

Calidad de vida percibida por pacientes pediátricos con hemofilia y sus padres¹

Perception of quality of life by pediatric patients with hemophilia and their parents

Maricela Osorio Guzmán², Sandra Olvera González,
Georgina Eugenia Bazán Riverón y Ricardo Carlos Gaitán Fitch³

RESUMEN

Los objetivos de este trabajo fueron analizar y describir la percepción de los niveles de calidad de vida relacionada con la salud de pacientes con hemofilia y de sus padres, así como mostrar el tamaño del efecto entre las medias de dicha calidad de vida de esos pacientes y las de aquellos que sufren otras enfermedades crónicas. En este estudio transversal participaron 48 pacientes y sus padres. Se llevó a cabo un análisis de varianza y un análisis con la *d* de Cohen, y se calcularon los límites máximo y mínimo del tamaño del efecto. Entre los resultados, se halló que, según la percepción de los participantes, la mayoría de los niños y sus padres se hallaban en alto riesgo. El índice del tamaño del efecto evidencia que hubo diferencias significativas en las medias de los puntajes de los pacientes pediátricos con hemofilia y los pacientes crónicos. En conclusión, la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes hemofílicos de la muestra fue menor que la de los pacientes con otras enfermedades crónicas.

Palabras clave: Calidad de vida; Hemofilia; Enfermedad crónica.

ABSTRACT

*The objectives of the present study were to analyze and describe the perception of levels of quality of life related to the health of patients with haemophilia and their parents. An additional purpose was to compare the size of effects on health-related quality of life related to the health of patients with haemophilia and patients with other chronic diseases. The present study involved a cross sectional analysis involving 48 patients and their parents. Analysis of variance and an analysis of Cohen's *d* were computed, and maximum and minimum effect sizes were calculated. Results show that the perception of the participants indicated that the majority of children and their parents were at high risk. The effect size index revealed differences reflected by the mean scores of haemophilic and chronic patients. The authors conclude that quality of life related to health of the sample of haemophilia patients was poorer than that of patients with other chronic diseases.*

Key words: Quality of life; Haemophilia; Chronic disease.

¹ Trabajo realizado en el marco del convenio de colaboración entre la UNAM FES Iztacala y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C., Núm. de registro DEGELU37763-953-24-IV-14, y con el apoyo del programa PAPCA 2014. Artículo recibido el 20 de febrero y aceptado el 23 de abril de 2015.

² Facultad de Estudios Superiores Iztacala de la Universidad Nacional Autónoma de México, Av.de los Barrios 1, Los Reyes Iztacala, 54090 Tlalnepantla, Edo. de México, México, tel. (55)56-23-13-33, ext. 39806, correos electrónicos: mosorio@campus.iztacala.unam.mx, sandy.ps26@hotmail.com y gebrmx@yahoo.com.mx.

³ Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C., Municipio Libre 62, Col. Portales, 03300 México, D.F., México, tel. (55)53-93-78-80, correo electrónico: carlos@hemofilia.org.mx.

Los grandes logros ocurridos en las ciencias de la salud han repercutido positivamente en la prevención, tratamiento y control de las enfermedades, lo que ha permitido un incremento visible de la expectativa de vida de pacientes con enfermedades crónicas (Osorio, Marín, Bazán y Ruiz, 2013). Una de las enfermedades que es objeto de gran interés por las secuelas físicas, emocionales y sociales que implica es la hemofilia, una enfermedad crónica hereditaria de carácter recesivo, no contagiosa y ligada al sexo, que se caracteriza por la insuficiencia de uno o más factores necesarios para la coagulación sanguínea. Existen diferentes grados clínicos (grave, moderado o leve) en función del nivel de deficiencia del factor de coagulación. Su prevalencia es de 1 por cada 5,000 varones nacidos vivos (Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C. [FHRMAC], 2014; Jones, 2005; Pruthi, 2005).

El síntoma principal de la hemofilia son las hemorragias, las cuales, si no son atendidas adecuadamente, originan discapacidades físicas y ponen en riesgo la vida de los pacientes en muchas ocasiones (Osorio, Bazán y Hernández, 2015). Esta enfermedad provoca limitaciones en las actividades diarias, continuas hospitalizaciones o visitas ambulatorias frecuentes a los centros de salud. También requiere de cuidados específicos diarios, lo que conlleva que no siempre las personas que la padecen puedan participar en actividades de ocio con compañeros o amigos, lo que ocasiona, según autores como Jones (2005) y Sarmiento et al. (2006), problemas en su crecimiento y desarrollo integral. Además, sin un tratamiento adecuado, esta enfermedad puede ocasionar incapacidad física crónica, cuyas consecuencias van más allá de las manifestaciones clínicas del paciente porque afectan todos los ámbitos en los que la persona se desarrolla. Específicamente, Sarmiento et al. (2006) afirman que un porcentaje notable de niños que padecen una enfermedad crónica se enfrentan a factores de riesgo psicosociales que los hacen muy vulnerables. De la misma manera, dichos autores apuntan que “las secuelas y complicaciones de la hemofilia son producto del manejo inoportuno del tratamiento en calidad, cantidad y seguridad biológica, factores que causan una gran carga psíquica y física de carácter invalidante y riesgo de muerte” (p. 54).

