familia en el cuidado de la enfermedad; la actitud de los pacientes respecto a su enfermedad; estudios longitudinales para evaluar factores psicosociales, entre muchos otros. Además, actualmente, existen importantes esfuerzos de diferentes grupos de investigación encaminados a diseñar instrumentos válidos y confiables en castellano, para obtener medidas adecuadas de la calidad de vida de pacientes con hemofilia en Iberoamérica en general y en México.⁽⁶⁾

Algunos de los instrumentos utilizados en la literatura que ha investigado la CVRS en pacientes con hemofilia son: el SF-36, SF-12 y EQ-5D.^(5,6,7) Posteriormente se han desarrollado y validado algunos cuestionarios específicos como el Haemo-QoL, CHO-

KLAT, y el *QoL questionnaire for Young Patients*, utilizado para niños, mientras que el Hemo-QoL-A, Hemophilia-QoL, Hemolatin-QoL y Haem-A-QoL se ha aplicado en adultos.⁽⁷⁾

Hay que tener en cuenta que los cuestionarios genéricos están referidos a aspectos generales de salud y son principalmente útiles para la comparación entre grupos de pacientes con diferentes enfermedades o con personas sanas, la información que ofrecen se utiliza para una mejor toma de decisiones en cuanto a políticas de salud.

Sin embargo, estos resultados sirven únicamente como punto de partida para lograr mejoras en la atención integral de estos pacientes. Es necesario contar con un instrumento específicamente dirigido a la problemática de salud de estas personas, que aborde los aspectos que preocupan y son relevantes para ellos. A partir de esto se podrá, además, proporcionar información sensible sobre la valoración que tiene el paciente acerca de las modificaciones clínicas que le son significativas.

Aunque internacionalmente varios grupos de trabajo han desarrollado instrumentos específicos para medir CVRS en esta población, no existe actualmente ningún instrumento específico en español validado para medirla en Cuba. De ahí que el objetivo de este trabajo fue desarrollar y validar un cuestionario específico breve para el monitoreo de la calidad de vida en niños hemofílicos.

Métodos

Desarrollo del cuestionario CEB-H

- Fase 1. Obtención de ítems

Se realizaron entrevistas psicosociales a 18 niños con hemofilia, entre 7 y 18 años de edad (13 con hemofilia A y 5 con hemofilia B), y a sus padres. También se entrevistaron a tres médicos especialistas en hematología del Instituto de Hematología e Inmunología. Se hizo un análisis de contenido de estas, en las que se determinaron los elementos comunes relacionados con las afectaciones de la enfermedad en aspectos de la vida diaria de los sujetos. Estos elementos fueron reducidos a categorías y posteriormente a 28 preguntas preliminares. A través de un formulario estandarizado, cinco especialistas del instituto evaluaron las preguntas según su comprensión, importancia para medir la CVRS en personas con esta enfermedad, necesidad de su presencia en el cuestionario y sensibilidad para discriminar.

En la primera versión fueron utilizadas aquellas preguntas en las que el 100 % de los expertos estuvieron de acuerdo en que debían incorporarse al cuestionario y que obtuvieron aprobación de, al menos, el 80 % de ellos en los otros parámetros evaluados. Luego del procesamiento de estos *ítems* iniciales, se obtuvo una versión preliminar del cuestionario con 24 preguntas cerradas tipo Likert, todas con 5 alternativas de respuestas. Se agregó al final una pregunta exploratoria abierta, en función de que los padres pudieran sugerir algún otro aspecto relacionado con la enfermedad que considerasen que afecta la calidad de vida de sus hijos y que no se hubiera contemplado.

- Fase 2. Estudio piloto

Se realizó una prueba piloto con la versión preliminar a 24 niños atendidos en el Instituto de Hematología e Inmunología y sus padres. Las aplicaciones fueron realizadas con previo consentimiento informado. El promedio de edad de estos niños fue de 10,8 años. Participaron 10 niños con hemofilia grave, 8 con hemofilia moderada y 6 con hemofilia leve.

Posteriormente, se realizó un análisis estadístico preliminar de los datos obtenidos de la aplicación de esta versión que incluyó: índice de Cronbach y la obtención de la matriz de correlaciones.

