

**Calidad de vida de pacientes adultos con hemofilia del Nororiente
Colombiano**
**Proyecto anidado al estudio “*Baja densidad mineral ósea y osteoporosis en
pacientes con Hemofilia*”**

MAYRA LIZBETH ORTIZ BECERRA MD.

**Universidad Autónoma de Bucaramanga
Facultad de Salud
Escuela de Medicina-Medicina Interna
Bucaramanga, Santander
2017**

**Calidad de vida de pacientes adultos con hemofilia del Nororiente
Colombiano**
**Proyecto anidado al estudio “*Baja densidad mineral ósea y osteoporosis en
pacientes con Hemofilia*”**

Mayra Lizbeth Ortiz Becerra
Residente de Medicina Interna

**Trabajo de Investigación para optar al Título de Especialista En Medicina
Interna**

Director del Proyecto

Dra. Claudia Lucía Sossa Melo
Médica Especialista en Medicina Interna-Hematología, Profesora y Directora del
Programa de Medicina Interna Universidad Autónoma de Bucaramanga, Directora de la
Unidad de Trasplante de Progenitores Hematopoyéticos FOSCAL

Coinvestigador

Dr. Miguel Enrique Ochoa
Médico, Magíster en Epidemiología, Especialista en Administración de servicios de salud
y alta gerencia, Director del grupo de Investigaciones Clínicas UNAB, Jefe de la División
de Salud Pública de la FOSCAL

Universidad Autónoma de Bucaramanga
Facultad de Salud
Escuela de Medicina-Medicina Interna
Bucaramanga, Santander
2017

Con toda gratitud a mi familia por su especial apoyo y acompañamiento.

AGRADECIMIENTOS

El presente trabajo de investigación representa un gran esfuerzo de todas las personas que participaron en este proyecto.

Especial gratitud A Dios por permitirme llegar hasta este punto y haberme dado vida, salud para lograr mis objetivos, además de su infinita bondad y misericordia, siendo mi guía y sostén en todo mi quehacer profesional y mi fortaleza en los momentos de debilidad.

A mi madre Nubia Becerra Berdugo+, a quien le debo quien soy hoy en día, por sus consejos, sus valores, por la motivación constante que siempre me dio, siendo lo que hoy habita en mi pensamiento, quien sé me sigue acompañando día a día, y con quien sigo compartiendo todas mis ilusiones y sueños, pero más que nada por su amor y por qué su recuerdo siempre será mi motor.

A mi padre Ramiro Ortiz Ortiz y mis hermanos Katy y Ramiro Andrés, por su cariño, comprensión, unión, paciencia y ayuda en los momentos difíciles, por ser mi sostén y mi mayor Felicidad.

A la Dra. Claudia Lucia Sossa Melo, quien es mi ejemplo a seguir por su entrega, disciplina y dedicación a todo lo que hace y se propone en la vida, quien me ha motivado en muchos aspectos a nivel personal y profesional.

Al Dr. Miguel Ochoa, por ser partícipe de esta investigación, y poner de todos sus conocimientos para que se llevara a cabo.

A mis profesores, por cada enseñanza brindada en este camino.

A mis compañeros de residencia con quienes empecé este sueño, y luchamos día a día por sacarlo adelante a pesar de las adversidades, pero también en medio de infinidad de alegrías, pero lo más importante construyendo lo que hoy es una gran amistad.

A todos los que tal vez no menciono pero que siempre han estado ahí.

TABLA DE CONTENIDO

1	OBJETIVOS	11
1.1	OBJETIVO GENERAL.....	11
1.2	OBJETIVOS ESPECIFICOS	11
2	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	12
3	MARCO TEÓRICO Y ESTADO DEL ARTE	14
4	METODOLOGIA.....	20
4.1	DISEÑO	20
4.2	UNIVERSO.....	20
4.3	POBLACIÓN.....	20
4.4	MUESTRA.....	20
4.5	VARIABLES	21
4.6	MANEJO DEL PACIENTE Y OBTENCION DE LA INFORMACION.....	23
4.7	PLAN DE ANALISIS.....	24
4.8	CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	24
5	RESULTADOS	26
	Características Demográficas y Clínicas de la población	26
	Características Clínicas de los Pacientes con Hemofilia.	27
	Características clínicas en los últimos 12 meses.....	29
	COMPLICACIONES Y FUNCIONALIDAD.	32
	Presencia de comorbilidades en pacientes con hemofilia	37
	Clasificación de la calidad de vida de los 56	39
	pacientes encuestados	39
	ANÁLISIS BIVARIADO.....	40
6	DISCUSION	63
7	CONCLUSION	67
8	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	68
9	ANEXOS	71

RESUMEN

Autores: Mayra Lizbeth Ortiz Becerra, Claudia Lucia Sossa Melo, Miguel Enrique Ochoa.

Antecedentes:

La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario raro, caracterizado por una deficiencia en la actividad de los factores de coagulación VIII o IX, se caracteriza por manifestaciones hemorrágicas principalmente a nivel osteomuscular, generando complicaciones importantes a nivel musculo esquelético como la artropatía hemofílica. Esta complicación está típicamente asociada con el deterioro de la función articular y dolor crónico. El reemplazo con concentrado del factor de la coagulación además del manejo del dolor y la rehabilitación física hacen parte del tratamiento integral de los pacientes hemofílicos. Otras complicaciones de la hemofilia son la presencia de inhibidores, la infección concomitante por virus y la osteoporosis, las cuales generan una alta carga de comorbilidad en esta población. Estas características hacen de la hemofilia una enfermedad crónica e incapacitante que crea un impacto negativo a nivel físico, psicológico y social que puede afectar la calidad de vida de estos pacientes, estableciendo la necesidad de evaluar la carga de la enfermedad a nivel físico, psicológico y sociocultural, así como estimar la percepción de bienestar de la persona que la padece y de quienes lo rodean. Por lo anterior se plantea conocer cuál es la calidad de vida de los pacientes adultos con hemofilia en una población del Nororiente Colombiano.

Los instrumentos validados para la evaluación de la Calidad de Vida en pacientes con hemofilia son escasos y en Colombia se encuentran pocas investigaciones sobre el tema, lo cual no permite estimar el impacto de esta enfermedad sobre la funcionalidad y el bienestar de estos pacientes. Actualmente se desconoce el efecto de los tratamientos recibidos y la severidad de la enfermedad sobre el bienestar y la calidad de vida de estos individuos.

Métodos: Mediante un estudio descriptivo analítico tipo corte transversal, se evaluó la Calidad de Vida relacionada con la salud (CVRS) en 56 pacientes en la FOSCAL, mediante la aplicación del cuestionario Hemolatin QoL.

Resultados:

Estudio descriptivo, corte transversal, 56 pacientes, 89,29% con diagnóstico de Hemofilia tipo A, y 10,71% de Hemofilia tipo B. En términos de severidad, el 60,71% con hemofilia severa, 21,43% con hemofilia moderada y 17,86% con hemofilia leve. El Índice de calidad de vida promedio encontrado en nuestros pacientes Hemofílicos de forma global fue de 71,08 puntos, equivalente en promedio al 60 – 70%, lo que engloba a los pacientes en regular y mejorable calidad de vida, la mayor afectación observada en condiciones del entorno y salud mental. Los Hemofílicos severos y moderados tienen mayor compromiso en el índice de calidad de vida (62,60% y 64,66%), respectivamente en comparación con los Hemofílicos leves (78,15%) con ($p < 0,01$ y $p = 0,02$ respectivamente). En cuanto a sangrado en los últimos 12 meses, presencia de complicaciones como positividad de inhibidores, coinfección por VIH, Hepatitis C, Artropatía hemofílica no se encontraron diferencias significativas que influyeran en la calidad de vida los individuos.

La mayoría de los pacientes se encontraban recibiendo manejo actual con profilaxis, sin embargo no se encontraron diferencias estadísticamente significativas con los pacientes que recibían factor a demanda, excepto para la dimensión de salud mental, presentado menor afectación para los que se encuentran con factor a demanda con una ($p = 0,02$). En cuanto al nivel de actividad física medida con la escala GPAQ encontramos que los pacientes que tenían un nivel de actividad física alta tenían un mayor índice de CV 68,90% (IC 62,57% – 75,2%) con respecto a lo que tenían un nivel de actividad baja; siendo esta diferencia significativa con una ($p = 0,03$). Se encontró una asociación con una muy mala calidad de vida en el dominio de funcionamiento emocional con los pacientes que presentaban Baja densidad mineral ósea para la edad con una RP de 4,4 con (IC 1,05- 18,31) con una p de 0,04.

Conclusiones: En el presente estudio se evaluó la calidad de vida relacionada con la salud con el cuestionario Hemolatin QoL en pacientes con diagnóstico de Hemofilia de la Foscil, evidenciamos que la severidad de la hemofilia esta relacionada con la probabilidad de tener una regular y mala calidad de vida, con mayor afectación en los dominios de condiciones del entorno y salud mental.

Los pacientes que tenían un nivel de actividad física alta medida por cuestionario GPAQ tenían un mayor índice de CV con respecto a lo que tenían un nivel de actividad baja. Otro hallazgo importante en nuestro estudio estuvo en relación a la baja densidad mineral ósea para la edad detectada en los pacientes Hemofilicos asociado a mayor riesgo de fracturas, con un bajo índice de calidad de vida respecto a los que tenían DMO normal.

En síntesis, la severidad de la hemofilia mostró ser un factor asociado a una mayor frecuencia de deterioro de calidad de vida, de manera independiente, y el IMC con factor protector de CV según el analisis multivariado.

Palabras Clave (DeCS): Hemofilia, Calidad de vida, Síntoma

INTRODUCCION

La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario raro, caracterizado por una deficiencia en la actividad de los factores de coagulación VIII o IX, según los niveles de factor en plasma la podemos clasificar en leve, moderada o severa. La hemofilia severa se presenta en el 56,9% de los tipo A y en el 41% de los tipo B, se caracteriza por el inicio de manifestaciones hemorrágicas desde una edad más temprana, con sangrados frecuentes y severos, principalmente a nivel osteomuscular, generando complicaciones importantes a nivel musculo esquelético como la artropatía hemofílica [1-4]. Esta complicación está típicamente asociada con el deterioro de la función articular desde una edad temprana, con dolor crónico, generando incapacidad funcional y sedentarismo secundario. El reemplazo con concentrado de factor de la coagulación de manera profiláctica o a demanda, además del manejo del dolor y la rehabilitación física hacen parte del tratamiento integral de los pacientes hemofílicos. Otras complicaciones de la hemofilia son la presencia de inhibidores o anticuerpos contra el factor VIII o IX, infección concomitante por virus de la hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana, y la osteoporosis, las cuales generan una alta carga de comorbilidad en esta población [3-5]. Estas características hacen de la hemofilia una enfermedad crónica e incapacitante que crea un impacto negativo a nivel físico, psicológico y social que puede afectar la calidad de vida de estos pacientes[6, 7]. Por lo que se establece la necesidad de evaluar la carga de la enfermedad a nivel físico, psicológico y sociocultural, así como estimar la percepción de bienestar de la persona que la padece y de quienes lo rodean (por ejemplo, familiares); siendo necesario realizar una evaluación completa que permita cuantificar las consecuencias de la enfermedad de acuerdo a la percepción subjetiva y ajustar las decisiones médicas a sus necesidades físicas, emocionales y sociales [16]. Por lo anterior se plantea conocer cuál es la calidad de vida de los pacientes adultos con hemofilia en una población del Nororiente Colombiano.

1 OBJETIVOS

1.1 OBJETIVO GENERAL

- Describir y analizar la calidad de vida de los pacientes adultos con hemofilia del Nororiente Colombiano?

1.2 OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Comparar la calidad de vida de los pacientes con tratamiento a demanda y profilaxis.
- Evaluar factores clínicos (tipo de hemofilia, severidad de la hemofilia, complicaciones) y demográficos asociados a la calidad de vida en pacientes con hemofilia.
- Determinar la asociación entre el grado de actividad física por medio de la escala GPAQ y la calidad de vida.
- Establecer la asociación entre osteoporosis, baja densidad mineral ósea y calidad de vida.

2 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La esperanza de vida cada vez es mayor en las personas con hemofilia; cuya principal manifestación es la hemorragia, en cualquier sitio anatómico, siendo de mayor frecuencia en los músculos y las articulaciones. Los sangrados recurrentes a nivel musculo esquelético, la gravedad del sangrado y el número de hemorragias al año pueden aumentar el nivel de dolor y de limitación en la movilidad de la articulación afectada, conllevando a presentar cuadros de artropatía hemofílica crónica (sinovitis crónica, artropatía deformante), contracturas, formación de pseudotumores y fracturas, lo que genera discapacidad y deterioro de la calidad de vida (CV). Además otros factores que pueden influir negativamente lo son la formación de inhibidores contra el Factor VIII/IX, infecciones relacionadas con el tratamiento (VIH y hepatitis C) y el desarrollo de baja densidad mineral ósea para la edad.

Se ha visto un aumento en la expectativa de vida de los pacientes Hemofílicos gracias a los diferentes tratamientos recibidos (demanda, profilaxis), y al apoyo por grupos multidisciplinarios, entre otros.

En la medida en que aumenta la longevidad, incrementan las expectativas de vivir con menos secuelas de la enfermedad para poder disfrutar la vida, con una funcionalidad que le permita al individuo ser independiente en las actividades de la vida diaria y participar en los entornos familiar y social. Estudios en otras poblaciones han mostrado que la adherencia al tratamiento profiláctico se relaciona con una menor incidencia de daño articular y con mejoría en la calidad de vida [9].

La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) es un constructo multidimensional que tiene en cuenta los aspectos físicos, emocionales, mentales (cognitivos), sociales y comportamentales del bienestar y del funcionamiento (movilidad) del individuo, conforme son percibidos por él mismo o sus observadores.

Los instrumentos validados para la evaluación de la Calidad de Vida en pacientes con hemofilia son escasos y en Colombia son pocos los estudios realizados.

No existen publicaciones sobre la calidad de vida en los pacientes con hemofilia en nuestra región, ni el impacto de los tratamientos y las complicaciones de la hemofilia en la calidad de vida.

El objetivo de este proyecto es conocer la Calidad de vida de los pacientes con hemofilia en una población del Nororiente Colombiano.

3 MARCO TEÓRICO Y ESTADO DEL ARTE

La hemofilia es un desorden hemorrágico hereditario recesivo, ligado al cromosoma X, poco frecuente caracterizado por una deficiencia en la actividad principalmente de los factores de coagulación VIII o IX, se manifiesta generalmente en varones, haciendo que las mujeres sean portadoras. La hemofilia A se caracteriza por el déficit de factor VIII y se presenta aproximadamente en 1 por cada 10000 varones nacidos vivos, con mayor frecuencia se asocia a casos graves. La hemofilia tipo B (déficit de factor IX) es menos frecuente, con una prevalencia de 1 por cada 30000 varones nacidos vivos. En Colombia para el año 2016 se reportaron un total de 4.251 registros, de los cuales el 41,9% corresponden a hemofilia A, el 8,7% con hemofilia B y el 35,8% a otras coagulopatías, según el reporte de cuenta de alto costo de Hemofilia **[1-2-24]**.

Según el nivel del factor en plasma podemos clasificar la enfermedad en: leve (5-40%), moderada (1-5 %) y severa (<1%). La hemofilia severa, además de presentar una actividad del factor de la coagulación menor del 1% se caracteriza por el inicio de manifestaciones hemorrágicas desde una edad más temprana, con sangrados más frecuentes y severos.

Las manifestaciones hemorrágicas a nivel osteomuscular son las más habituales, correspondiendo al 70 al 80%, usualmente se ubican en articulaciones en bisagra, como por ejemplo los tobillos, rodillas y codos, seguido de las articulaciones esféricas como los hombros, muñecas y cadera. Clínicamente se pueden dividir en hemartrosis leves o graves, las de leve intensidad producen dolor tolerable con mínima inflamación y suelen resolverse entre 24 a 48 horas. Las hemartrosis graves producen un dolor intenso con signos claros de inflamación que limita la funcionalidad y suelen tardar más de 48 horas en resolver. Otras manifestaciones hemorrágicas menos frecuentes (<5%) se presentan a nivel de tracto digestivo, genitourinario o a nivel de sistema nervioso central, sin embargo son las más importantes y pueden poner en riesgo la vida **[2-4]**.

Las complicaciones tardías más importantes se presenta por las hemorragias recurrentes y mal controladas, es así como la sinovitis crónica, la artropatía hemofílica e incluso el pseudotumor hemofílico se generan por múltiples eventos de sangrado a nivel articular o muscular que no se resolvieron adecuadamente [4]. La afectación en esta población por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus de la hepatitis C puede ser encontrada, secundario a la transmisión directa por el uso de productos de factores de coagulación derivados del plasma humano los cuales fueron usados en la década de 1970 a 1980. Es un tema de preocupación ya que puede dar un desarrollo más rápido y letal de enfermedad hepática y de carcinoma hepatocelular [5].

El desarrollo de inhibidores es una complicación importante de indagar en nuestros pacientes con hemofilia, se caracteriza por la presencia de anticuerpos que evitan que actúe adecuadamente el factor de coagulación infundido. Se presenta de manera más marcada en la hemofilia severa, en el 30% de pacientes con Hemofilia tipo A y menos del 5% en Hemofilia tipo B [6].

La baja densidad mineral ósea e incluso la osteoporosis se han visto relacionados directamente con la Hemofilia, influido por el bajo consumo de calcio en la dieta, el sedentarismo, la baja actividad física, y la severidad de la hemofilia, aumentando considerablemente el riesgo de producir fracturas asociadas, las cuales en caso de presentarse serían de difícil manejo y podría aumentar la pérdida de funcionalidad de la articulación y deterioro en la calidad de vida de estos pacientes [7].