En México, como en la mayoría de los países en vías de desarrollo, el acceso al tratamiento es el principal desafío que afronta la mayoría de las personas con hemofilia (Stonebraker, Bolton, Soucie, Walker y Brooker, 2011); aquí, solo un tercio de los pacientes diagnosticados recibe el tratamiento médico adecuado y un elevado porcentaje de pacientes no tiene acceso a ningún tipo de seguridad social, de manera que existe un elevado porcentaje vulnerable y con altos niveles de riesgo (FHRMAC, 2014).

Por otro lado, la calidad de vida, como objeto de estudio de la psicología y de las ciencias del comportamiento, es un componente central del bienestar humano y se relaciona con aspectos tales como la salud y la funcionalidad de las habilidades de interacción interpersonales o sociales en la familia, la escuela, el trabajo y la comunidad. La calidad de vida es un constructo que involucra aspectos subjetivos y objetivos y puede entenderse como el bienestar del paciente dentro de su contexto de enfermedad, accidente o tratamiento (Aparicio, 2003; Badia, Benavides y Rajmil, 2001; Verrips et al., 1999).

El concepto “calidad de vida relacionado con la salud” (CVRS en lo sucesivo) se introdujo al campo sanitario debido a que el bienestar de los pacientes es un importante punto a tomarse en cuenta en su tratamiento y en todo el proceso de salud y enfermedad (Haas, 1999; Schwartzmann, 2003).

Se cuenta con numerosos instrumentos para evaluar calidad de vida, uno de los cuales es el Inventario de Calidad de Vida Pediátrico (PedsQL) (Varni, Seid y Rode, 1999). Este instrumento, además de ser breve y de fácil aplicación, cuenta con excelentes propiedades psicométricas y ha sido utilizado en un gran número de investigaciones para evaluar la calidad de vida de personas sanas (Huguet y Miró, 2007; Reinfjell, Diseth, Veenstra y Vikan, 2006; Seid, Varni, Cummings y Shonlau, 2006; Varni, Burwinkle, Limbers y Szer, 2007; Villarruel y Lucio, 2010) y de personas con diferentes padecimientos (Eiser, Vance, Horne, Glaser y Galvin, 2003; Felder-Puig et al., 2004; Lindman, Lewis, Accortt y Wiatrak, 2005; Moorthy, Harrison, Peterson, Onl y Leheman, 2005).

De esta manera, los objetivos del presente trabajo fueron analizar y describir la percepción de los niveles de CVRS de pacientes con hemofilia

(PCH en lo sucesivo) y de sus padres mediante el instrumento PedsQLTM 4, así como mostrar, a través del cálculo del tamaño del efecto, las diferencias en las medias de CVRS de los PCH y de pacientes con otro tipo de enfermedades crónicas.

MÉTODO

Participantes

En este estudio transversal (Hernández, Fernández y Baptista, 2010) participaron 48 varones con hemofilia A o B (42% de la población del padrón) de diferentes grados clínicos (leve, moderado y severo), de 8 a 12 años de edad, registrados en el padrón de la FHRMAC, que residían en la Ciudad de México y en el Estado de México, así como sus padres. Dicha muestra se eligió a través de un muestreo casual o incidental.

Instrumentos

Se elaboró un cuestionario para obtener algunos datos sociodemográficos de los PCH y de sus cuidadores, en el cual también se incluyeron preguntas sobre ciertos aspectos clínicos del padecimiento. Además, se aplicó el Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica, versión 4.0 (PedsQLTM 4) (Varni et al., 1999; Villarruel y Lucio, 2010).

Este instrumento proporcionan una medida de la calidad de vida relacionada con la salud y consta de 23 reactivos divididos en cuatro dominios referentes al funcionamiento: físico, emocional, social y escolar. Se aplica tanto al niño como a su cuidador (padre, madre o tutor) en forma paralela. Las respuestas se califican en una escala tipo Likert de cinco opciones (0 = “nunca es un problema”, 1 = “casi nunca”, 2 = “algunas veces”, 3 = “con frecuencia” y 4 = “casi siempre”). La consistencia interna de la escala de niños es de 0.90 y la escala para padres de 0.93. El tiempo de aplicación es de 10 minutos en ambas versiones (Varni et al., 1999; Villarruel y Lucio, 2010).