- Fase 3. Prueba de campo

De la segunda fase se obtuvo un cuestionario de 22 preguntas cerradas, que se aplicó a 34 niños y sus padres bajo las mismas condiciones de la prueba piloto. Se aplicó en paralelo una breve entrevista a los niños con preguntas simples de su vivencia diaria con la hemofilia. Para la calificación del cuestionario y su análisis se agruparon las preguntas por su contenido en 4 escalas: física, emocional, social y total. Las puntuaciones mayores indicaron una valoración de mejor CVRS, al considerar una menor afectación a causa de la enfermedad. Se controlaron las variables: edad, gravedad de la hemofilia y limitaciones ortopédicas. Estos tres últimos aspectos fueron obtenidos de las historias clínicas de los pacientes y de la entrevista a los médicos que atienden directamente a cada paciente.

- Fase 4. Análisis de los datos

Los análisis se realizaron con el paquete estadístico SPSS versión 18.

Se utilizaron los siguientes criterios para aceptar, rechazar o modificar un ítem:

- Si no era respondido por más del 10 % de los sujetos.
- Si no discriminaba entre los pacientes (si más del 80 % responde en la misma categoría).

- Si la correlación del ítem con el total del cuestionario no fue significativa ($p > 0,05$).
- Si más del 10 % no comprendía un ítem específico y fue requerida una aclaración por parte del aplicador.
- Si el ítem era de pobre valor para incrementar el índice de Cronbach.

Para la evaluación de las propiedades psicométricas se realizaron estudios de la confiabilidad y la validez del cuestionario en la etapa de prueba de campo. Se tuvo en cuenta que el índice alfa de Cronbach, que es un indicador de la confiabilidad del cuestionario, debió ser al menos de 0,70.

La confiabilidad del cuestionario fue determinada en términos de consistencia interna por el índice alfa de Cronbach. Para estudiar la validez del cuestionario se determinó la validez convergente y discriminante.

Para evaluar la validez convergente se aplicó paralelamente el cuestionario genérico PedsQL y se realizaron correlaciones de Pearson con un nivel de significación mayor que 0,01. Se tomó como criterio externo y estándar al PedsQL por ser un cuestionario ampliamente validado para evaluar CVRS. Este instrumento, además de ser breve y de fácil aplicación, cuenta con excelentes propiedades psicométricas y ha sido utilizado en un gran número de investigaciones para evaluar la calidad de vida de personas sanas y con diferentes padecimientos.⁽⁸⁾ Investiga cuatro áreas o dimensiones de la CVRS del niño: funcionamiento físico, funcionamiento emocional, funcionamiento social, funcionamiento escolar y funcionamiento psicosocial (unión de las tres últimas escalas). Utiliza preguntas referidas al último mes, que se responden mediante una escala de Likert de cinco puntos.⁽⁹⁾

Para constatar la validez discriminante del instrumento se compararon los resultados obtenidos por los padres, se tuvo en cuenta como variables de agrupación los elementos clínicos ya mencionados, y preguntas hechas en una breve entrevista estructurada a los pacientes, vinculadas con las esferas emocional y social de la CVRS.

Para el análisis estadístico de los datos se utilizó el coeficiente de correlación de Pearson, índice de confiabilidad de Cronbach y la prueba t de Student para la comparación de medias.

De manera general, participaron en el estudio un total de 38 niños, con una edad promedio de 11,7 años, y sus padres. El 50 % de los pacientes cursaba la primaria, el 39,4 % la secundaria y el 10,6 % el preuniversitario.

El 12,3 % de los padres que participaron tenían un nivel medio de escolaridad, el 76,5 % medio-superior y el 11,2 %, superior. Respecto al estado civil el 22,3 % reportó ser soltero, el 48,7 % casado y el 29 % divorciado.

Resultados

Prueba piloto

El 92 % de los niños no respondió o tuvo respuestas incoherentes en dos de las preguntas del cuestionario. En el caso de los padres el 84,6 % sugirió cambiar esas mismas preguntas por resultar de dudosa comprensión en el modo de responderlas.

El resto de las preguntas del cuestionario fueron aceptadas por la totalidad de los niños y padres. Coincidió en el análisis de la matriz de correlaciones que estas dos preguntas fueran las únicas que no correlacionaran significativamente con el valor total del cuestionario en ambos grupos ($p > 0,15$). No fueron eliminadas más preguntas al mostrar cada una suficiente valor para incrementar y mantener el índice de Cronbach.

Prueba de campo

Confiabilidad

Las escalas social y emocional en los niños mostraron valores por debajo de $\alpha \geq 0,70$, de ahí que se agruparan en una categoría más abarcadora, la psicosocial, la cual obtuvo un valor confiable (tabla 1). Las escalas física y total tuvieron índices aceptables, así como en el caso de la versión para los padres.