El tratamiento de la hemofilia es complejo, en especial en los pacientes que presentan manifestaciones graves. El cuidado y la atención integral buscan mejorar el estado físico, psicosocial y la calidad de vida a la vez que disminuye la morbilidad y mortalidad. Esto quiere decir que no solo se enfoca en el manejo de las hemorragias sino también en la prevención de las mismas [8].

Hasta los años 70, para el tratamiento de las hemorragias sólo se disponía de sangre total o plasma fresco. Posteriormente, con la obtención artificial de crio precipitados y concentrados de factores VIII y IX, se mejoró significativamente la

calidad del tratamiento de estos pacientes. En los años 80, la aparición de complicaciones infecciosas derivadas del tratamiento sustitutivo (hepatitis C y el virus de la inmunodeficiencia humana - VIH) cambió de forma dramática las expectativas de vida de las personas que vivían con hemofilia. En el año 1984, se consiguió la clonación del gen del factor VIII y se aplicaron métodos de inactivación viral en los concentrados de factores, haciendo más seguros los tratamientos.

Los avances en las últimas décadas sobre el conocimiento de las características de la enfermedad y la existencia de una amplia oferta de tratamientos de similar eficacia y seguridad, han contribuido a un aumento del bienestar y la salud de las personas que viven con hemofilia [17].

El manejo de las hemorragias en hemofilia se divide en tratamiento a demanda, el cual se aplica cuando hay evidencia clínica de hemorragia aguda, y el tratamiento profiláctico. La profilaxis puede ser primaria: la cual se inicia antes de que exista daño articular determinado por un examen físico y/o imágenes diagnósticas o antes de que se produzca una segunda hemorragia en una articulación grande. Secundaria: comienza a usarse después de que se han producido 2 o más hemorragias en alguna articulación; pero antes debe documentarse enfermedad articular. Terciaria: se aplica al evidenciarse enfermedad articular.

En cuanto a la profilaxis tiene como objetivo evitar la enfermedad articular severa logrando preservar la funcionalidad articular. Sin embargo no revierte el daño articular ya establecido; pero si disminuye la frecuencia de las hemorragias lo cual ayuda a retrasar la evolución de la artropatía y mejorar la calidad de vida [9-11].

El tratamiento integral de la hemofilia, como otras enfermedades crónicas, ha experimentado en los últimos años importantes avances relacionados con la disponibilidad de productos hemoderivados más seguros y eficaces, la posibilidad de realizar el tratamiento a domicilio, la atención integral del paciente por equipos interdisciplinarios (hematólogos, ortopedistas, enfermeras, fisioterapeutas, odontólogos, psicólogos y trabajadores sociales) y los avances en cirugía ortopédica, ha contribuido hacia una mejora en el pronóstico y en el bienestar de

los pacientes con hemofilia y sus familiares, lo que ha producido un cambio sustancial en el concepto clásico de la hemofilia como una enfermedad crónica con discapacidad, además se ha observado un aumento en la expectativa de vida, una disminución de las visitas hospitalarias y del absentismo laboral/escolar, una disminución de la artropatía hemofílica y un mayor control de las enfermedades infecciosas [17].

Los aspectos de la enfermedad tanto a nivel físico como psicosocial tienen un impacto muy importante en la calidad de vida de los pacientes con hemofilia. Los esfuerzos científicos se han fijado en buscar mejoría en las terapias y tratamientos, en miras de prolongar la vida del paciente, sin embargo también se debe luchar para mejorar la calidad de vida, que es conocida como sinónimo de bienestar, aunque su definición no está del todo unificada, existiendo una gran diversidad de conceptos en los cuales sobresalen términos ligados a la satisfacción tanto en el campo físico, psicológico y social de una persona. Por esta razón medir la calidad de vida en salud ha sido un punto clave e importante en las nuevas investigaciones de enfermedades crónicas [12].

Existen diferentes instrumentos para medir la calidad de vida, instrumentos genéricos e instrumentos específicos, por ejemplo para enfermedades particulares o grupos de pacientes, para algunas áreas o dimensiones de funcionamiento (dolor o depresión) [13]. Por lo cual también se propone la clasificación de los instrumentos como: medición global de salud, genérico de enfermedad y específico de enfermedad, además de los instrumentos combinados [14].

Medir la calidad de vida viene siendo cada vez más popular, dado que ofrece la oportunidad de medir la percepción del efecto global del cuidado de la hemofilia, permite comparar los efectos de los tratamientos modernos y los antiguos, conociendo lo que siente el paciente, que bienestar ha obtenido de un tratamiento en particular, también permite conocer la estructura de la atención en salud, y la calidad de la atención recibida, permitiendo proponer iniciativas para mejorar la

prestación en salud. Por otra parte la medición de la calidad de vida puede ayudar a comparar los diferentes sistemas de salud y los recursos disponibles entre los países para el manejo integral de la población con hemofilia, impulsando a los gobiernos de los países a implementar modelos de sistemas de salud que hayan mostrado planes de atención que impacten en mejorar y mantener una buena calidad de vida.

La evaluación de la calidad de vida también puede realizarse como un procedimiento de rutina en la atención de los pacientes con hemofilia, llevando un seguimiento y evaluando los resultados del tratamiento **[15]**.

Hasta el momento, hay poca información disponible sobre la calidad de vida (CdV) real de las personas que viven con hemofilia en países Latinoamericanos, y como señala Chuansumrit (2003) los parámetros que se manejan, en este sentido, están basados en los datos de los países desarrollados, donde la oferta de tratamiento y las condiciones económicas para la adquisición de tratamiento de última generación es distinta **[17]**.

Actualmente, no hay duda de que los resultados de la evaluación de la calidad de vida (QOL), son relevantes en los diferentes contextos médicos. Describir en qué medida una condición de salud afecta la calidad de vida y la capacidad de una persona para funcionar en los diferentes aspectos de la vida, es una de las principales preocupaciones en investigación. Lo que ha conllevado en los últimos 20 años a que de forma extendida se centren los diferentes estudios en los pacientes con hemofilia y el impacto en su salud, bienestar y salud mental.

Aspectos, tales como las características de la enfermedad, nivel de severidad, frecuencia de sangrados, presencia de artropatía hemofílica, dolor crónico, presencia de inhibidores, tratamiento recibido a demanda vs profilaxis, presencia de coinfecciones virales, adopción de estilos de vida saludables, entre otros, han evidenciado que pueden influir tanto de forma negativa con deterioro de la calidad de vida, o como factores protectores preservándola **[17,18]**.

Son diferentes los instrumentos existentes en la literatura y a nivel mundial para evaluar la calidad de vida, dentro de los que se encuentran los genéricos el SF - 36, EQ 5D entre otros y específicos como el A36Hemofilia-QoL, Haem-A-QoL, Qual-Hemo, Hemofilia QoI, sin embargo todos estos instrumentos han sido desarrollados en el contexto de países desarrollados con ambientes socioeconómicos, sistemas de salud y opciones para el tratamiento de la hemofilia con diferentes grados al de nuestro país.

Desde el año 2002, se propuso por el Dr. Eduardo Remor (Universidad Autónoma de Madrid, España), con la cooperación de varios centros de cuidado de la hemofilia de América Latina, el **HemoLatin-QoL**, el cual se validó como prueba psicométrica para la evaluación de enfermedad específica de la calidad de vida de los adultos con hemofilia, consta de 27 preguntas sobre el funcionamiento físico, el dolor, el funcionamiento emocional, el funcionamiento social, la salud mental y las condiciones del entorno. **(20.21.22)**.

La ventaja de los instrumentos de medida específicos, como el Hemolatin QoI, reside en el hecho de que su contenido es más adecuado para los pacientes con una enfermedad determinada, en nuestro caso la hemofilia. Dichos instrumentos específicos dirigen sus preguntas a aspectos relevantes para la enfermedad, además de tener en cuenta aquellas cuestiones que más preocupan e interesan al paciente con hemofilia. La utilidad y validez del cuestionario como una herramienta adecuada para la evaluación de la calidad de vida en la población adulta con hemofilia fue validada en la población Latinoamérica **(23)**.

4 METODOLOGIA

4.1 DISEÑO

Estudio de corte transversal (Cross-sectional) *en pacientes con hemofilia en una población del nororiente colombiano que asistieron a consulta externa en FOSCAL.*

4.2 UNIVERSO

Todos los pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de Hemofilia.

4.3 POBLACIÓN

- **Población Blanco:** Pacientes adultos con hemofilia participantes del estudio “Baja densidad mineral ósea y osteoporosis en pacientes con Hemofilia” avalado por convocatoria de Colciencias.
- **Población Elegible:** Pacientes población blanco, que asistieron a consulta externa en FOSCAL en el periodo de tiempo establecido.
- **Población Incluida:** Pacientes > 18 años de la población elegible que cumplieron los criterios de inclusión y no tenían exclusiones.

4.4 MUESTRA

Estudio censal, se incluyó toda la población que cumplió criterios de inclusión, no aplico cálculo de tamaño de la muestra, porque se incluía toda la población elegible.

CRITERIOS DE INCLUSION Y EXCLUSION

4.5.1 Criterios de inclusión

- Hombres mayores de 18 años con diagnóstico de Hemofilia A o B.
- Pacientes hemofílicos a los cuales les fue aplicado el instrumento de calidad de vida HEMOLATIN QOL.

4.5.2 Criterios de exclusión

- Otros tipos de trastornos Hemorrágicos Heredados
- Neoplasias

4.5 VARIABLES

Tabla 1. Operacionalización de las variables del estudio

Variables	Naturaleza	Definición Conceptual	Definición Operacional	Escala
Edad	Cuantitativa	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	Edad en años cumplidos Discreta	Razón
Ocupación	Cualitativo	Trabajo, empleo, oficio, actividad habitual del individuo.	Según entrevista, estudiante, trabajador, menor sin ocupación laboral o escolar.	Nominal
Escolaridad	Cuantitativa	Número máximo de años aprobados incluidos en la definición formal de nivel educativo (preescolar, básica primaria, básica secundaria y educación media)	Número de años aprobados desde el inicio de la básica primaria Discreta	Razón
Estrato Socioeconómico	Cualitativa	Clasificación de la unidad residencial basada en indicadores tales como: a) Estado de la construcción; B)	Definido por la oficina de planeación nacional, según	Ordinal

		tipo de construcción; c) forma de urbanización; d) conexión con servicios públicos; e) ubicación de las viviendas; f) disponibilidad de vías; g) uso compartido de los servicios públicos y h) número de hogares por vivienda.	barrio o área de residencia.	
Tipo de hemofilia	Cualitativa	Deficiencia en la actividad de los factores de coagulación VIII (A) o IX (B).	A o B	Nominal
Severidad de la hemofilia	Cuantitativa	Según el nivel del factor en plasma podemos clasificar la enfermedad en: leve (5-40%), moderada (1-5 %) y severa (<1%).	Leve, Moderada severa	Ordinal
Tratamiento actualmente Recibido	Cualitativo	Tratamiento recibido según la severidad de la hemofilia.	A demanda vs Profilaxis	Nominal
Profilaxis	Cualitativo	Secundaria o Primaria	Según Historia clínica	Nominal
Complicaciones Musculo esqueléticas	Cuantitativa	Daño de la articulación secundaria múltiples sangrados articulares presentados.	Artropatía hemofílica crónica Sinovitis crónica Artropatía deformante Contracturas Formación de pseudotumores Fracturas	Ordinal
Presencia de Inhibidores	Cualitativa	Anticuerpos que se adhieren al factor VIII ó IX y neutraliza — o inhibe	Positivos o Negativos	
Coinfección por VIH, Virus de la Hepatitis C	Cualitativa	Presencia de infección detectada por Elisa para VIH, IgG para Hepatitis C.	Positivo o Negativo	Nominal
Hemorragia en el último año	Cualitativa	Presencia de sangrados articulares, musculares, mucosas, entre otros.		Nominal
Grado de Actividad Física		Medida por medio de la Escala GPAQ	Baja, moderada, alta	Ordinal
Instrumento Calidad de Vida HEMOLATIN QOL	Cuantitativa, discreta.	La percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto que	Según puntaje Instrumento.	Intervalo

		está influido por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con su entorno		
--	--	--	--	--

4.6 MANEJO DEL PACIENTE Y OBTENCION DE LA INFORMACION

La recolección de datos no relacionados con calidad de vida que incluía datos sociodemográficos, clínicos y características asociadas se obtuvo de la base de datos del estudio “Baja densidad mineral ósea y osteoporosis en pacientes con hemofilia en una población del nororiente colombiano” avalado por convocatoria de Colciencias, escogiendo los pacientes Foscal que tenían aplicado el instrumento de calidad de vida HEMOLATIN QOL.

4.7.1 Instrumento Principal: HemoLatin-QoL (Cuestionario de salud Mental y bienestar de pacientes con hemofilia).

El cual fue desarrollado y validado como instrumento en español en Latinoamérica (incluyendo los países de Argentina, Brasil, Chile, Colombia, Cuba, Guatemala, Nicaragua, Panamá, Uruguay y Venezuela), lo que permitió que dicho cuestionario se aplique de forma habitual dentro de los protocolos del grupo de HEMATOLOGIA, en los servicios de consulta externa a los pacientes hemofílicos una vez ingresan a la institución, siendo aplicado por el personal de enfermería, el médico rural de Hematología y residentes de Medicina Interna durante la rotación de Hematología, lo que permitió que esta información fuese extraída de los registros realizados a estos pacientes.

Se extrajo la información del periodo comprendido desde noviembre de 2016 a Abril de 2017, siendo registros únicos que se aplicaron en un momento determinado del tiempo.

4.7.2 Procesamiento y control de calidad de los datos

Los registros captados (datos sociodemográficos, clínicos y características asociadas), además los obtenidos del objetivo principal calidad de vida₂, fueron digitados en una base de datos por duplicado de forma independiente, posteriormente se compararon para detectar errores de digitación para que estos fuesen corregidos con base en la información de los formatos de recolección de datos y posteriormente archivados en medio magnético por duplicado.

4.7 PLAN DE ANALISIS

Los datos recolectados en el instrumento fueron digitados en una base de datos en formato Office Excel 2010, y posteriormente se realizó un análisis usando el software estadístico STATA. (Stata Corporation ®) con nivel de α de 0,05.

Describimos las variables continuas empleando medias (desviaciones estándar) y las variables discretas mediante conteos (proporciones). Debido a que la distribución del puntaje del Hemolatin QOL no era gaussiana, se utilizó la mediana y el rango intercuartil para su descripción. Se hizo análisis bivariado, considerando como desenlace el puntaje del cuestionario Hemolatin QOL, empleando pruebas no paramétricas para realizar la comparaciones entre grupos.

Finalmente, se evaluó el efecto de las características de la hemofilia, con el cambio clínicamente significativo del puntaje mediante regresión binomial múltiple, ajustando por las demás covariables. Consideraremos como nivel crítico para la significancia estadística de las pruebas el 5% ($p < 0.05$).

4.8 CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo con los principios establecidos en la Declaración de Helsinki, las Pautas CIOMS y en la Resolución 008430 de Octubre 4 de 1993; y debido a que

esta investigación se consideró como sin riesgo, la participación del estudio y la aplicación del instrumento de Calidad de Vida Haemolatin Qol no tiene ningún riesgo o efecto negativo sobre el paciente, y en cumplimiento con los aspectos mencionados con el Artículo 6 de la presente Resolución, este estudio se desarrollará conforme a lo establecido.

No se afectó el principio de *no maleficencia*, dado que es un estudio cross sectional, en donde no se produjo daño hacia los pacientes involucrados en el estudio, no se indagó personalmente o por medio de llamadas telefónicas acerca de información sensible. El instrumento de recolección de datos es parte del sistema de recolección y envío de datos a registros locales, nacionales o internacionales a la cual el servicio de hematología está adscrito.

No se afectó el principio de *Autonomía*, ya que en este estudio transversal los eventos a evaluar ya fueron desarrollados y no se modificó en su momento la toma de decisiones por parte de los pacientes involucrados. Para proteger la información confidencial, sensible y la intimidad de los pacientes, sólo el personal que recolectó y procesó la información conocía el número de identificación para poder registrar los datos necesarios. Desde el principio de la recolección de los datos nunca se tuvo en cuenta el nombre, número de identificación o de la historia clínica y no se incluyeron en ningún formato de recolección ni registro electrónico vinculado a la investigación.

La información recolectada es estrictamente confidencial y sólo estará disponible para los investigadores. Los resultados del estudio se publicarán, pero en ningún caso se identificará personalmente algún sujeto del estudio. El conocimiento de los resultados del estudio no beneficiará a los participantes, pero el conocimiento de los resultados podría beneficiar a otras participantes.

Los investigadores participantes en este estudio tienen idoneidad en su formación académica y no presentan conflictos de intereses económicos, legales o personales asociados a este problema de investigación.

5 RESULTADOS

Características Demográficas y Clínicas de la población

Fueron analizados en total 56 hombres con diagnóstico de hemofilia A y B, entre 18 y 83 años. La edad presentó una distribución no normal por lo cual se calculó la mediana: encontrándose en 31 años con RIQ (22.5-42) años, fue estratificada en decenios para su análisis. El grupo etario más frecuente en la población fue el de los menores de 30 años con una frecuencia relativa de 46.43%, seguido por los participantes de 30-39 años con una frecuencia de 19.64%.

El nivel de escolaridad alcanzado en la población analizada con mayor frecuencia fue el de secundaria incompleta 23,21%, seguido por los sujetos que alcanzaron el grado de pregrado incompleto 21,43%. El estrato socioeconómico más frecuente en los participantes fue el estrato 3 llegando a ser del 41,07%, seguido del estrato 2 con una frecuencia de 15 equivaliendo al (26,79) %.