Tabla 1 - Índices alfa de Cronbach de las escalas y total del CEB-H en niños y padres

| Escalas | Índice Cronbach | |
|-------------|-----------------|--------|
| | Niños | Padres |
| Física | 0,81 | 0,88 |
| Emocional | 0,59 | 0,87 |
| Social | 0,53 | 0,73 |
| Psicosocial | 0,71 | 0,90 |
| Total | 0,86 | 0,93 |

Validez

Validez convergente

Las correlaciones entre las escalas del CEB-H y las del PedsQL se mostraron entre moderadas y altas y significativas (tabla 2).

Tabla 2 - Correlaciones entre puntajes del CEB-H y PedsQL

| Escalas CEB-H vs. PedsQL | r | |
|--------------------------|--------|--------|
| | Niños | Padres |
| Física | 0,63** | 0,55** |
| Emocional | 0,43* | 0,61** |
| Social | 0,66** | 0,58** |
| Psicosocial | 0,61** | 0,45** |
| Total | 0,64** | 0,71** |

*p< 0,05 y ** p< 0,01

Al correlacionar las puntuaciones de las escalas de los niños con la de los padres, estas igualmente fueron moderadas-altas y significativas (tabla 3).

Tabla 3 - Correlaciones entre puntajes del CEB-H de niños y padres

| Escalas CEB-H niños vs. padres | r |
|--------------------------------|--------|
| Física | 0,50** |
| Emocional | 0,35* |
| Social | 0,36* |
| Psicosocial | 0,99** |
| Total | 0,45** |

*p< 0,05 y** p< 0,01

Validez discriminante

Se realizaron comparaciones (t-Student) con las tres escalas (física, psicosocial y total) bajo las variables clínicas de agrupación gravedad de la hemofilia y limitaciones ortopédicas. Se utilizaron también preguntas codificadas de la entrevista breve que se le realizara a los niños, relacionadas con su vivencia respecto a la hemofilia (¿Los problemas en tus articulaciones te afectan tu vida diaria? / ¿Te has sentido triste por tener hemofilia? / ¿Por culpa de la hemofilia tienes problemas para relacionarte con otros niños de tu edad?) (tabla 4 y 5).

Tabla 4 - Comparación de medias de las escalas del CEB-H según indicadores de estado de salud

| Escalas CEB-H | Gravedad de la hemofilia | | | Limitaciones ortopédicas | | |
|--------------------|--------------------------|------------|------|--------------------------|------------|------|
| | Leve | Grave | p | Pocas | Muchas | p |
| Niños | | | | | | |
| Física | 3,5 (0,7) | 3,18 (0,6) | 0,19 | 3,5 (0,7) | 3,03 (0,8) | 0,14 |
| Psicosocial | 2,91 (1,5) | 2,86 (1,3) | 0,92 | 3,41 (0,4) | 2,69 (0,5) | 0,04 |
| Total | 3,54 (0,6) | 3,34 (0,5) | 0,29 | 3,52 (0,6) | 3,41 (0,4) | 0,60 |
| Padres | | | | | | |
| Física | 3,16 (0,9) | 2,61 (0,9) | 0,08 | 3,12 (0,6) | 2,87 (0,9) | 0,52 |
| Psicosocial | 2,96 (1,5) | 2,95 (1,3) | 0,97 | 3,64 (0,3) | 2,72 (0,4) | 0,01 |
| Total | 3,36 (0,7) | 2,85 (0,7) | 0,04 | 3,31 (0,7) | 3,03 (0,5) | 0,30 |

Tabla 5 - Comparación de medias de las escalas del CEB-H según indicadores físico, emocional y social

| | Problemas en articulaciones | | | Impacto emocional negativo de la hemofilia | | | Dificultad en las relaciones sociales | | |
|---------------|-----------------------------|------------|------|--|------------|------|---------------------------------------|------------|------|
| | Pocos | Muchos | p | No. | Sí | p | No. | Sí | p |
| Niños | | | | | | | | | |
| Física | 3,83 (0,5) | 3,17 (0,6) | 0,00 | 3,69 (0,4) | 3,26 (0,7) | 0,03 | 3,57 (0,6) | 2,79 (0,5) | 0,03 |
| Psicosocial | 3,73 (0,4) | 3,35 (0,5) | 0,02 | 3,86 (0,3) | 3,26 (0,5) | 0,00 | 3,61 (0,4) | 2,95 (0,4) | 0,00 |
| Total | 3,74 (0,5) | 3,35 (0,5) | 0,03 | 3,86 (0,3) | 3,26 (0,5) | 0,00 | 3,86 (0,4) | 2,98 (0,5) | 0,03 |
| Padres | | | | | | | | | |
| Física | 3,48 (0,8) | 2,77 (0,9) | 0,03 | 3,11 (0,8) | 3,00 (0,9) | 0,73 | 3,11 (1,0) | 2,44 (0,6) | 0,09 |
| Psicosocial | 3,64 (0,6) | 3,50 (0,5) | 0,46 | 4,01 (0,3) | 3,49 (0,6) | 0,00 | 3,66 (0,5) | 3,07 (0,4) | 0,00 |
| Total | 3,56 (0,6) | 2,99 (0,7) | 0,01 | 3,34 (0,7) | 3,13 (0,6) | 0,39 | 3,28 (0,7) | 2,72 (0,6) | 0,04 |

Discusión

Las investigaciones realizadas desde hace más de una década sobre la CVRS en hemofilia muestran una mayor tendencia en países desarrollados como EE.UU,⁽¹⁰⁾ Alemania,⁽¹¹⁾ Italia,⁽¹²⁾ España⁽¹³⁾ o Inglaterra,⁽¹⁴⁾ en comparación con países latinoamericanos, de África y Asia, en los cuales el interés por el estudio de esta temática ha sido menor.

Sin embargo, la idiosincrasia propia del contexto cultural en el que vive el paciente con hemofilia debe ser un elemento básico en la evaluación de la CVRS, aun si se consideran

las propiedades universales de este concepto. De aquí la relevancia de la construcción de este cuestionario en nuestro medio. Es bien conocido para la investigación clínica y epidemiológica que los factores culturales y psicosociales ejercen una influencia fundamental en los pacientes, y que el medio cultural en que se desenvuelven tiene un importante papel en LA percepción de su calidad de vida.⁽¹⁵⁾

El cuestionario presentado busca, además, enfocarse en la valoración de la calidad de vida tal y como el paciente lo enjuicia y valora, ya que se trata de un proceso unipersonal, multideterminado, multidimensional y cambiante como ha sido precisado por otros investigadores a lo largo del tiempo.^(16,17,18,19)

Los estudios sobre CVRS en niños no ha sido objeto de estudio con tanta frecuencia y profundidad como en los adultos. Mientras determinadas enfermedades como el asma u otras, que constituyen una seria amenaza para la vida como lo es el caso de la leucemia, han estado entre las estudiadas con mayor frecuencia, la CVRS de otras condiciones de salud más raras como la hemofilia, no lo han sido tanto. Esto contribuye a comprender la importancia de lograr un instrumento que reúna cualidades básicas para su utilización en nuestro país en nuestro país.

Resulta primordial que en la evaluación integral de los niños con hemofilia, se incluya su propia valoración y composición de la calidad de su vida. Es tan importante, como intentar comprender las características del apoyo social que recibe y sus posibilidades psicológicas de afrontamiento a la enfermedad. Este conocimiento además de tener un valor para su atención clínica propiamente, permite conocer puntos claves para posibles acciones de intervención del equipo multidisciplinario con el propósito de mejorar su CVRS.

El CEB-H y su versión para padres quedaron constituidos por 20 preguntas en la versión definitiva, lo que satisfizo la necesidad de resultar breve y enfocarse en la apreciación que hace el paciente de su CVRS, más que en el inventario de síntomas diversos que pudiera presentar. Algunos de los cuestionarios mejor construidos en Latinoamérica resultan demasiado extensos en su intención de ser muy abarcadores,⁽²¹⁾ lo que consideramos una limitante para el monitoreo de la CVRS en la dinámica de las consultas periódicas de estos pacientes en nuestro medio.

En la última etapa del estudio el CEB-H demostró que las propiedades de validez y confiabilidad son adecuadas y que está listo para que sea probado en una muestra nacional como próximo paso.

Las variables sociodemográficas recogidas (edad, escolaridad de niños y padres, y estado civil de los padres) no mostraron relaciones significativas en las puntuaciones de ambas

versiones del cuestionario. Solo la edad correlacionó con las subescalas psicosocial de niños y padres, lo que indica que a mayor edad se percibe menor afectación de la calidad de vida en esta área. El que esta variable no correlacione con la puntuación total del cuestionario reafirma la intención de realizar una sola versión uniforme y simple para todas las edades (6 a 18 años).