La zona de procedencia, mas comun fue la urbana en los paciente hemofílicos 92,86% vs 4% en la zona rural. (Ver tabla 2)

Tabla 2. Características Sociodemográficas de la Población

CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN		Frecuencia	(%)	(%) Acumulado
Edad	18-29	26	46.43	46.43
	30-39	11	19.64	66.07
	40-49	13	23.21	89.29
	50 o más	6	10.71	100.00
Estrato Socio-económico	Estrato 1	12	21,43	21,43
	Estrato 2	15	26,79	48,21
	Estrato 3	23	41,07	89,29
	Estrato 4	6	10,71	100.00
Zona de Procedencia	Urbana	52	7,14	7,14
	Rural	4	92,86	100,00
	Primaria Incompleta	3	5.36	5,36

Nivel de Escolaridad	Primaria Completa	2	3,57	8,93
	Secundaria Incompleta	13	23,21	32,14
	Secundaria Completa	11	19,64	51,79
	Técnico	11	19,64	71,43
	Pregrado Incompleto	12	21,43	92,86
	Pregrado Completo	0	0	92,86
	Posgrado	4	7,14	100.00
Religión	Ninguna	5	8,93%	8,93%
	Católico	40	71,43%	80,36%
	Cristiano	11	19,64%	100%
Estado Civil	Casado	10	17,86%	17,86%
	Separado	2	3,57%	21,43%
	Soltero	34	60,71%	82,14%
	Unión Libre	10	17,86%	100%

Características Clínicas de los Pacientes con Hemofilia.

De los 56 pacientes con Hemofilia, 50 (89,29%) tenían diagnóstico de Hemofilia tipo A, y 6 (10,71%) de Hemofilia tipo B. En términos de severidad, el 60,71% correspondió a sujetos con hemofilia severa, 21,43% con hemofilia moderada y 17,86% con hemofilia leve.

En relación a los sujetos con Hemofilia A, el 64% presentaban hemofilia severa, 18% hemofilia moderada y el 18% restante hemofilia leve. En los Hemofílicos tipo B la severidad se distribuyó de la siguiente forma: 50% moderada, 33% severa y 16,67% leve. **(Ver tabla 3).**

Tabla 3. Características Clínicas de los Pacientes con Hemofilia

Característica Clínica		Hemofilia A n = 50 (89,29%)	Hemofilia B n = 6 (10,71%)	n (%)
Severidad	Leve	9 (18%)	1 (16,67%)	10 (17,86)
	Moderada	9 (18%)	3 (50%)	12(21,43)
	Severa	32 (64%)	2 (33%)	34 (60,71)

La mediana del IMC en la población estudio fue de 24,35 kg/m² (RIQ 21,05 a 27,45kg/m²), la mayor frecuencia se encontró en el rango de normalidad con una frecuencia relativa de 27 (48,71%). Se usó la clasificación de la OMS que estratifica los valores de IMC en 6 grupos así: Bajo (< 18.5 kgrs/m²), normal (18.6-24,9) sobrepeso (25-29,9), Obesidad grado 1 (30-34.9) Obesidad grado 2 (35-39,9) y obesidad grado 3 (> 40); sin embargo, para efectos de unificación de términos se decide agrupar la categoría de obesidad, obteniendo 4 grupos análogos a la clasificación propuesta por la OPS (**Ver tabla 4**).

Tabla 4. IMC de los Pacientes con Hemofilia

	Clasificación	Frecuencia	(%)	(%) acumulado
IMC (kg/m²)	Bajo peso	6	10,71	10,71
	Normal	27	48,21	58,93
	Sobrepeso	4	7,14	66,07
	Obesidad	19	33,93	100,00

Respecto al nivel de actividad física medido por el cuestionario mundial sobre actividad física (GPAQ), la mayoría de los participantes alcanzaron un nivel alto de actividad en un 39,29% (>1500 METs) seguido por nivel moderado de actividad 35,71% (600 - 1500 METs), y baja de actividad física en un 25% (<600 METs). (**Ver tabla 5**).

Tabla 5. Puntaje de Actividad Física en Hemofilia

Clasificación	Frecuencia	(%)	(%) acumulado
Nivel de Actividad Física (GPAQ)	Alta	22	39,29
	Moderada	20	75,00
	Baja	14	100,00

Al analizar las escalas de dependencia funcional utilizadas en pacientes con diagnóstico de hemofilia (FISH, en mayores de 18 años y PedHAL, en menores de 18 años), se encontró que el promedio de la puntuación alcanzada en los adultos fue de 30 puntos (RIQ 25 a 32 puntos) para hemofilia A y un promedio de 32 puntos (RIQ 23 a 32 puntos) para pacientes con hemofilia B. En pacientes menores de 18 años se encontró un promedio de 282,5 puntos (RIQ 185,5 a 300 puntos) en pacientes con hemofilia A y 264 puntos (RIQ 229 a 306 puntos) en Hemofilia B, lo que corresponde a un nivel de dependencia funcional leve en ambos grupos. **(Ver tabla 6).**

Tabla 6. Escalas de independencia funcional según el tipo de hemofilia

Característica Clínica	Hemofilia A n = 50	Hemofilia B n = 6
Puntuación Escala FISH (Puntos) Mediana (RIQ)	30 (25-32)	32 (23-32)
Puntuación Escala PEDHal (Puntos) Mediana (RIQ)	282,5 (198,5-300)	264 (229-306)

Características clínicas en los últimos 12 meses

El 75 % de los hemofílicos reportaron algún tipo de sangrado en los 12 meses previos a la realización de nuestro estudio. **(Ver tabla 7).** En relación al tipo de tratamiento, el 66.07% recibían suplencia de factor como profilaxis y el 33,93% a demanda. La dosis mediana de profilaxis secundaria o primaria fue 30,61UI/kg/día (23,81-43,48) para los pacientes con hemofilia A y de 40,49 UI/kg/día (34,09-48,39) para Hemofilia B. **(Ver tabla 8)**

El sitio más frecuente de localización de hemorragia en los últimos 12 meses en pacientes con hemofilia A fue a nivel articular (48%), seguido por otras localizaciones (14%), muscular (10%), de tejidos blandos (8%), laceraciones (6%), oro faringe (4%), y por último presentaron sangrado oftálmico (2%), genital o urinario (2%), de abdomen o tracto gastrointestinal (2%), renal (2%) y epistaxis (2%). **(Ver gráfico 1)**. En lo pacientes con hemofilia B los principales lugares de sangrado en los últimos 12 meses fueron articular (44%), tejidos blandos (22%), otras localizaciones (22%) y por último muscular (11%). **(Ver gráfico 2)**.

Tabla 7. Sangrado en últimos 12 meses en paciente con Hemofilia

		Hemofilia A n = 50	Hemofilia B n = 6	Total
Sangrado en los últimos 12 m	Sí	36 (72%)	6 (100%)	42 (75%)
	No	14 (28%)	0 (0)	14 (25%)

Tabla 8. Modalidad de tratamiento actual

Característica Clínica		Hemofilia A n = 50	Hemofilia B n = 6	Total
Modalidad de uso de factor	Profilaxis	34 (68%)	3 (50%)	37 (66,07%)
	A demanda	16 (32%)	3 (50%)	19 (33,93%)
Dosis Factor (UI/kg/día) Mediana (RIQ)		30,61 (23,81- 43,48)	40,49 (34,09-48,39)	

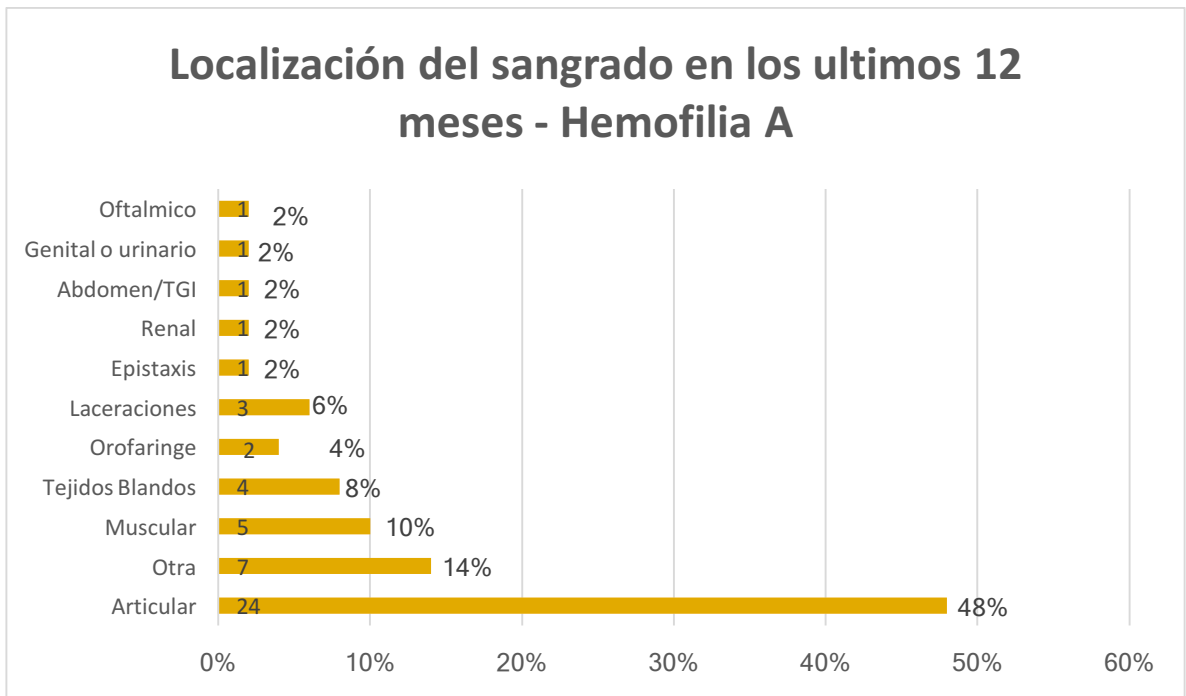


Gráfico 1. Localización de sangrado en los últimos 12 meses. (A) Hemofilia tipo A.

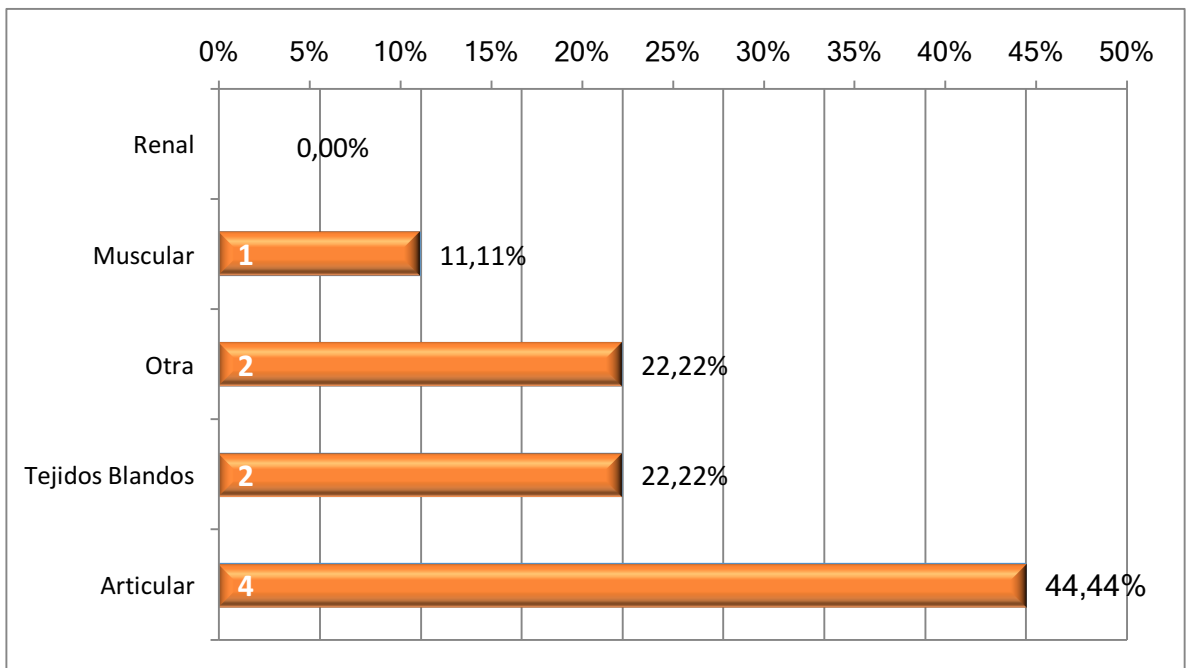


Gráfico 2. Localización de sangrado en los últimos 12 meses. Hemofilia tipo B.

COMPLICACIONES Y FUNCIONALIDAD.

Inhibidores contra el factor VIII/IX

De los pacientes con hemofilia A 17 (34%) tenían inhibidores contra el factor VIII y 33 pacientes (66%) no los presentaban. De éstos, todos tenían hemofilia severa o moderada, es decir, una prevalencia del 41,18% de inhibidores circulantes en hemofilia A severa, 3 pacientes (25%) tenían hemofilia moderada. Ningún paciente con hemofilia B tenía anticuerpos anti factor IX (**Ver tabla 9 y 10**).

Tabla 9. Presencia de inhibidor según tipo de Hemofilia

Inhibidor	Hemofilia Tipo A	Hemofilia B	Total
Si	17 (34%)	0 (0)	17 (30,36%)
No	33 (66%)	6 (100%)	39 (69,64%)
Total	50 (100,00%)	6 (100,00%)	56% (100%)

Tabla 10. Presencia de inhibidor según severidad de Hemofilia

Inhibidor	Leve	Moderada	Severa	Total
Si	0 (0%)	3 (25%)	14 (41,8%)	17 (30,36%)
No	10 (100%)	9 (75%)	20 (58,82%)	39 (69,64%)
Total	10 (100%)	12 (100%)	34 (100%)	56 (100%)

COMPLICACIONES MUSCULO ESQUELÉTICAS

Artropatía hemofílica

El compromiso articular múltiple (2 o más) fue el más común, presentándose en el 58% de los casos (**Ver tabla 11**). De los pacientes que tuvieron compromiso articular múltiple la mayoría (65,63%) presentaban hemofilia severa. (**Ver tabla 12**).

Las articulaciones más comprometidas fueron rodilla, tobillo y codo, respectivamente. **(Ver Gráfico 3).**

Tabla 11. Compromiso artropatía hemofílica crónica según el tipo de hemofilia

Característica Clínica		Hemofilia A n = 50	Hemofilia B n = 6
Artropatía Hemofílica	Ninguna	17 (34%)	4 (66,67%)
	1 articulación	4 (8%)	2(33,33%)
	2 o más articulaciones	29 (58%)	0 (0%)

Tabla 12. Artropatía según severidad - Hemofilia A

Severidad de la Hemofilia	Sin artropatía	Artropatía Hemofilia (1 articulación)	Artropatía Hemofílica Múltiple	Total
Leve	7 (77,78%)	1 (11,11%)	1 (11,11%)	9 (100%)
Moderada	1 (11,11%)	1 (11,11%)	7 (77,78%)	9 (100%)
Severa	9 (28,13%)	2 (6,25%)	21 (65,63%)	32 (100%)
Total	17 (34%)	4 (8%)	29 (58%)	50 (100%)

Tabla 13. Artropatía según severidad - Hemofilia B

Severidad de la Hemofilia	Sin artropatía	Artropatía Hemofilia (1 articulación)	Artropatía Hemofílica Múltiple	Total
Leve	1 (100%)	0 (0%)	0 (0%)	1(100%)
Moderada	2 (66,67%)	1 (33,33%)	0 (0%)	3 (100%)
Severa	1 (50%)	1(50%)	0 (0%)	2 (100%)
Total	4 (66,67%)	2 (33,33%)	0 (0%)	6 (100%)

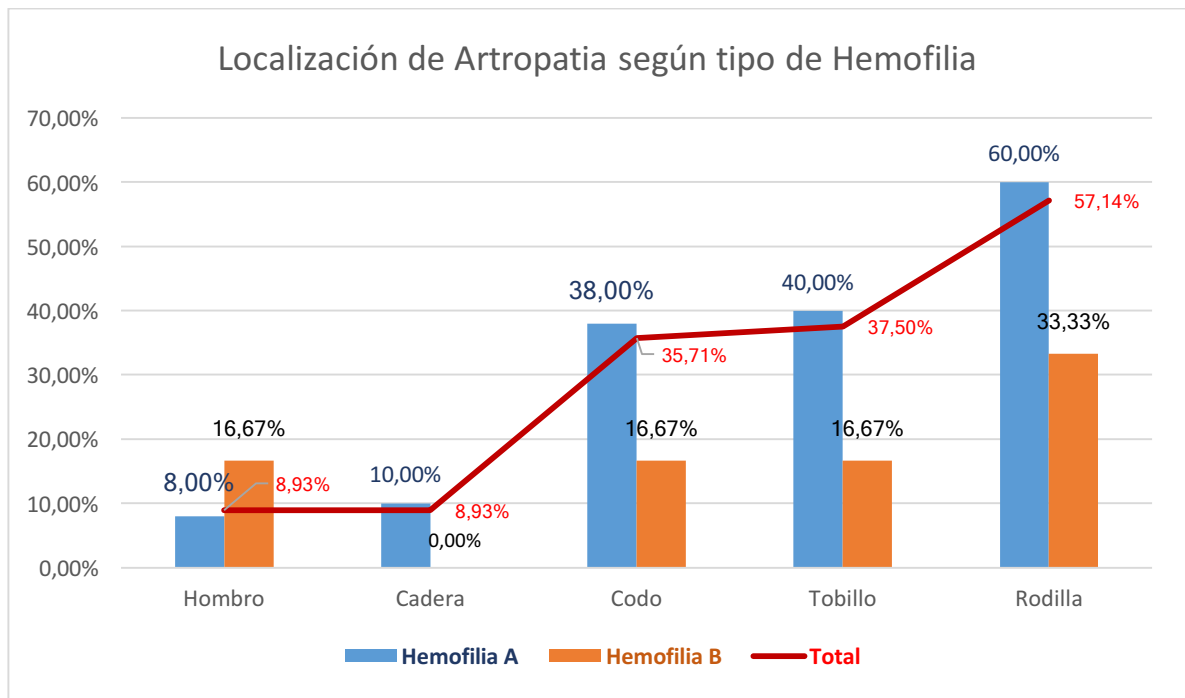


Gráfico 3. Localización de artropatía según tipo Hemofilia en los últimos 12 meses.