La confiabilidad del instrumento resultó aceptable tanto en niños como en padres. Solo las escalas *emocional* y *social* tuvieron valores inferiores, por lo que se concluyó utilizar la escala psicosocial que las agrupa a ambas y mostró mayor consistencia interna. La forma de calificación e interpretación del PedsQL es un ejemplo de lo anterior.

El instrumento creado demostró su validez en los diferentes métodos utilizados. Validez convergente, al presentar correlaciones significativas moderadas y altas con las escalas homólogas del PedsQL. Este instrumento genérico es ampliamente utilizado y reconocido para el estudio de la CVRS en niños con enfermedades crónicas, y ha sido validado en pacientes pediátricos con hemofilia que se atienden en el IHI (datos no publicados). Su significativa relación con el CEB-H indica la pertinencia de este último para evaluar la afectación de la calidad de vida de estos pacientes debido específicamente a su enfermedad. Validez convergente, además, al correlacionar significativamente las puntuaciones de las versiones de niños y padres. Lo anterior sugiere que ambos grupos responden coherentemente a un mismo constructo, lo que indica la estrecha relación y concordancia en todas las áreas entre lo que reporta el paciente y su cuidador.

A pesar de no ser este un cuestionario de pesquisa, se evidenció que distingue entre pacientes con diferentes condiciones en las variables: gravedad de la hemofilia y limitaciones ortopédicas. Además, distinguió según la autopercepción de los pacientes en aspectos relacionados con la enfermedad tales como: dificultades en las articulaciones, impacto emocional de la hemofilia y dificultades en las relaciones sociales.

Los parámetros clínicos utilizados para la comparación entre pacientes, si bien son importantes indicadores de su estado, no implican una afectación en todo su desempeño. Fundamentalmente en los niños, aunque su experiencia e impacto de la enfermedad está mediatizado en gran medida por la actitud y proceder de sus padres, no significa esto tengan una vivencia igual a la de ellos. Sucede que los padres de los niños con hemofilia tienen miedos y preocupaciones que se expresan en sus propios comportamientos y que pueden influir negativamente con la inadaptación del niño a la enfermedad.⁽²²⁾ Hay estudios que describen que al preguntarles directamente a los niños, la tendencia de estos en su estudio fue de restarle importancia al impacto de la hemofilia en sus vidas (respecto a sus padres),

mientras que la perspectiva de sus padres resaltó algunas de las diferencias que estos vivencian respecto a la población infantil saludable.⁽²³⁾

Deberá evaluarse el CEB-H en cuanto a su capacidad de detectar la variación de la sintomatología en un mismo paciente en el transcurso del tiempo, con la intención de monitorear la evolución de su CVRS.

Referencias bibliográficas

1. Osorio M, Gutiérrez G, Bazán GE, Núñez NN, Fernández GJ. Perception of quality of life related with health and depression in patients with hemophilia. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2017;55(4):416-22.
2. Fructuoso M, Castro R, Oliveira, Prata C, Morgado T. Quality of life in chronic kidney disease. *Rev Nefrol.* 2011;31(1):91-6.
3. Hogeia L, Nussbaum L. Evaluation of Life Quality in Patients With Haemophilia. *Romanian Med J.* 2016;LXXIII(1):31-4.
4. Grau JA, Victoria C, Hernández E. Calidad de vida y Psicología de la Salud. 2011. En: Hernández Meléndez E, Grau Abalo J, eds. *Psicología de Salud. Fundamentos y aplicaciones.* Guadalajara: Universidad de Guadalajara. Centro Universitario de Ciencias de la Salud; 2005. p. 201-32. ISBN 970-27-0807-9
5. Velarde E, Avila C. Evaluación de la calidad de vida. *Rev Salud Pública Méx.* 2002;44(4):349-61
6. Osorio M, Marín T, Bazán G, Ruíz NG. Calidad de Vida de Pacientes Pediátricos con Hemofilia. Consulta Externa de un Hospital Público de la Ciudad de México. *Rev Psicología, GEPU.* 2013;4(1):13-26.
7. Varaklioti A, Kontodimopoulos N, Katsarou O, Niakas D. Psychometric Properties of the Greek Haem-A-QoL for Measuring Quality of Life in Greek Haemophilia Patients. *Bio Med Res Int.* 2014;2014:968081. doi: 10.1155/2014/968081
8. Osorio O, Olvera S, Bazán G, Gaitán R. Calidad de vida percibida por pacientes pediátricos con hemofilia y sus padres. *Psicol Salud.* 2016;26(1):15-23.
9. Varni J, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL™ 4.0 as a Pediatric Population Health Measure: Feasibility, Reliability, and Validity. *Ambulatory Pediatrics.* 2003;3(6):329-41.