Presencia de Pseudotumor

Se encontraron 3 casos en Hemofilia A, que correspondía al 6%, y 1 (16,67%) caso en Hemofilia B, asociado a severidad, se logró identificar 1 de los casos localizado en la pierna derecha en un paciente con hemofilia A severa con inhibidores circulantes con títulos altos (**Ver tabla 14 y Grafico 4**).

Tabla 14. Presencia de pseudotumor según tipo de hemofilia

Presencia de Pseudotumor	Hemofilia A n= 50	Hemofilia B n= 6	Total
SI	3 (6%)	1 (16,67%)	4 (7,14%)
NO	47 (94%)	5 (83,33%)	52 (92,85%)

TOTAL	50 (100%)	6 (100%)	56 (100%)
--------------	-----------	----------	-----------

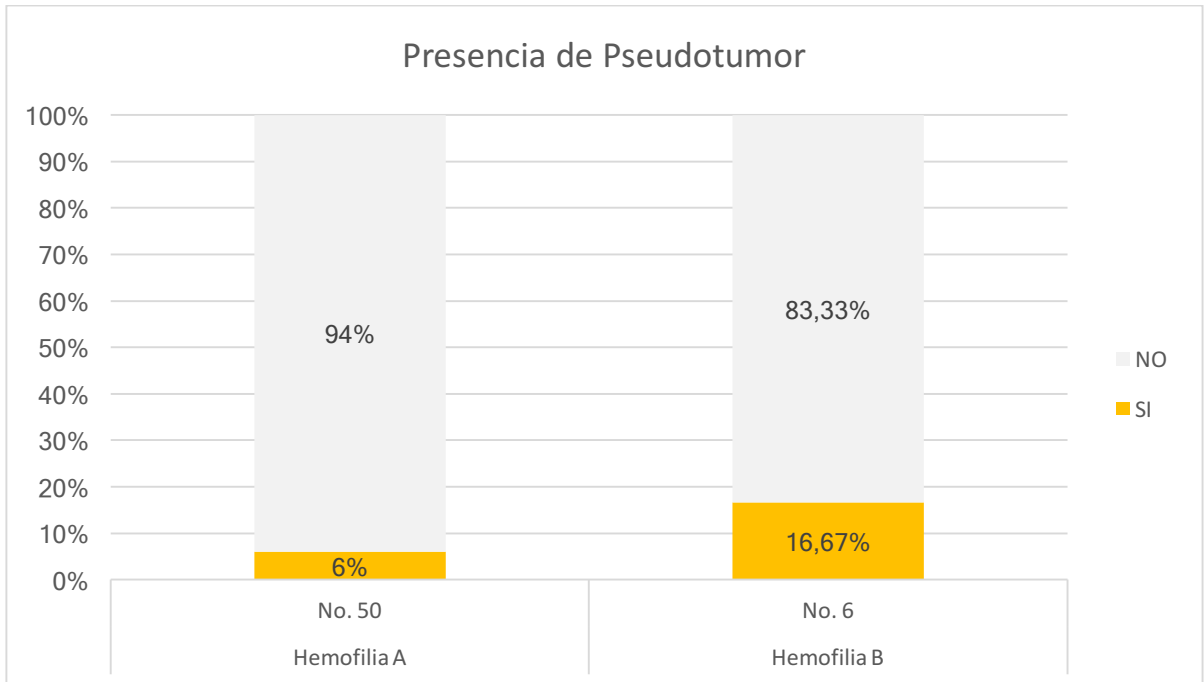


Gráfico 4. Presencia de pseudotumor según tipo de hemofilia

Densidad Mineral ósea y Hemofilia

Al estratificar por grupos de edad, se observó que en el grupo de menores de 50 años, a los cuales se les aplicó el Z score 20 (40%) presentaban baja masa ósea para la edad, y 30 (60%) presentaban densitometrías normales.

Del grupo de los mayores de 50 años a los cuales se les aplicó el T Score, 4 pacientes (66,67%) tenían osteopenia y 2 pacientes que correspondían al 33,33% presentaban osteoporosis. **(Ver tabla 15).**

Fracturas

El antecedente de fractura fue registrado en 15 pacientes (26,79%), 12 (21,43%) registros correspondían a fracturas traumáticas y 3 (5,36%) a fracturas por fragilidad. De éstas últimas, todos tenían baja densidad mineral ósea, y los huesos comprometidos fueron el fémur (2 casos) y cúbito (1 caso). Dos pacientes con fractura por fragilidad tenían hemofilia severa y 1 hemofilia moderada

Tabla 15. Densidad Mineral Ósea y Hemofilia

Densidad Mineral Ósea †	Frecuencia	Porcentaje	Total
Z Score z < 50 años			
Normal	30	60%	60%
Baja masa osea para la edad	20	40%	100%
T Score > 50 años			
Osteopenia	4	66,67%	66,67%
Osteoporosis	2	33,33%	100%

†Según la ISCD (Sociedad internacional densitometría), La interpretación de la densitometría ósea depende del grupo de edad. En menores de 50 años se clasifica en normal y baja masa ósea para la edad, en mayores de 50 años se clasifica en normal, osteopenia y osteoporosis.

En relación con la cirugía ortopédica, del total de los pacientes con hemofilia 18 (32,1%) tenían antecedente de cirugía y 38 (67,9%) no. **(Ver tabla 16).**

Tabla 16. Frecuencia de cirugía ortopédica en pacientes con hemofilia

Cirugía ortopédica	Frecuencia	(%)	(%) acumulado
Si	18	32,1	32,1
No	38	67,9	100
Total	56	100	100

Complicaciones Infecciosas relacionadas con el tratamiento

En ningún paciente hemofílico se encontró un ELISA reactivo para virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH).

Respecto a los virus de la Hepatitis B o C, 4 pacientes presentaron reactividad (frecuencia relativa: 4,44%). De estos, 3 casos (3,33%) tenían IgG positiva para el Virus de la Hepatitis C (VHC) y 1 caso (1,11%) tenía reactividad del Antígeno de Superficie del Virus de la Hepatitis B (AgSVHB).

Presencia de comorbilidades en pacientes con hemofilia

Además, del total de la muestra 8 (14,3%) presentaban comorbilidades (descritas como enfermedades no transmisibles) y los restantes 38 (67,9%) no presentaban. **(Ver tabla 17).**

Tabla 17. Presencia de comorbilidades en pacientes con hemofilia

Comorbilidades	Frecuencia	(%)	Porcentaje acumulado
Si	8	14,3	14,3
No	48	85,7	100
Total	56	100	100

Cuestionario específico para la Evaluación de la Calidad de vida Relacionada con la Salud en pacientes con Hemofilia (Hemolatin Qol)

De los 56 pacientes con diagnóstico de Hemofilia A y B evaluados en nuestro estudio el 100% tenían aplicado el cuestionario Hemolatin Qol. Este cuestionario evaluaba diferentes dominios (Dolor, Funcionamiento físico, Funcionamiento emocional, Funcionamiento social, Salud Mental, Condiciones del entorno y un índice total de calidad de vida.

Todos los dominios de la escala Hemolatin Qol tenían un número total de preguntas y por lo tanto un puntaje establecido, se comportaron como variables de

distribución normal a excepción del dominio dolor por lo que se le calculó mediana y RIQs. El promedio del dominio funcionamiento físico fue de 17,23 con IC (15,91 a 18,56), La media del funcionamiento emocional fue de 16,30 con IC (14,94 a 17,67), funcionamiento social presentó una media de 12,92 con IC (11,99 – 13,87), el promedio para salud mental fue de 9,85 con un IC (8,89 – 10,82), por último, el promedio del dominio condiciones del entorno fue de 6,76 con un IC (6,14 – 7,40). La variable de dolor presento una mediana de puntaje de 8 con RIQ (6 a 11). El índice de calidad se calculó con la suma de los puntajes del total de dominios obteniendo una media de 71,08 con un (IC 66,44 – 75,74). **(Ver tabla 18).**

Tabla 18. Puntaje del Hemolatin Qol según dominios

Variable	Media	IC 95%	Mínimo	Máximo
Dolor*	8	6 – 11	2	12
Funcionamiento físico	17,23	15,91 – 18,56	6	24
Funcionamiento emocional	16,30	14,94 – 17,67	4	24
Funcionamiento social	12,92	11,99 – 13,87	4	20
Salud mental	9,85	8,89 – 10,82	1	16
Condiciones del entorno	6,76	6,14 – 7,40	1	11
INDICE DE CALIDAD DE VIDA	71,08	66,44 – 75,74	24	101

*Mediana y RIQ

Para hacer comparables los dominios se establecido por medio de percentiles y de escala porcentual los diferentes puntajes obtenidos tanto para los dominios y para el índice total de calidad de vida (ICV) en el cuestionario. Según el puntaje obtenido de la suma de dominios se establecía el índice de calidad de vida: Puntaje crudo: <57,5 puntos: Mala calidad de vida, entre 57,4 – 74,5 puntos: Regular calidad de vida, entre 74,5 – 85 puntos: Mejorable calidad de vida, y > 85 puntos: Buena calidad de vida.

Según estos puntajes se estableció la escala porcentual para ICV así: <53%: mala calidad de vida, entre 53 – 69%: regular calidad de vida, entre 69 – 78%: mejorable calidad de vida, y > 78% buena calidad de vida.

Así el Índice de calidad de vida promedio encontrado en nuestro pacientes Hemofílicos de forma global fue de 71,08 puntos, equivalente en promedio al 60 – 70%, lo que engloba a los pacientes en regular y mejorable calidad de vida.

La distribución de mayor a menor afectación fue condiciones del entorno, salud mental, funcionamiento social, funcionamiento emocional, dolor y funcionamiento físico, respectivamente. **(Ver gráfico 5).**

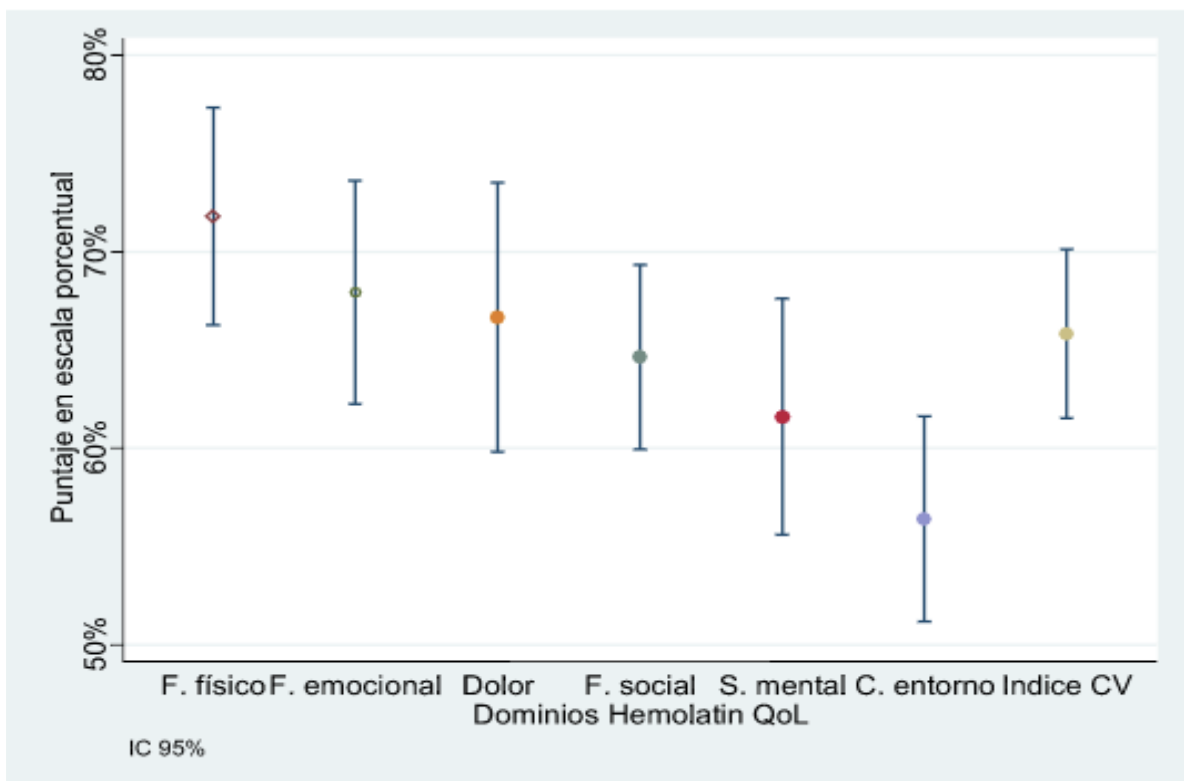


Gráfico 5. Media e intervalos de confianza de los dominios y el índice global de calidad de vida en escala porcentual

Clasificación de la calidad de vida de los 56 pacientes encuestado

Como se mencionó previamente en base a los puntajes obtenidos en cada dominio y en el índice global de calidad de vida, se agruparon los pacientes por medio de percentiles, en función del puntaje obtenido así: Buena: Percentil >75, Mejorable: Percentil >50 - ≤75 Regular: entre percentil ≥25-50 Mala: < Percentil 25. En los 56 pacientes Hemofílicos encuestados la frecuencia relativa obtenida en cada grupo fue en buena calidad de vida 16 pacientes con un (28,57%), en mejorable calidad de vida 12 pacientes (21,43%), en regular calidad de vida 14 pacientes (25%), y en mala calidad de vida 14 pacientes equivaliendo al (14)%. **(Ver tabla 19).**

Tabla 19. Clasificación de la calidad de vida de los 56 pacientes encuestados

Índice de Calidad de Vida	Frecuencia	Porcentaje	Acumulado
Buena	16	28,57%	28,57%
Mejorable	12	21,43%	50,00%
Regular	14	25,00%	75,00%
Mala	14	25,00%	100,00%

ANÁLISIS BIVARIADO

Relación entre las variables sociodemográficas y el índice de calidad de vida por medida porcentual.

Se estableció la relación entre las diferentes variables sociodemográficas, clínicas, complicaciones de los pacientes hemofílicos y la media de índice de calidad de vida.

No se observó una relación estadísticamente significativa entre la edad, la zona de residencia, la religión y el estado civil en los pacientes con Hemofilia.

Se observó diferencias significativas con una $P < 0,05$, con el nivel de escolaridad en primaria completa con un Índice de calidad de vida del 77,77%, y en postgrado con un ICV de 78,93%. El estrato socioeconómico evidenció un Índice de calidad de vida del 80,58% en el nivel 4, agrupando estos pacientes en buena calidad de vida en relación a estas variables. **(Ver tabla 20).**

Tabla 20. Índice de calidad de vida según variables sociodemográficas

CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN (n)	Media de Índice de CV	Intervalo de Confianza	P
Edad			
18-29 (26)	64,32%	58,14 – 70,49%	Ref
30-39 (11)	60,77%	49,02 - 72,53%	0,56
40-49 (13)	73,79%	65,46 – 82,11%	0,06
50 o más (6)	63,35%	44,19 – 84,52%	0,99
Zona			
Rural (4)	66,44%	44,93 – 87,93%	0,47
Urbana (52)	65,78 %	61,22 – 70,33%	
Escolaridad			
Primaria Incompleta (3)	58,02%	32,58 – 83,46%	0,54
Primaria Completa (2)	77,77%	54,24 – 100%	<0,01*
Secundaria Incompleta (13)	62,46%	51,50 – 73,42%	Ref
Secundaria Completa (11)	59,93%	47,80 – 72,05%	0,74
Técnico (11)	70,11%	59,80 – 80,42%	0,28
Pregrado Incompleto (12)	66,51%	57,33 – 75,69%	0,55
Posgrado (4)	78,93%	64,73 – 93,13%	0,01*
Estrato Socioeconómico			
Estrato 1 (12)	62,96%	53,78 – 72,15%	Ref
Estrato 2 (15)	60,80%	51,76 – 69,84%	0,72
Estrato 3 (23)	66,75%	59,71 – 73,79%	0,49
Estrato 4 (6)	80,56%	69,49 – 91,62%	0,03*
Religión			
Ninguna (5)	69,81%	53,02 – 86,60%	0,29
Católico (40)	66,69%	61,94 – 71,44%	Ref
Otra (11)	60,86%	46,64 – 75,07%	0,39
Estado Civil			

Casado (10)	70,65%	58,97 – 82,33%	0,41
Separado (2)	72,22%	0 – 100%	0,69
Soltero (34)	65,85%	60,52 – 71,18%	Ref
Unión Libre (10)	59,63%	47,72% -71,54%	0,29

*Diferencia estadísticamente significativa

Relación entre las variables clínicas y el índice de calidad de vida por medida porcentual. (Ver tabla 21).

Tipo de hemofilia: No se evidenció una asociación estadísticamente significativa entre el tipo de hemofilia y el índice de calidad de vida.

Severidad de la Hemofilia: Según la clasificación de la severidad de la Hemofilia, se encontró que los Hemofílicos severos y moderados tenían mayor compromiso en el índice de calidad de vida, clasificándolos en regular CV (62,60% y 64,66%) respectivamente, en comparación con los Hemofílicos leves (78,15%) quienes se encontrarían en el rango de buena calidad de vida, hallando diferencias estadísticamente significativas entre estos grupos $p < 0,01$ y $p = 0,02$ respectivamente. **(Ver gráfico 6)**

Índice de masa corporal: Se utilizó como grupo de referencia a los pacientes con hemofilia e IMC normal, estos sujetos presentaron una media de puntaje de índice de calidad de vida de 64,64% (IC: 58,15-71,14%), sin encontrar diferencias estadísticamente significativas con los otros grupos.

Presencia de sangrado en los últimos 12 meses: Se utilizó como grupo de referencia a los pacientes con hemofilia que no habían presentado sangrado en los últimos 12 meses, estos sujetos presentaron una media de puntaje de índice de calidad de vida de 71,43% (IC: 63,31-79,55%), sin encontrar diferencias estadísticamente significativas entre los grupos.

Modalidad del tratamiento con el factor: Se utilizó como grupo de referencia a los pacientes con hemofilia que recibían profilaxis, estos sujetos presentaron una media de puntaje de índice de calidad de vida de 64,29% (IC: 58,70-69,88%), sin encontrar diferencias estadísticamente significativas con los pacientes que recibían factor a demanda.

Tabla 21. Índice de calidad de vida según características clínicas

Características Clínicas	Media de Índice de CV	Intervalo de Confianza	P
Hemofilia			
Tipo A (50)	65,55%	62,17 -70,94%	Ref
Tipo B (6)	59,72%	31,18 – 82,27%	0.42
Severidad de la Hemofilia			
Leve (10)	78,15%	69,65 – 86,64%	Ref
Moderada (12)	64,66%	55,76 – 73,56%	0,02*
Severa (34)	62,60%	56,88 – 68,34%	<0,01*
IMC (Kg/m2)			
Bajo peso (6)	71,60%	58,10 – 85,11%	0,24
Normal (27)	64,64%	58,15 – 71,14%	Ref
Sobrepeso (19)	66,96%	58,88 – 75,04%	0,65
Obesidad (4)	59,72 %	32,17 – 87,2%	0,56
Hemorragia en los últimos 12 meses			
Si	63,95%	58,84% - 69,07%	0,10
No	71,43%	63,31 – 79,55%	Ref
Modalidad de Tratamiento actual			
Demanda (19)	68,81%	61,77 – 75,84%	0,3
Profilaxis (37)	64,29%	58,70 – 69,88%	Ref

*Diferencia estadísticamente significativa

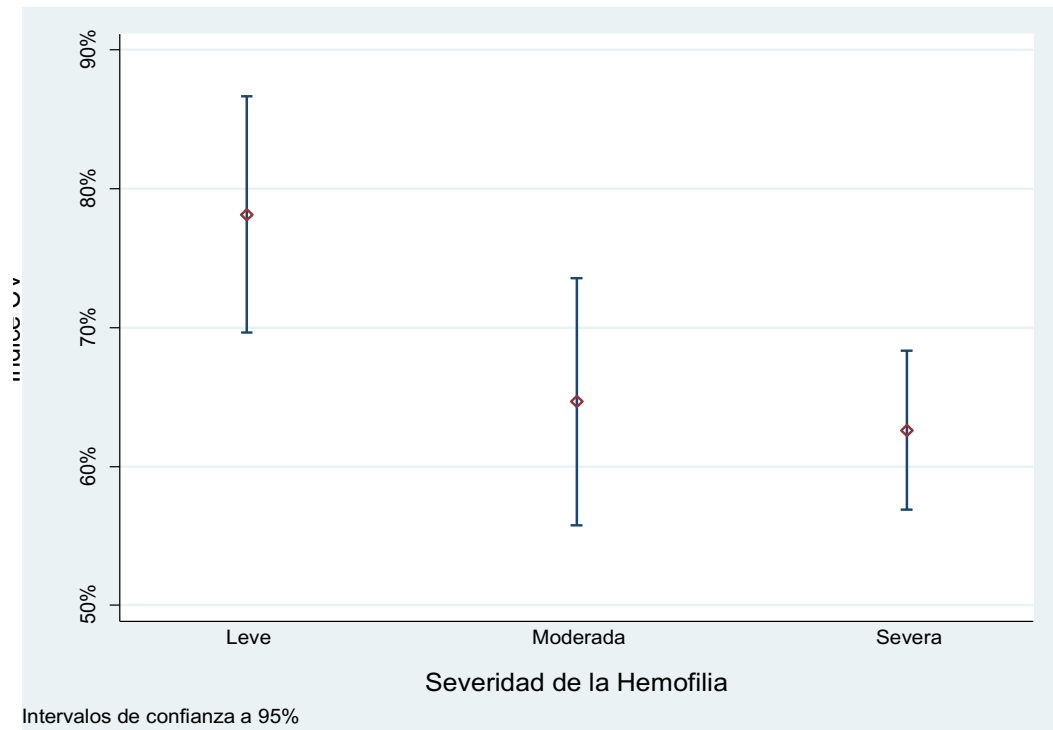


Gráfico 6. Severidad de Hemofilia e índice de calidad de vida

En cuanto al nivel de actividad física medida con la escala GPAQ encontramos que los pacientes que tenían un nivel de actividad física alta presentaron un mayor índice de CV de 68,90% (IC 62,57% – 75,2%) con respecto a lo que tenían un nivel de actividad baja; siendo esta diferencia significativa con una $p=0,03$. **(Ver tabla 22)**

Tabla 22. Puntaje de Actividad Física en Hemofilia e Índice de Calidad de Vida

Clasificación		Media de Índice de CV	Intervalo de Confianza	P
Nivel de Actividad Física (GPAQ)	Alta (22)	68,90%	62,57 – 75,2%	0,03*
	Moderada (14)	70,57%	62,67 – 78,47%	0,36
	Baja (20)	59,12%	50,74 – 67,49%	Ref

*Diferencia estadísticamente significativa

Relación entre las Variables de las Complicaciones en Hemofilia e índice de calidad de vida por medida porcentual.

Complicaciones de la Hemofilia:

En relación con la presencia de inhibidores, se observó que estos pacientes presentaban un promedio de índice de calidad de vida de (61,06%), en comparación con los sujetos que no presentaban inhibidores (67,9%); sin demostrarse diferencias estadísticamente significativas $p = 0,14$.

En los 3 pacientes con serologías positivas para hepatitis se encontró una media de índice de calidad de vida de 56,79% (IC 0-100%), debido al número reducido de casos con hepatitis, no fue posible encontrar una asociación estadísticamente significativa con quienes no presentaban serología positiva.

No se encontró una asociación significativa entre la presencia de artropatía hemofílica, el número de articulaciones comprometidas con el índice porcentual de calidad de vida p de 0,45.

En cuanto a la relación con la densidad mineral ósea cuantificada por medio de la densitometría ósea, se encontró una diferencia significativa entre los pacientes < 50 años quienes presentan baja densidad mineral ósea para la edad con una media de índice de calidad de vida de (59% vs 70%), en el rango de regular CV, de los que presentaban normalidad (mejorable CV) con una P de 0,004, en el grupo > 50 años quienes presentaban osteoporosis no hubo diferencias significativas. **(Ver tabla 23).**

Tabla 23. Índice de calidad de vida según complicaciones de la Hemofilia

Complicaciones de la Hemofilia	Media de Índice de CV	Intervalo de Confianza	P
Inhibidores			
Si (17)	61,06%	52,87 – 69,25%	0,14
No (39)	67,90%	62,75 – 73,05%	Ref
Artropatía Hemofílica			
Si (35)	64,52%	59,28 – 69,76%	0,45
No (21)	67,99%	60,02 - 75,96%	Ref
Pseudotumor Hemofílico			
Si (4)	57,18%	27,99 – 86,36%	0,27
No (52)	66,49%	62,07 – 70,91%	Ref
Infecciosas			
Hepatitis C			
Si (3)	56,79%	0 – 100%	0,53
No (53)	66,10%	61,83 – 70,36%	Ref
Densidad Mineral Ósea Z Score z < 50 años			
Normal (30)	70,7%	66,3 – 75,15%	Ref
Baja DMO (20)	59%	50,1 – 67,62	0,01*
T Score > 50 años			
Normal (0)	0%	-	NA
Osteopenia (4)	60%	34,2 – 85,6%	Ref
Osteoporosis (2)	73,1%	0 – 100 %	0,24

*Diferencia estadísticamente significativa

Asociación con deterioro holísticamente significativo (Mala Calidad de Vida por dominios y puntaje global) según variables sociodemográficas, clínicas, y complicaciones de la Hemofilia

Para una observación más práctica se analizaron los pacientes que tenían una mala calidad de vida dada por los puntos de corte de la escala (Buena: > Percentil 75, Mejorable Percentil 50 al 75, Regular: entre percentil 25-50, Mala: < Percentil 25).

Cuando se somete el análisis de las variables de la hemofilia en relación con cada uno de los dominios de la escala Hemolatin-Qol encontramos los siguientes resultados.

No se encontraron diferencias significativas en el dominio de dolor asociado a mala calidad de vida en las variables: situación sentimental, estrato socioeconómico, IMC, tipo y severidad de la hemofilia, hemorragia en los últimos 12 meses, modo de aplicación del factor, presencia de inhibidores, baja densidad mineral ósea y nivel de actividad física. (Ver tabla 24).

Tabla 24. Asociación a Mala Calidad de Vida por dominios y puntaje global según variables clínicas de la Hemofilia – DOMINIO DOLOR

Variab sociodemograficas y clínicas	Frecuencia (%)	RP(ajustado) Razón de prevalencia	P
Mala calidad de vida (por debajo del p25) relacionada con Dolor			
Situación sentimental			
Tener pareja (20)	6 (30%)	1,54 (0,60 – 3,96)	0,28
No tenían pareja (36)	7 (19,44%)	Ref	-
Estrato			
1 (12)	3 (25%)	Ref	-
2 (15)	7 (46,67%)	1,87 (0,60 – 5,71)	0,27
3 (23)	3 (13,04%)	0,52 (0,12 – 2,20)	0,37
4 (6)	0 (0%)	-	-
IMC			
Bajo Peso (6)	0 (0%)	-	-
Normal (27)	8 (29,63%)	Ref	-
Sobrepeso (19)	3 (15,79%)	0,53 (0,16 – 1,75)	0,30
Obesidad 4)	2 (50%)	1,69 (0,54 – 5,27)	0,37
Hemofilia A (50)	10 (20%)	Ref	-
Hemofilia B (3)	3 (50%)	2,5 (0,95-6,62)	0,13
Severidad			
Leve (9)	1 (10%)	Ref	-
Moderada (12)	4 (33,33%)	3,33 (0,44-25,23)	0,24
Severa (34)	8 (23,53%)	2,35 (0,33 – 16,6)	0,39
Hemorragia en los últimos 12 meses	28,57%	4 (0,57 – 28,06)	0,1

Modalidad de Tratamiento actual			
Demanda (19)	2 (10,53%)	0,35 (0,09-1,43)	0,15
Profilaxis (37)	11 (29,73)	Ref	Ref
Artropatia Hemofilica (35)	9 (25,71%)	1,35 (0,47-3,84)	0,57
Inhibidores	4 (23,53%)	1,02 (1,36-2,86)	0,97
SI (17)			
Baja Densidad Mineral Osea (27)	7 (25,93%)	1,25 (0,48-3,26)	0,64
Nivel de Actividad Física (GPAQ)			
Baja (20)	6 (30%)	1,1 (0,42 – 2,86)	0,85
Moderada (14)	1 (7,14%)	0,26 (0,04 – 1,95)	0,19
Alta (22)	6 (27,27%)	Ref	-

Del mismo modo no se encontraron diferencias significativas en los dominios de funcionamiento físico, funcionamiento social, salud mental y condiciones del entorno en los pacientes con mala calidad de vida en las anteriores variables mencionadas. **(Ver tabla 25, 27, 28 y 29).**

Tabla 25. Asociación a Mala Calidad de Vida por dominios y puntaje global según variables clinicas de la Hemofilia – FUNCIONAMIENTO FISICO

Variables sociodemograficas y clinicas	Frecuencia (%)	RP(ajustado) Razón de prevalencia	P
Mala calidad de vida (por debajo del p25) relacionada con funcionamiento físico			
Situación sentimental			
Tener pareja (20)	4 (20%)	1,03 (0,34 – 3,09)	0,28
No tener pareja (36)	7 (19,44%)	Ref	
Estrato			
1 (12)	1 (8,33%)	Ref	-
2 (15)	4 (26,67%)	3,20 (0,41 – 25,00)	0,27
3 (23)	6 (26,09%)	3,13 (0,42 – 23,10)	0,26
4 (6)	0 (0%)	-	-

IMC			
Bajo Peso (6)	1 (16,67%)	0,64 (0,1 – 4,30)	0,65
Normal (27)	7 (25,93%)	ref	-
Sobrepeso (19)	2 (10,53%)	0,41 (0,1 – 1,74)	0,23
Obesidad 4)	1 (25%)	0,96 (0,16 – 5,91)	0,97
Hemofilia A (50)	9 (18%)	Ref	-
Hemofilia B (3)	2 (33,3%)	1,85 (0,51 – 6,63)	0,37
Severidad			
Leve (10)	0 (0%)	Ref	-
Moderada (12)	3 (25%)	1,06 (0,33 – 3,36)	0,92
Severa (34)	11 (19,64%)	0,94% (0,30 – 2,99)	0,91
Hemorragia en los últimos 12 meses (42)	10 (23,81%)	3,33 (0,46 – 23,7)	0,17
Modalidad de Tratamiento actual			
Demanda (19)	2 (10,53%)	0,43 (0,10 – 1,80)	0,25
Profilaxis (37)	9 (24,32%)	Ref	Ref
Artropatia Hemofilica (35)	7 (20%)	1,05 (0,34 – 3,16)	0,61
Inhibidores			
SI (17)	6 (35%)	2,75 (0,97 – 7,79)	0,05
Baja Densidad Mineral Osea (27)	6 (21%)	1,28(0,44 – 3,73)	0,64
Nivel de Actividad Física (GPAQ)			
Baja (20)	6 (30%)	3,3 (0,75 -14,52)	0,11
Moderada (14)	3 (21,43%)	2,36 (0,45 – 1,33)	0,31
Alta (22)	2 (9,09%)	Ref	-

En relación al dominio de funcionamiento emocional, en la variable baja densidad mineral ósea para la edad se encontraron un total de 10 pacientes (37%) con mala calidad de vida y una razón de prevalencia de 5,37 (1,29 – 22,3) siendo está significativa con una $p < 0,01$.

Al igual, en la variable nivel de actividad física se encontró un mayor porcentaje de pacientes con bajo nivel de actividad física y mala calidad de vida (40%) con una RP de 4,4 (1,29 – 22,3) con una $p = 0,042$. No se encontraron diferencias significativas en las demás variables. **(Ver table 26).**

Tabla 26. Asociación a Mala Calidad de Vida por dominios y puntaje global según variables clínicas de la Hemofilia – FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL

Variables sociodemograficas y clínicas	Frecuencia (%)	RP(ajustado) Razón de prevalencia	P
Mala calidad de vida (por debajo del p25) relacionada con funcionamiento emocional			
Situación sentimental			
Tener pareja (20)	6 (30%)	1,8 (0,67 – 4,84)	0,20
No tener pareja (36)	6 (16,67%)	Ref	-
Estrato			
1 (12)	3 (25%)	Ref	-
2 (15)	4 (26,67%)	1,07 (0,29 – 3,87)	0,92
3 (23)	4 (17,39%)	0,69 (0,18 – 2,61)	0,59
4 (6)	1 (16,67%)	0,67 (0,09 – 5,12)	0,69
IMC			
Bajo Peso (6)	1 (16,67%)	0,64 (0,1 – 4,30)	0,65
Normal (27)	7 (25,93%)	ref	-
Sobrepeso (19)	3 (15,79%)	0,61 (0,18 – 2,06)	0,42
Obesidad 4)	1 (25%)	0,96 (0,16 – 5,91)	0,97
Hemofilia A (50)	10 (20%)	Ref	-
Hemofilia B (6)	2 (33,3%)	1,66 (0,47 – 5,87)	0,45
Severidad			
Leve (10)	1 (10%)	Ref	-
Moderada (12)	4 (33,33%)	3,33 (0,44 – 25,2)	0,24
Severa (34)	7 (20,6%)	2,05% (0,29 – 15,0)	0,47
Hemorragia en los últimos 12 meses (42)	10 (23,81%)	1,66 (0,41 – 6,70)	0,36
Modalidad de Tratamiento actual			
Demanda (19)	4 (10,53%)	0,97 (0,33 – 2,82)	0,96
Profilaxis (37)	8 (21,05%)	Ref	Ref
Artropatia Hemofilica (35)	8 (23,0%)	1,2 (0,41 – 3,50)	0,50
Inhibidores			
SI (17)	6 (35%)	2,29 (0,86 – 6,09)	0,09
Baja Densidad Mineral Osea (27)	10 (37%)	5,37 (1,29 – 22,3)	0,01[†]

Nivel de Actividad Física (GPAQ)			
Baja (20)	8(40%)	4,4 (1,05 – 18,31)	0,04[†]
Moderada (14)	2 (14,29%)	1,57 (0,25 – 9,91)	0,63
Alta (22)	2 (9,09%)	Ref	-

[†] Diferencia estadísticamente significativa

Tabla 27. Asociación a Mala Calidad de Vida por dominios y puntaje global según variables clinicas de la Hemofilia – FUNCIONAMIENTO SOCIAL