10. Valentino L. The benefits of prophylactic treatment with APCC in patients with haemophilia and high-titre inhibitors: a retrospective case series. *Haemophilia*. 2009;15(3):733-42. doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.01980.x
11. Klamroth R, Pollman H, Hermans C, Faradji A, Yarlal A, et al. 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*. 2011; 17(3):412-21. doi: 10.1111/j.1365-2516.2010.02435.x
12. Siboni S, Mannucci P, Gringeri A, Franchini M, Tagliaferri A, Ferreti M, et al. Health status and quality of life of elderly persons with severe hemophilia born before the advent of modern replacement therapy. *J Thrombosis Haemostasis*. 2009;7(5):780-6. doi: 10.1111/j.1538-7836.2009.03318.x
13. Remor E. Predictors of treatment difficulties and satisfaction with haemophilia therapy in adult patients. *Haemophilia*. 2011;17(5):e901-5. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02578.x
14. Elander J, Robinson G, Mitchell K, Morris J. 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*. 2009;145(1-2):169-75. doi: 10.1016/j.pain.2009.06.004
15. Schmidt S, Bullinger M. Cross-cultural quality of life assessment: Approaches and experiences from the health care field. In: Gough I, McGregor A (Eds). *Well-being in developing countries*. Cambridge: Cambridge University Press; 2007. p. 219-41.
16. Eiser C, Morse R. Quality of Life Measures in Chronic Diseases of Childhood. *Health Technol Asses* 2001;5(4):1-147.
17. Eiser C. Children's quality of life measures. *Arch Dis Child*. 1997;77(4):350-4.
18. Marks James S. Commentary: We're living longer, but What about our Quality of Life? *Chronic Disease, Notes & Reports, Centers for Disease Control and Preventio*. 2003;16(1):2
19. WHOQOL Group. World Health Organization Quality of Life Assessment: position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med*. 1995;41:1403.
20. Bullinger M, Mackensen S. Psycho-Social Determinants of Quality of Life in Children and Adolescents with Haemophilia. A Cross-Cultural Approach. *Psychol. Psychother*. 2008;15:164-72 DOI: 10.1002/cpp.569
21. Osorio M, Luque M, Bazan E, Gaitan RC. Propiedades psicométricas del cuestionario calidad de vida en pacientes pediátricos con hemofilia México. *Rev Electro Psico Iztacala*. 2012;15(3).

22. Chiu AS. Social Participation, Self-Perception, and Social Support in Boys Living with Hemophilia. (Thesis for the degree of Master of Science). Toronto: Institute of Health Policy, Management, and Evaluation University of Toronto; 2015.
23. De Koven M, Karkare S, Kelley LA, Cooper DL, Pham H, Powers J, et al. Understanding the experience of caring for children with haemophilia: cross-sectional study of caregivers in the United States. *Haemophilia*. 2013;20(4):541-9. doi:10.1111/hae.12379

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

- Raúl Martínez Triana: Concepción de la idea y diseño del estudio, elaboración del instrumento de medición, selección de la muestra de estudio, recogida de datos, procesamiento estadístico, análisis e interpretación de los datos y redacción del artículo. Aprobación de la versión final del manuscrito.
- Ailyn García Hernández: Diseño del estudio, elaboración del instrumento de medición, selección de la muestra de estudio, recogida de datos, procesamiento estadístico, análisis e interpretación de los datos y redacción del artículo. Aprobación de la versión final del manuscrito.
- Patricia Zaneti Díaz: recogida, análisis e interpretación de los datos, redacción del artículo y aprobación de la versión final del manuscrito.
- Teresita Machado Almeida: recogida de datos, análisis e interpretación de los datos, redacción del artículo y aprobación de la versión final del manuscrito.
- Dunia Castillo González: selección de la muestra del estudio, recogida, análisis e interpretación de los datos. Revisión y aprobación final de la versión que va a publicarse.