Variables sociodemograficas y clinicas	Frecuencia (%)	RP(ajustado) Razón de prevalencia	P
Mala calidad de vida (por debajo del p25) relacionada con Funcionamiento Social			
Situación sentimental			
Tener pareja (20)	4 (20%)	1,02 (0,34 – 3,09)	0,61
No tener pareja (36)	7 (19,44%)	Ref	-
Estrato			
1 (12)	1 (8,33%)	Ref	-
2 (15)	6 (40%)	4,08 (0,66 – 34,6)	0,12
3 (23)	3 (13,04%)	1,56 (0,18 – 13,50)	0,68
4 (6)	1 (16,67%)	2 (0,14 – 26,73)	0,60
IMC			
Bajo Peso (6)	1 (16,67%)	0,9 (0,13 – 6,36)	0,92
Normal (27)	5 (18,52%)	Ref	-
Sobrepeso (19)	4 (21,05%)	1,14 (0,35 – 3,69)	0,83
Obesidad (4)	1 (25%)	1,35 (0,21- 8,78)	0,75
Hemofilia A (50)	10 (20%)	Ref	-
Hemofilia B (6)	1 (16,66%)	0,83 (0.13 – 5,42)	0,84
Severidad			
Leve (10)	1 (10%)	Ref	-
Moderada (12)	2 (16,67%)	1,66 (0,17 – 15,80)	0,65
Severa (34)	8 (23,53%)	2,35 (0,33 – 16,63)	0,39
Hemorragia en los últimos 12 meses (42)	8 (19%)	0,88 (0,27 – 2,89)	0,56

Modalidad de Tratamiento actual			
Demanda (19)	3 (15,8%)	0,73 (0,22 – 2,44)	0,60
Profilaxis (37)	8 (21,62%)	Ref	Ref
Artropatia Hemofilica (35)	6 (17,14%)	0,72 (0,25 – 2,07)	0,39
Inhibidores			
SI (17)	2 (11,8%)	0,51 (0,12 – 2,11)	0,27
Baja Densidad Mineral Osea (27)	7 (26%)	1,87 (0,62 – 5,71)	0,25
Nivel de Actividad Física (GPAQ)			
Baja (20)	5(25%)	1,1 (0,37 – 3,24)	0,86
Moderada (14)	1 (7,14%)	0,31 (0,04 – 2,41)	0,26
Alta (22)	5 (22,73%)	Ref	-

Tabla 28. Asociación a Mala Calidad de Vida por dominios y puntaje global según variables clinicas de la Hemofilia – SALUD MENTAL

Variables sociodemograficas y clinicas	Frecuencia (%)	RP(ajustado) Razón de prevalencia	P
Mala calidad de vida (por debajo del p25) relacionada con Salud Mental			
Situación sentimental			
Tener pareja (20)	5 (25%)	1,28 (0,47 – 3,52)	0,43
No tener pareja (36)	7 (19,44%)	Ref	-
Estrato			
1 (12)	4 (33,33%)	Ref	-
2 (15)	2 (13,33%)	0,40 (0,09 – 1,82)	0,24
3 (23)	6 (26,09%)	0,78 (0,27 – 2,25)	0,64
4 (6)	0 (10%)	.	-
IMC			
Bajo Peso (6)	1 (16,67%)	0,75 (0,11 – 5,13)	0,76
Normal (27)	6 (22,22%)	Ref	-
Sobrepeso (19)	4 (21,05%)	0,95 (0,31 – 2,90)	0,92
Obesidad (4)	1 (25%)	1,12 (0,18 – 7,07)	0,90
Hemofilia A (50)	10 (20%)	Ref	-

Hemofilia B (6)	2 (33%)	1,66 (0,47 – 5,88)	0,45
Severidad			
Leve (10)	1 (10%)	Ref	-
Moderada (12)	2 (16,67%)	1,66 (0,17 – 15,80)	0,65
Severa (34)	9 (26,47%)	2,64(0,38 – 18,45)	0,32
Hemorragia en los últimos 12 meses (42)	10 (24%)	1,66 (0,41 – 6,71)	0,36
Modalidad de Tratamiento actual			
Demanda (19)	4 (21,05%)	0,97 (0,33 – 2,82)	0,96
Profilaxis (37)	8 (21,62%)	Ref	Ref
Artropatia Hemofílica (35)	8 (23%)	1,2 (0,41 – 3,50)	0,50
Inhibidores			
SI (17)	6 (35%)	2,29 (0,86 – 6,09)	0,09
Baja Densidad Mineral Osea (27)	8 (30%)	2,14 (0,73 – 6,32)	0,14
Nivel de Actividad Física (GPAQ)			
Baja (20)	7 (35%)	2,56 (0,76 – 8,60)	0,12
Moderada (14)	2 (14,29%)	1,04 (0,20 – 5,50)	0,95
Alta (22)	3 (13,64%)	Ref	-

Tabla 29. Asociación a Mala Calidad de Vida por dominios y puntaje global según variables clínicas de la Hemofilia – CONDICIONES DEL ENTORNO

VARIABLES SOCIODEMOGRÁFICAS Y CLÍNICAS	FRECUENCIA (%)	RP(AJUSTADO) RAZÓN DE PREVALENCIA	P
Mala calidad de vida (por debajo del p25) relacionada con Condiciones del Entorno			
Situación sentimental			
Tener pareja (20)	3 (15%)	0,9 (0,25 – 3,21)	0,59
No tener pareja (36)	6 (16,66%)	Ref	-
Estrato			
1 (12)	1 (8,33%)	Ref	-
2 (15)	3 (20%)	2,4 (0,28 – 20,23)	0,42
3 (23)	4 (17,39%)	2,08 (0,26 – 16,65)	0,49
4 (6)	1 (16,67%)	2 (0,14 – 26,73)	0,60

IMC			
Bajo Peso (6)	0 (0%)	-	-
Normal (27)	4 (14,81%)	Ref	-
Sobrepeso (19)	5 (26,32%)	1,77 (0,54 – 5,76)	0,34
Obesidad (4)	0 (0%)	-	-
Hemofilia A (50)	8 (16%)	Ref	-
Hemofilia B (6)	1 (16,66%)	1,04 (0,15 – 6,95)	0,96
Severidad			
Leve (10)	2 (20%)	Ref	-
Moderada (12)	2(16,67%)	0,83 (0,14 – 4,89)	0,84
Severa (34)	5 (14,71%)	0,73 (0,17 – 3,23)	0,68
Hemorragia en los últimos 12 meses (42)	9 (21,42%)	-	-
Modalidad de Tratamiento actual			
Demanda (19)	3 (15,79%)	0,97 (0,27 – 3,46)	0,96
Profilaxis (37)	6 (16,22%)	Ref	Ref
Artropatia Hemofilica (35)	6 (17,14%)	1,2 (0,33 – 4,30)	0,54
Inhibidores			
SI (17)	2 (11,8%)	0,65 (0,15 – 2,83)	0,44
Baja Densidad Mineral Osea (27)	5 (18,51%)	1,34 (0,40 – 4,48)	0,63
Nivel de Actividad Física (GPAQ)			
Baja (20)	5 (25%)	1,37 (0,42 – 4,41)	0,59
Moderada (14)	0 (0%)	-	-
Alta (22)	4 (18,18%)	Ref	-

AFECTACION DE LA CALIDAD DE VIDA Y SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA DOMINIO DOLOR

Se observa que en hemofilia severa y moderada más del 50% de los pacientes presentan afectación de la calidad de vida secundaria al dolor presentado (hemorragias en los ultimo 12 meses, artropatia hemofilica, entre otras), distribuidos asi: hemofilia severa el 38,24% CV regular, 23,53% CV mala, encontrandose una calidad de vida regular y mala, respectivamente vs los pacientes con hemofilia leve quienes el 70% se encuentran dentro de una CV Buena. **(Ver gráfico 7)**

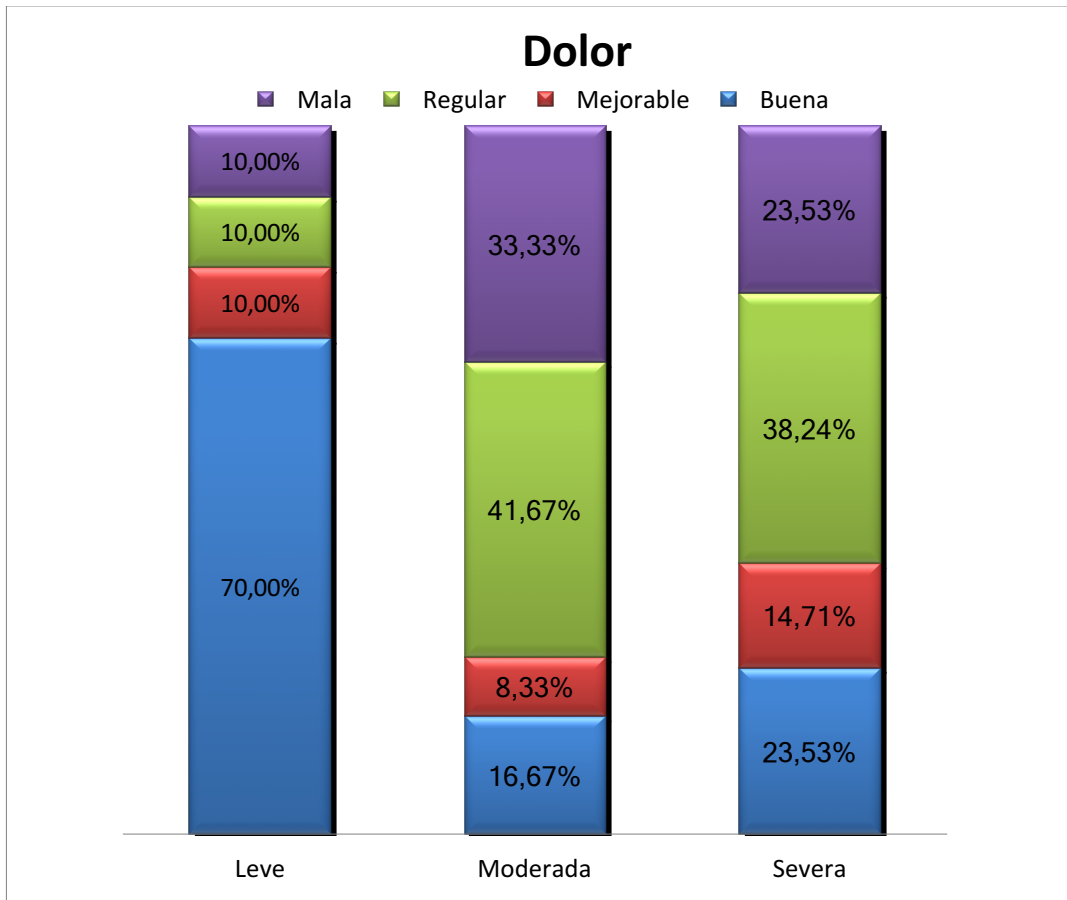


Grafico 7. Severidad de la Hemofilia y Calidad de vida. Dominio Dolor

**AFECTACION DE LA CALIDAD DE VIDA Y SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA
DOMINIO FUNCIONAMIENTO FISICO**

En este dominio se observa que el 58,33% de los pacientes con Hemofilia Moderada presentan afectación de su calidad de vida respecto a su funcionamiento físico con CV entre regular y mala, en cuanto a los de Hemofilia Severa 44,12% tienen regular CV y 23,53% mala calidad de vida. **(Ver grafica 8)**

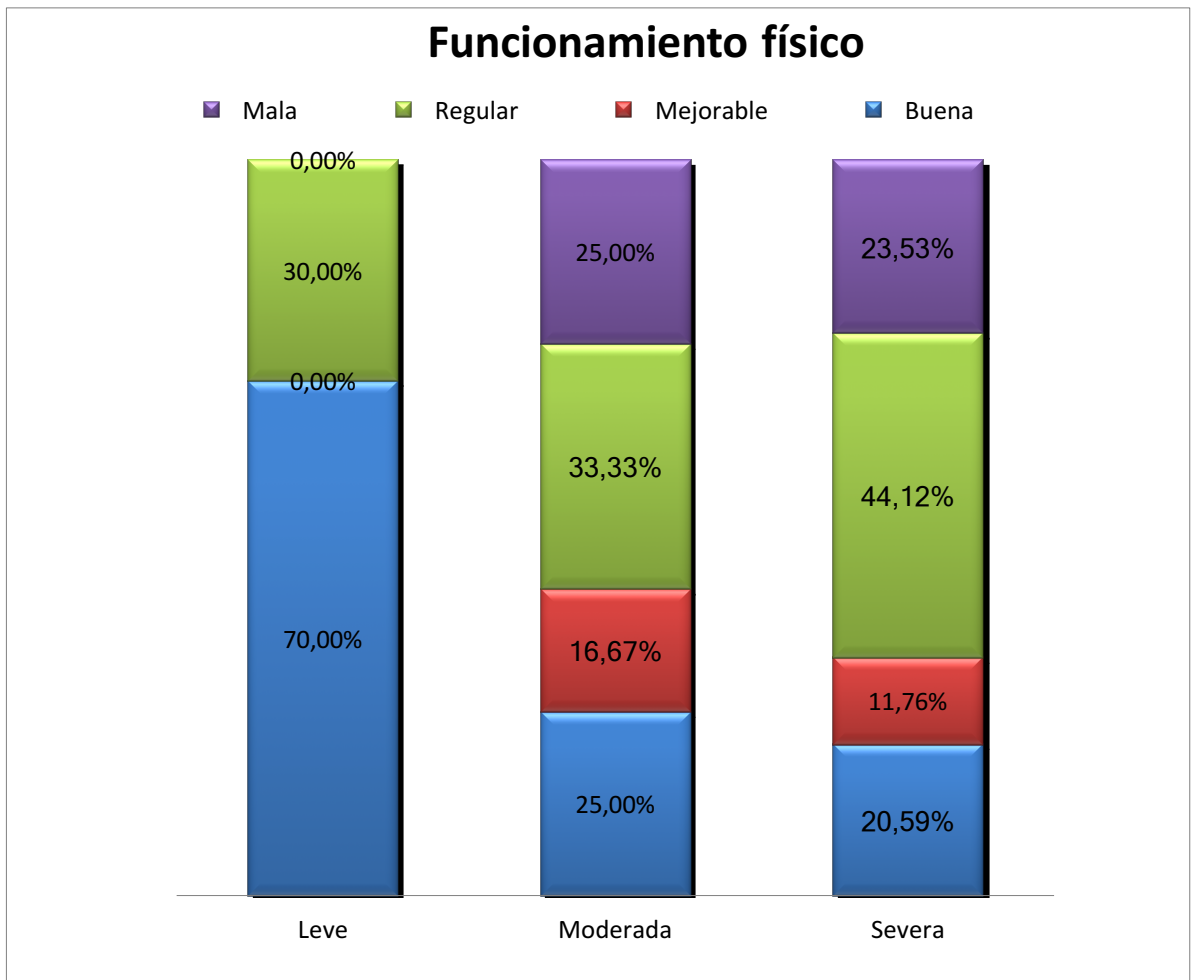


Gráfico 8. Severidad de la Hemofilia y Calidad de vida. Dominio Funcionamiento Físico

AFECTACION DE LA CALIDAD DE VIDA Y SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA DOMINIO FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL

En cuanto al funcionamiento emocional evaluados en los pacientes con hemofilia severa, hay regular afectación de la CV con un 38,24%, similar a hemofilia moderada con un 33,33%, los estratificados en mala calidad de vida 33,33% y 20,59% corresponden a hemofilia moderada y severa respectivamente, solo el 20% en hemofilia leve tienen afectación en este dominio. **(Ver gráfico 9)**

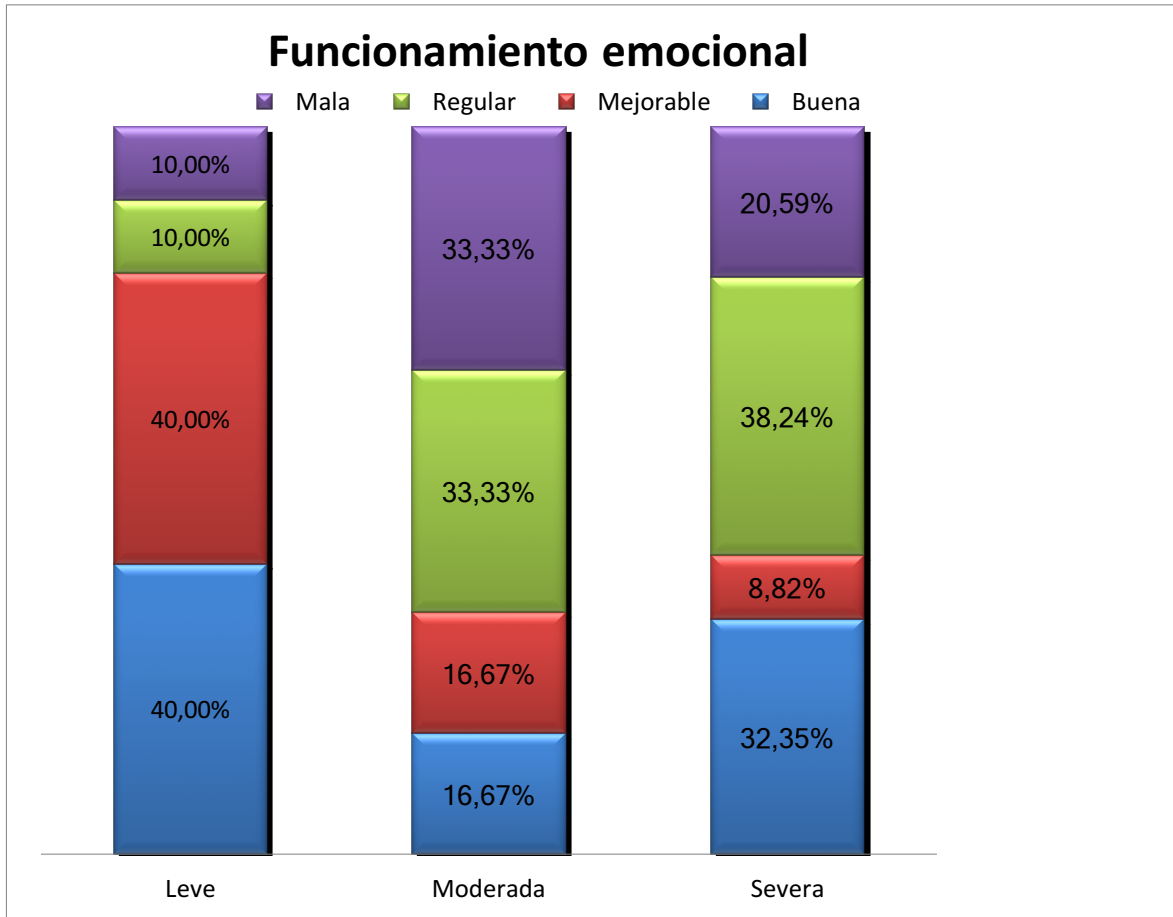


Grafico 9. Severidad de la Hemofilia y Calidad de vida. Dominio Funcionamiento Emocional

AFECTACION DE LA CALIDAD DE VIDA Y SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA DOMINIO FUNCIONAMIENTO SOCIAL

En este dominio se presenta una distribución similar, observándose en el dominio de funcionamiento social > 50% en afectación regular y mala calidad de vida para hemofilia moderada y severa vs los pacientes con hemofilia leve quienes se estratifican en Buena y mejorable calidad de vida. **(Ver gráfico 10).**

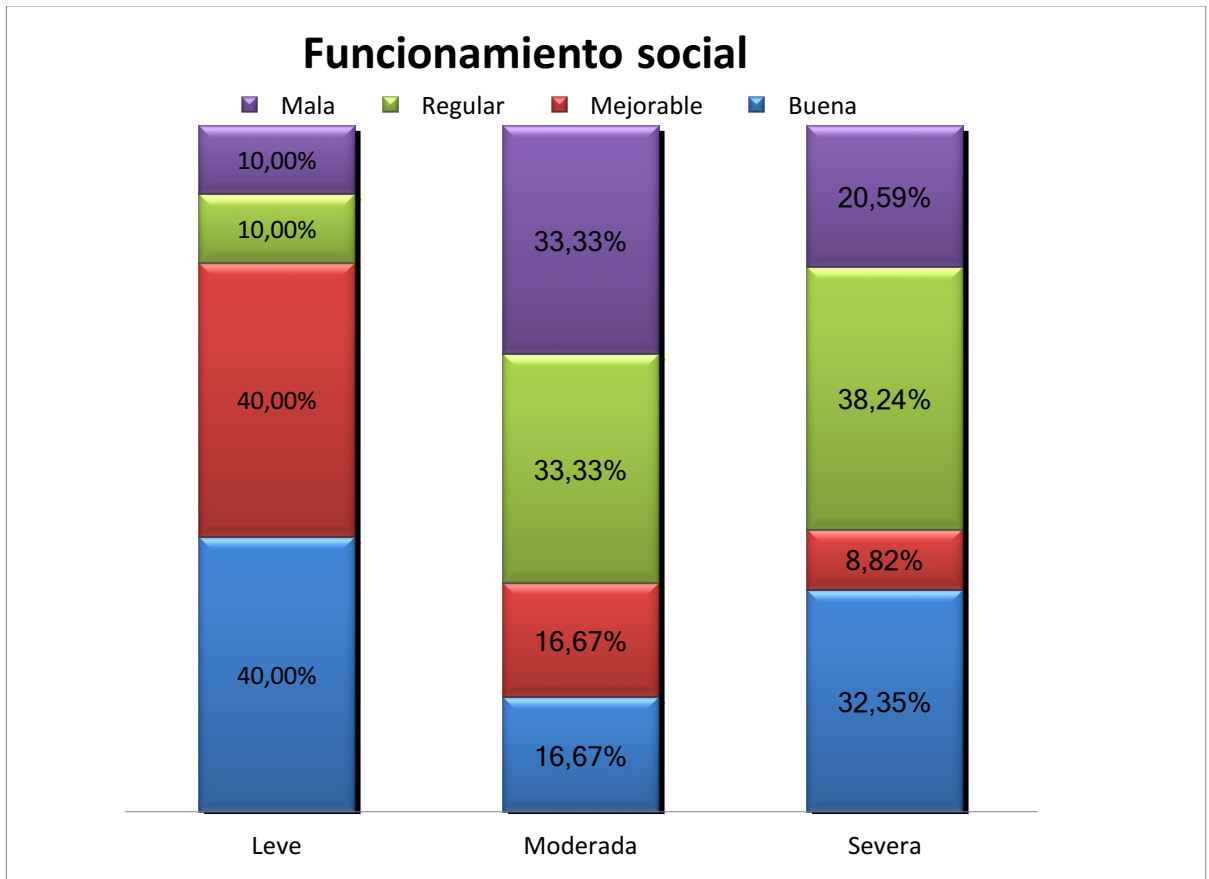


Grafico 10. Severidad de la Hemofilia y Calidad de vida. Dominio Funcionamiento Social

AFECTACION DE LA CALIDAD DE VIDA Y SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA DOMINIO SALUD MENTAL

En el dominio de salud mental en hemofilia severa el 41,18% presentan un afectación en su calidad de vida en el percentil de regular, y el 26,47% mala calidad de vida, una distribución similar en hemofilia moderada. En hemofilia leve el 60% tenían Buena calidad de vida respecto a su salud mental.

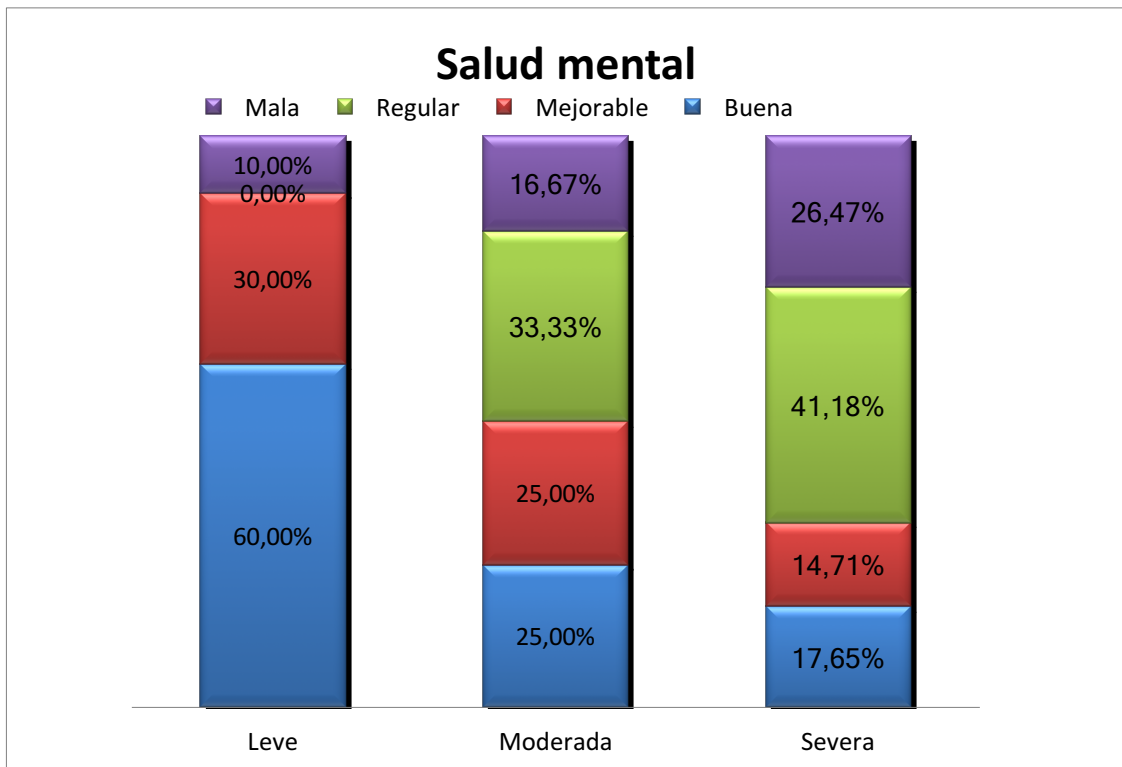


Grafico 11. Severidad de la Hemofilia y Calidad de vida. Dominio Salud Mental.

AFECTACION DE LA CALIDAD DE VIDA Y SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA DOMINIO SALUD CONDICIONES DEL ENTORNO

Se observa que para hemofilia leve, moderada y severa, hay regular y mala calidad de vida en >50% de los pacientes con respecto a las condiciones del entorno.

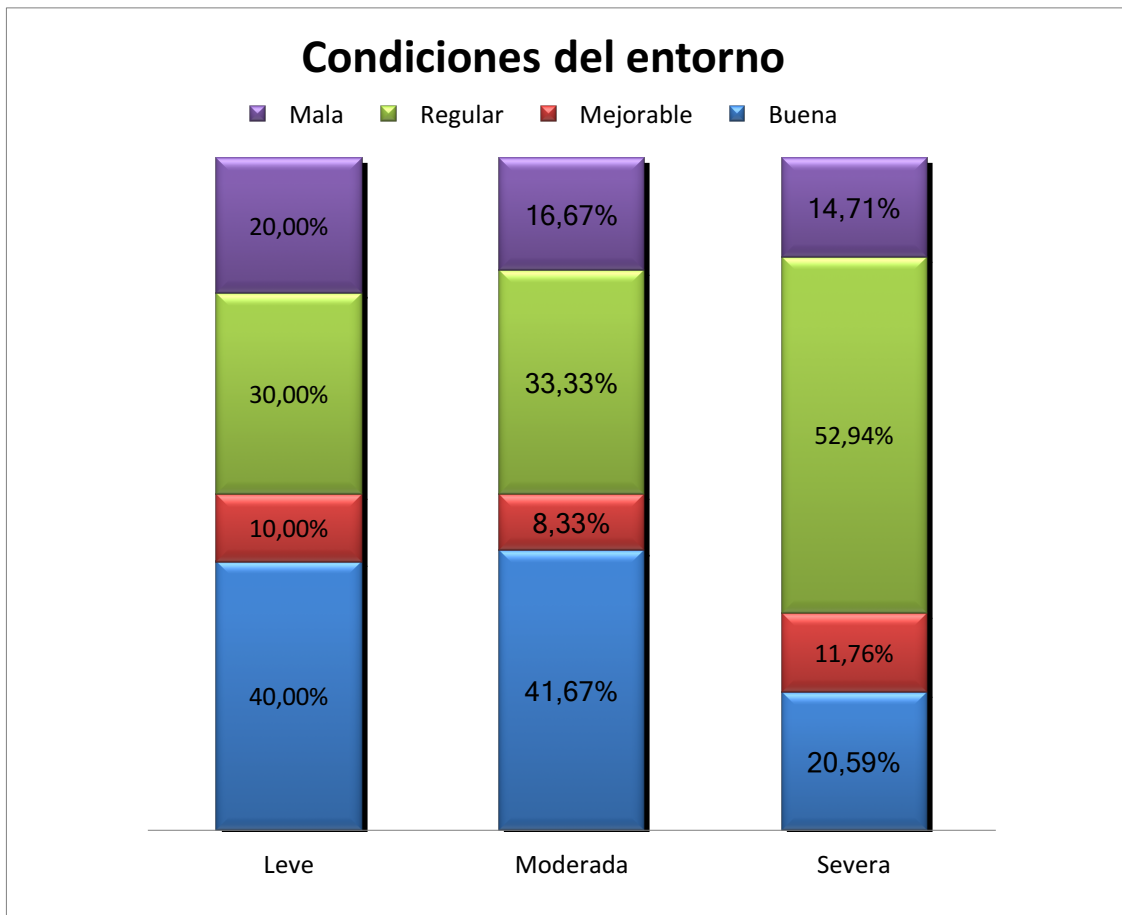


Grafico 12. Severidad de la Hemofilia y Calidad de vida. Dominio Condiciones del Entorno.

ANALISIS MULTIVARIADO

Se calculó la razón de prevalencia mediante un modelo binomial, tomando como variable dependiente la calidad de vida por debajo del normal según los puntos de corte de la escala hemolatin QoI. Las covariables incluidas en el modelo final fueron severidad de la hemofilia, el índice de masa corporal, la edad, la actividad física, el tratamiento profiláctico, la baja densidad mineral osea. Otras variables fueron descartadas por no cumplir criterios estadísticos suficientes, respetando el principio de parsimonia y para no deteriorar la eficiencia y bondad de ajuste del modelo.

Se encontró una razón de prevalencia ajustada de 0,05 (0,01-0,48) y 0,23 (0,06-0,84) para la hemofilia moderada y severa respectivamente, lo cual indica que ser hemofílico aumenta la probabilidad de tener una mala calidad de vida dependiendo de su severidad, con un intervalo de confianza concluyente y un valor de p estadísticamente significativo (0,01 y 0,02 respectivamente), se encontró una relación entre los extremos del IMC y el deterioro de la calidad de vida, estadísticamente significativa al comparar el grupo de bajo peso con el grupo de IMC normal y obesidad. El estrato, el tratamiento con factores como profilaxis, la actividad física y la densidad mineral ósea no se asociaron de manera significativa. En síntesis, la severidad de la hemofilia mostró ser un factor asociado a una mayor frecuencia de deterioro de calidad de vida, de manera independiente, en cuanto al IMC el bajo peso ejerce un efecto protector sobre la calidad de vida, según este análisis. **(Ver tabla 30)**

Tabla 30. Multivariado de Calidad de Vida Buena (>Percentil 75), y variables asociadas.

Variable	Razón de prevalencia RP cruda (IC 95%)	P	Razón de prevalencia ajustada RP (IC 95%)	P
SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA				
Leve	Ref	-	Ref	
Moderada	0,14 (0,02-0,97)	0,04	0,05 (0,01-0,48)	0,01*
Severa	0,44 (0,21-0,94)	0,03	0,23 (0,06-0,84)	0,02*
CLASIFICACIÓN IMC				
Bajo peso	2,25 (0,77-6,53)	0,13	4,68 (1,06-20,6)	0,04*
Norma	Ref	-	-	-
Sobrepeso	1,42 (0,54-3,73)	0,47	1,81 (0,93-3,54)	0,07
Obesidad	1,12 (0,18-7,07)	0,90	3,05 (1,08-8,63)	0,08

ESTRATO				
1	Ref	-	Ref	-
2	1,6 (0,35-7,30)	0,54	3,78 (0,78-18,2)	0,09
3	1,56 (0,37-6,60)	0,54	1,26 (0,31-5,12)	0,74
4	4 (1,00-16)	0,05	1,91 (0,47-7,72)	0,36
EDAD				
30 a 39	1,18 (0,35-3,89)	0,78	1,87 (0,83-4,23)	0,12
40 a 49	2 (0,80-4,99)	0,13	2,28 (1,01-5,14)	0,04*
50 o más	0,72 (0,10-4,93)	0,74	0,97 (0,13-7,14)	0,98
TRATAMIENTO CON PROFILAXIS				
SI	1,5 (0,65-3,43)	0,33	0,54 (0,25-1,14)	0,10
ACTIVIDAD FISICA				
Baja	0,24 (0,06-0,99)	0,05	0,45 (0,12-1,67)	0,23
Moderada	0,87(0,37-2,07)	0,75	1,42 (0,75-2,72)	0,28
Alta	Ref	-	Ref	-
BAJA DENSIDAD MINERAL OSEA	0,83 (0,36-1,92)	0,67	1,08 (0,43-2,71)	0,85

*Diferencia estadísticamente significativa

6 DISCUSION

El Promedio del índice de calidad de vida de la población de nuestro estudio con el instrumento Hemolatin QoL fue regular (71,08), y se mantiene como regular para cada uno de los dominios (Dolor, funcionamiento físico, funcionamiento emocional, funcionamiento social, salud mental y condiciones del entorno). Con una tendencia a mayor afectación de la calidad de vida en los dominios de salud mental y condiciones del entorno.

Aunque no hay publicaciones de resultados del ICV con este instrumento, este fue validado previamente por Remor et al (22) comparándolo con los instrumentos SF 36, EuroQoL EQ-5D y evidenció una alta validez convergente con estos instrumentos. Por lo tanto nuestros resultados pueden compararse con la publicación de Fuenmayor et al (25) realizado con el instrumento SF36. Donde todos los pacientes con hemofilia moderada y severa tenían promedios por debajo de la población general en los dominios de función física, función social, desempeño emocional y salud mental.

Se observó en nuestro estudio diferencias significativas con una $P < 0,05$, con una calidad de vida mejorable para los pacientes que tenían primaria completa con un Índice de calidad de vida del 77,77%, y en postgrado con 78,93%, al igual de los que eran estrato 4, lo cual podría estar en relación a un mejor conocimiento de la enfermedad y autocuidados, así como mejor acceso al sistema de salud.

En el análisis bivariado, la edad no se relacionó con la calidad de vida, excepto para la dimensión de condiciones del entorno, a medida que avanza la edad los participantes perciben mejores condiciones del entorno. No hay diferencias significativas en relación al tipo de hemofilia.

Según la severidad de la hemofilia, encontramos que los pacientes con Hemofilia severa y moderada tienen mayor afectación en su calidad de vida, encontrándose en este grupo de pacientes mayor porcentaje con mala y regular calidad de vida, para todos los dominios, pero con una p significativa para la salud mental,

semejante a lo descrito por otros autores como Gringueri, Fuenmayor y Ferreira. (15,25,26).

En nuestro medio, la dificultad de los pacientes hemofílicos para integrarse a la sociedad, con dificultades para acceder al ámbito laboral, y al sistema de salud, contribuyen a que los pacientes se sientan tristes y discriminados, sin embargo las preguntas que evalúan este dominio en el instrumento no son suficientes para hacer un Diagnóstico de depresión. El segundo dominio con mayor afectación de la calidad de vida fueron las condiciones del entorno, las cuales están relacionadas a dificultades con los trámites administrativos para la autorización, acceso a los tratamientos, y programas de rehabilitación, así como de las condiciones socioeconómicas del paciente y su familia.

La afectación del funcionamiento social en este estudio, consideramos puede ser el resultado de la interferencia con las actividades sociales, debido a problemas físicos, emocionales y limitaciones económicas.

Gringeri reportó puntajes altos en los dominios de desempeño emocional y salud mental, en tanto que Plug describió los más altos en función social y desempeño emocional (27, 28). Sin embargo, estas diferencias en los resultados pueden ser atribuidos a diferencias en la gravedad de la hemofilia, la incidencia de las complicaciones, o a las diferencias culturales y de políticas de salud en cada país. En cuanto a sangrado en los últimos 12 meses, presencia de artropatía hemofílica, coinfección por VIH, virus de la Hepatitis C, presencia de inhibidores, no se encontraron diferencias significativas en los grupos que influyeran en la calidad de vida de los individuos.

La mayoría de los pacientes se encontraban bajo profilaxis, sin embargo no se encontraron diferencias estadísticamente significativas con los pacientes que recibían factor a demanda, excepto para la dimensión de salud mental, presentando menor afectación en los que se encontraban con factor a demanda con una ($p < 0,02$), situación que no se observa en los otros estudios evaluados, donde sí se evidencia de forma marcada la afectación de la CV cuando los pacientes se encuentran bajo factor a demanda, además de cuando están

presente las diferentes complicaciones de la hemofilia, lo que podría estar relacionado con el número de pacientes.

En cuanto al nivel de actividad física medida con la escala GPAQ encontramos que los pacientes que tenían un nivel de actividad física alta tenían una mejor CV con respecto a los que tenían un nivel de actividad baja; siendo esta diferencia significativa, semejante a otros estudios realizados (29), donde además del beneficio físico de evitar el sedentarismo y todo lo que a nivel osteomuscular conlleva, también hay una influencia importante en aspectos psicológicos como la socialización, sentir que pertenecen a un grupo, que son socialmente aceptados, mejoría en la autoestima, y en el poder participar en actividades deportivas llevando a la sensación que son como los demás, permitiendo un nivel mayor de seguridad en sí mismos.

Otro hallazgo importante en nuestro estudio estuvo en relación a la baja densidad mineral ósea para la edad detectada en los pacientes Hemofílicos asociado a mayor riesgo de fracturas, con un índice de calidad de vida de 59% vs 70% en los pacientes sin afectación de la densidad ósea, comparable con otros estudios. (30).

En el análisis multivariado, se observa de nuevo que la severidad de la hemofilia mostró ser un factor asociado a una mayor frecuencia de deterioro en la calidad de vida de manera independiente, con mayor afectación en la CV para las hemofilia moderada y severa.

Llama la atención que el bajo peso en este estudio no está asociado a un deterioro en la calidad de vida, lo cual podría estar en relación a mayor actividad física y no necesariamente a desnutrición, del mismo modo que podría relacionarse con mejor preservación de la función osteomuscular, sin embargo estas variables no fueron evaluadas para confirmar esta hipótesis, y requerimos evaluarlo en estudios posteriores.

Por tratarse de un estudio de tipo transversal, los hallazgos brindan soporte estadístico para las asociaciones entre Calidad de Vida y las diferentes variables

evaluadas, sin embargo por no presentar criterio de temporalidad, es necesario realizar estudios longitudinales con un mayor alcance de interferencia causal.

7 CONCLUSION

En el presente estudio se evaluó la calidad de vida relacionada con la salud con el cuestionario Hemolatin QoL en pacientes con diagnóstico de Hemofilia de la Foscá; evidenciamos que la severidad de la hemofilia está relacionada con la probabilidad de tener una mala calidad de vida, con predominio de afectación en los dominios de condiciones del entorno y salud mental.

Los pacientes con un nivel de actividad física alta medida por el cuestionario GPAQ tenían un mayor índice de CV con respecto a lo que tenían un nivel de actividad baja. Otro hallazgo importante en nuestro estudio estuvo en relación a la baja densidad mineral ósea para la edad detectada en los pacientes Hemofílicos asociado a mayor riesgo de fracturas, con un bajo índice de calidad de vida respecto a los que tenían DMO normal.

En síntesis, la severidad de la hemofilia mostró ser un factor asociado a una mayor frecuencia de deterioro de calidad de vida, de manera independiente, y el IMC con factor protector de CV según el análisis multivariado.

8 REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PH, Soucie JM, Walker I, Brooker M. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia* 2010;16(1):20-32.
2. Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost* 2014; 12:1935.
3. White GC 2nd, Rosendaal F, Aledort LM, et al. Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost* 2001; 85:560.
4. Steven MM, Yogarajah S, Madhok R, et al. Haemophilic arthritis. *Q J Med* 1986; 58:181.
5. Windyga J, Grabarczyk P, Stefanska E, Buczma A, Szczepanik AB, Klukowska A, et al. [Prevalence of HCV, HBV and HIV infections among severe Polish haemophiliacs]. *Przegl Epidemiol.* 2008;62(2):415–23.
6. Meeks SL, Batsuli G. Hemophilia and inhibitors: current treatment options and potential new therapeutic approaches. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2016 Dec 2;2016(1):657-662.
7. Anagnostis P, Karras S, Paschou SA, Goulis DG. Haemophilia A and B as a cause for secondary osteoporosis and increased fracture risk. *Blood Coagul Fibrinolysis.* 2015 Sep;26(6):599-603.
8. *Guías para el tratamiento de la Hemofilia. 2ª edición. Federación Mundial de la Hemofilia.*
9. Hay CR. Prophylaxis in adults with haemophilia. *Haemophilia* 2007;13(Suppl 2):10-5.
10. Gringeri A, Lundin B, Mackensen SV, et al; ESPRIT Study Group. A randomized clinical trial of prophylaxis in children with hemophilia A (the ESPRIT Study). *J Thromb Haemost* 2011;9(4):700-10.
11. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *NEJM* 2007;357(6):535-44.
12. Alfonso Urzua M, Alejandra Caqueo-Urizar. Calidad de vida: Una revisión teórica del concepto. *terapia psicológica* 2012, Vol. 30, N°1, 61-71
13. Urzúa A. Calidad de vida relacionado con la salud: Elementos conceptuales. *Rev Med Chile* 2010; 138: 358-365
14. Peterman AH, Rothrock N, Cella D. Evaluation of health-related quality of life. *Uptodate;* 2014.[Acceso 4 de marzo del 2014]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>

15. A. GRINGERI* and S. VON MACKENSE. *Quality of life in haemophilia. Haemophilia* (2008), 14 (Suppl. 3), 19–25
16. Muñoz, L.F. & Palacios, X. (2015). Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. *Revista CES Psicología*, 8(1), 169-191.
17. Remor E. Desarrollo de una Medida Especifica para la Evaluación de la Calidad de Vida en Pacientes Adultos Viviendo con Hemofilia en América-Latina: el HemoLatin-QoL (Development of a disease-specific measure to the assesement of quality of life in adult patients living with hemophilia). *Interamerican Journal of Psychology* 2005; 39(2), 211-220.
18. Remor E, Marques de Aquino BYS, Garrido Luque A, Graña S, Rodriguez-Otero M, Rizzo Battistella L. (2006) "HemoLatin-QoL": Psychometric study of the Latin-American disease-specific quality of life questionnaire for adult patients living with hemophilia. *XXVIIth International Congress of the World Federation of Hemophilia. 21-25 May. Vancouver, Canada. [Poster]. Abstract: Haemophilia 2006; 12 (Suppl. 2), 124.*
19. Remor E. Psychometric field study of the HemoLatin-QoL, evidence for 297 adult patients living with hemophilia in Latin American countries. *Haemophilia* 2008; 14 (Suppl. 2), 152. [abstract]
20. Remor, E. *Quality of life in hemophilia. In: E.C. Rodríguez-Merchán & L. Valentino. (Eds.) Current and future issues in hemophilia care. Oxford, UK: Wiley-Blackwell, 2011. doi: 10.1002/9781119979401.ch11*
21. Remor E. *Quality of life and symptom assessment in hematological patients. Bleeding disorders. Hemophilia.. In: A. Novik; S. Salek; T. Ionova. (Org.). Patient-Reported Outcomes in Hematology (pp. 90-98). 1st ed. Genoa: Forum Service Editore, 2012. [LINK]*
22. Eduardo Remor. Psychometric field testing of the HemoLatin-QoL questionnaire. Institute of Psychology, Universidad de Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS, Brazil. *Haemophilia* (2016), 1–11
23. <http://www.bdigital.unal.edu.co/52769/1/73192009.2016.pdf> [Accessed 30 Apr. 2017].
24. https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/CAC_CO_2017_03_17_LIBRO_SITHEMOPILIA2016_INDD_V_0_A17_web.pdf [Accessed 24 Apr. 2017].
25. Fuenmayor Castaño, A., Jaramillo Restrepo, M. and Salinas Durán, F. (2017). Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. *Revista Colombiana de Reumatología*, 24(1), pp.18-24.
26. Ferreira, A., Leite, I., Bustamante-Teixeira, M., Corrêa, C., Cruz, D., Rodrigues, D. and Ferreira, M. (2013). Health-related quality of life in hemophilia: results of the hemophilia-Specific quality of life index (Haem-a-Qol) at a Brazilian blood center. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 35(5).

27. Gringeri, A. (2003). Cost of care and quality of life for patients with hemophilia complicated by inhibitors: the COCIS Study Group. *Blood*, 102(7), pp.2358-2363.
28. Plug, I., Peters, M., Mauser-Bunschoten, E., de Goede-Bolder, A., Heijnen, L., Smit, C., Willemse, J., Rosendaal, F. and van der Bom, J. (2007). Social participation of patients with hemophilia in the Netherlands. *Blood*, 111(4), pp.1811-1815.
29. VON MACKENSEN, S. (2007). Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia*, 13(s2), pp.38-43.
30. KHAWAJI, M., ASTERMARK, J., VON MACKENSEN, S., ÅKESSON, K. and BERNTORP, E. (2010). Bone density and health-related quality of life in adult patients with severe haemophilia. *Haemophilia*, 17(2), pp.304-311

9 ANEXOS

HemoLatin-QoL

Fecha de evaluación

CÓDIGO DEL PROTOCOLO

Iniciales del paciente

Nº Centro

Nº paciente

Instrucciones

Nos gustaría conocer cómo se ha sentido y cómo ha estado su salud y su bienestar en las últimas semanas. Por favor conteste a las preguntas a continuación que han sido desarrolladas específicamente para personas con hemofilia.

Para contestar las preguntas le pedimos que observe las siguientes instrucciones:

- Por favor, conteste las preguntas con sinceridad, no hay respuestas buenas o malas
- Piense en cómo le han sucedido las cosas en las últimas semanas
- Marque solamente una respuesta por pregunta
- Marque la respuesta que mejor represente su situación en las últimas semanas

Toda la información de este cuestionario se tratará de forma estrictamente confidencial. ¡Muchas gracias por su colaboración!

1. Durante el último mes, ¿cuánto dolor corporal ha tenido en general?

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

2. Durante el último mes, ¿cuánto los problemas relacionados con la hemofilia (sangrados, hemartros, dolor, dificultad en los movimientos, problemas en las articulaciones) le han limitado sus actividades diarias en general?

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

3. Durante el último mes, ¿cuánto la hemofilia le ha limitado la práctica de ejercicio físico o trabajo físico en general?

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

4. En general, ¿hasta qué punto la hemofilia le impide poder comportarse igual que las demás personas?

Siempre 0 Bastantes veces 1 A veces 2 Pocas veces 3 Ninguna vez 4

5. Durante el último mes, ¿hasta qué punto su problema de salud ha tenido un curso incierto? (por ejemplo: Que a veces uno está bien y de un momento a otro está mal).

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

6. En general, ¿hasta qué punto la hemofilia le impide el desarrollo normal de su vida?

Mucho 0 Bastante 1 A veces 2 Casi nada 3 Nada 4

7. En general, ¿hasta qué punto la hemofilia le requiere que tenga siempre presente la enfermedad para tomar decisiones?

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

8. En general, ¿hasta qué punto debido a la hemofilia, ha tenido miedo a sufrir un accidente, teniendo que prevenir a las personas cercanas sobre ello, para que se preocupen por ti?

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

9. Durante el último mes, ¿hasta qué punto ha sentido dependiente de los demás por sus problemas de salud o debido a su tratamiento?

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

10. Durante el último mes, ¿hasta qué punto el dolor que ha experimentado, en el caso de que haya experimentado dolor, le ha provocado molestias?

Cada día 0 Casi cada día 1 La mitad del tiempo 2 De vez en cuando 3 Ninguna vez 4

11. Durante el último mes, ¿hasta qué punto los trámites burocráticos relacionados con el tratamiento de la hemofilia le han resultado estresantes?

Siempre 0 Bastantes veces 1 A veces 2 Pocas veces 3 Ninguna vez 4

12. En general, ¿ha experimentado prejuicios, o dificultades para buscar trabajo debido a su condición de hemofílico?

Siempre 0 Bastantes veces 1 A veces 2 Pocas veces 3 Ninguna vez 4

13. En general, ¿se ha sentido diferente a los demás o se ha aislado por el hecho de tener hemofilia?

Siempre 0 Bastantes veces 1 A veces 2 Pocas veces 3 Ninguna vez 4

14. Durante el último mes, ¿hasta qué punto se ha sentido apoyado por su entorno familiar (pareja, hijos, padres y hermanos)?

Muy apoyado 0 Bastante apoyado 1 Regular 2 Poco apoyado 3 Nada apoyado 4

15. Durante el último mes, ¿hasta qué punto se ha sentido apoyado por sus amigos o conocidos?

Muy apoyado 0 Bastante apoyado 1 Regular 2 Poco apoyado 3 Nada apoyado 4

16. En general, ¿hasta qué punto cree que la hemofilia le impone limitaciones a la realización de sus planes y deseos para su vida?

Mucho 0 Bastante 1 Algo 2 Casi nada 3 Nada 4

17. Durante el último mes, ¿hasta qué punto tener que ir al hospital o al centro de salud para las revisiones médicas relacionadas con la hemofilia le ha supuesto un trastorno?

Mucho 0 Bastante 1 Algo 2 Casi nada 3 Nada 4

18. En general, ¿hasta qué punto cree que la hemofilia, en su caso, es una barrera para las relaciones interpersonales?

Mucho 0 Bastante 1 Regular 2 Poco 3 Nada 4

19. Durante el último mes, ¿con qué frecuencia se ha sentido triste o deprimido por los problemas relacionados con la hemofilia?

Siempre <input type="checkbox"/> 0	Bastantes veces <input type="checkbox"/> 1	A veces <input type="checkbox"/> 2	Pocas veces <input type="checkbox"/> 3	Ninguna vez <input type="checkbox"/> 4
---------------------------------------	---	---------------------------------------	---	---

20. Durante el último mes, ¿con que frecuencia se ha sentido impotente o sin acción frente a los problemas que le suponía la hemofilia?

Siempre <input type="checkbox"/> 0	Bastantes veces <input type="checkbox"/> 1	A veces <input type="checkbox"/> 2	Pocas veces <input type="checkbox"/> 3	Ninguna vez <input type="checkbox"/> 4
---------------------------------------	---	---------------------------------------	---	---

21. En general, ¿hasta qué punto la incertidumbre económica o una situación social precaria en el país influye negativamente sobre su salud?

Mucho <input type="checkbox"/> 0	Bastante <input type="checkbox"/> 1	Regular <input type="checkbox"/> 2	Poco <input type="checkbox"/> 3	Nada <input type="checkbox"/> 4
-------------------------------------	--	---------------------------------------	------------------------------------	------------------------------------

22. Durante el último mes, ¿con qué frecuencia se ha sentido cansado o agotado por su hemofilia o sus complicaciones?

Siempre <input type="checkbox"/> 0	Bastantes veces <input type="checkbox"/> 1	A veces <input type="checkbox"/> 2	Pocas veces <input type="checkbox"/> 3	Ninguna vez <input type="checkbox"/> 4
---------------------------------------	---	---------------------------------------	---	---

23. Durante el último mes, ¿con qué frecuencia ha tenido hemorragias?

Siempre <input type="checkbox"/> 0	Bastantes veces <input type="checkbox"/> 1	A veces <input type="checkbox"/> 2	Pocas veces <input type="checkbox"/> 3	Ninguna vez <input type="checkbox"/> 4
---------------------------------------	---	---------------------------------------	---	---

24. Durante el último mes, ¿con qué frecuencia su salud ha sido afectada por las complicaciones relacionadas con la hemofilia?

Siempre <input type="checkbox"/> 0	Bastantes veces <input type="checkbox"/> 1	A veces <input type="checkbox"/> 2	Pocas veces <input type="checkbox"/> 3	Ninguna vez <input type="checkbox"/> 4
---------------------------------------	---	---------------------------------------	---	---

25. Durante el último mes, ¿hasta qué punto la hemofilia o sus consecuencias le han dificultado su actividad sexual?

Mucho <input type="checkbox"/> 0	Bastante <input type="checkbox"/> 1	Regular <input type="checkbox"/> 2	Poco <input type="checkbox"/> 3	Nada <input type="checkbox"/> 4
-------------------------------------	--	---------------------------------------	------------------------------------	------------------------------------

26. Durante el último mes, ¿hasta qué punto has tenido dificultad para dormir (insomnio)?

Siempre <input type="checkbox"/> 0	Bastantes veces <input type="checkbox"/> 1	A veces <input type="checkbox"/> 2	Pocas veces <input type="checkbox"/> 3	Ninguna vez <input type="checkbox"/> 4
---------------------------------------	---	---------------------------------------	---	---

27. En general, ¿hasta qué punto le resulta difícil conseguir transporte para ir donde necesita?

Muy difícil
 0

Difícil
 1

Lo normal
 2

Fácil
 3

Muy fácil
 4

Por favor, compruebe si ha contestado a todas las preguntas y con una sola respuesta.