Procedimiento

Para la utilización de los instrumentos, se solicitó al Dr. James W. Varni, del Mapi Research Trust, su

autorización para utilizar los instrumentos validados en México, recibiendo una respuesta afirmativa. Se seleccionó la muestra a partir del padrón de registro de la FHRMAC y se citó a los pacientes y a por lo menos a uno de sus padres para aplicarles el cuestionario, pidiéndoles que firmaran el formato de consentimiento informado respectivo. Se revisaron los cuestionarios para evitar que estuvieran completos. Luego, se diseñó una base de datos en el programa SPSS, versión 20, se procedió a la captura de las respuestas obtenidas y se llevó a cabo el análisis de los datos.

El protocolo de investigación fue revisado y aprobado por el Comité de Bioética de la Facultad de Estudios Superiores Iztacala de la Universidad Nacional Autónoma de México.

Análisis de datos

Para efectuar el análisis de datos, se hizo un análisis descriptivo de las variables sociodemográficas de la muestra; se calcularon los puntajes de cada uno de los dominios que componen el instrumento; se compararon las medias de los diversos subgrupos empleando el análisis de varianza de un factor (ANOVA), con comparaciones *post hoc* mediante la prueba HSD de Tukey, y se obtuvieron las correlaciones entre las diferentes variables y las áreas del cuestionario. Para la consecución del segundo objetivo, se llevó a cabo un análisis complementario al contraste de medias por medio de la *d* de Cohen, tomando en consideración los valores de los PCH de este estudio y los valores teóricos de pacientes con enfermedades crónicas (Huguet y Miró, 2007; Varni, Seid y Kurtin, 2001). Para el contraste de medias, se utilizó la fórmula para muestras independientes y para el tamaño de muestras diferentes; además, se calculó el error típico de la *d* de Cohen para calcular los intervalos de confianza, es decir, los límites máximo y mínimo del tamaño del efecto. Es sumamente recomendable obtener este intervalo, según la American Psychological Association (APA) (2012) y autores como Morales (2012), cuando se hacen comparaciones de tal tipo. Para apoyar el análisis de datos, se usó una calculadora electrónica, además del programa estadístico, para calcular el tamaño del efecto (Ellis, 2009).

RESULTADOS

La media de edad de los pacientes entrevistados fue de 10.04 (D.S. = 1.53); 87% de ellos padecía hemofilia A y 13% hemofilia B. Respecto al grado clínico, 11% sufría hemofilia leve, 35% moderada, 54% severa. La media de la edad desde el diagnóstico reportada fue de 28.4 meses, y la edad de los pacientes fluctuaba desde recién nacidos hasta 144 meses.

En cuanto al tipo de tratamiento que recibían, se encontró que 2% era atendido con crioprecipitados, 50% exclusivamente con factor, y 48% con una combinación de ambos.

Respecto al número de hospitalizaciones en los últimos seis meses, se halló que 38% de los participantes no había tenido que ser internado, 11% lo había sido solamente una vez y 21% dos veces; el número de hospitalizaciones fluctuó de 0 a 12 en este periodo. Respecto a las complicaciones, éstas fluctuaron de 0 a 12, siendo la complicación a los seis meses (21%) la más frecuente.

En los que se refiere a su escolaridad, 81% de los participantes cursaba la primaria y el restante 19% la secundaria.

Respecto a la práctica de algún deporte, 48% de los niños afirmaron no hacer o no haber hecho regularmente actividad física alguna; 23% practicaba natación, 2% fútbol, 6% había dejado de

practicar natación en los últimos seis meses, y 21% no contestó.

Los participantes que reportaron tener antecedentes familiares de hemofilia representaron 49% de la muestra; el resto dijo no tener antecedentes o bien desconocía tenerlos. De esta proporción, 25% tenía un abuelo con tal condición, 55% un tío, 7% un primo y 4% un sobrino. Respecto al número de hermanos, el 9% no tenía, 36% tenía uno, 40% dos y el resto tres o cuatro.

En relación a los progenitores, 96% de quienes respondieron el inventario fueron mujeres (madres, abuelas o tías), y varones (padres) el porcentaje restante. La media de edad fue de 36.26 años (D.S. = 7.1) y sus edades fluctuaron entre 25 y 63 años, la mayoría de ellos con estudios de secundaria (44%) y bachillerato (30%).

Percepción de calidad de vida relacionada con la salud

Como se puede observar en la Tabla 1, la media más alta tanto en el autorreporte de los niños como en el de sus padres fue en el dominio de la salud física.

Se puede ver también que la segunda media más alta en los pacientes está en el funcionamiento emocional, mientras que la segunda media más alta en los padres fue en el funcionamiento social.

Tabla 1. Medidas descriptivas, valores *t* de Student y probabilidades asociadas, tamaño del efecto (*d*) e intervalo de confianza del tamaño del efecto, para la comparación entre las puntuaciones de pacientes con hemofilia y sus padres y pacientes con enfermedades crónicas, mediante el PEDSQLTM 4.

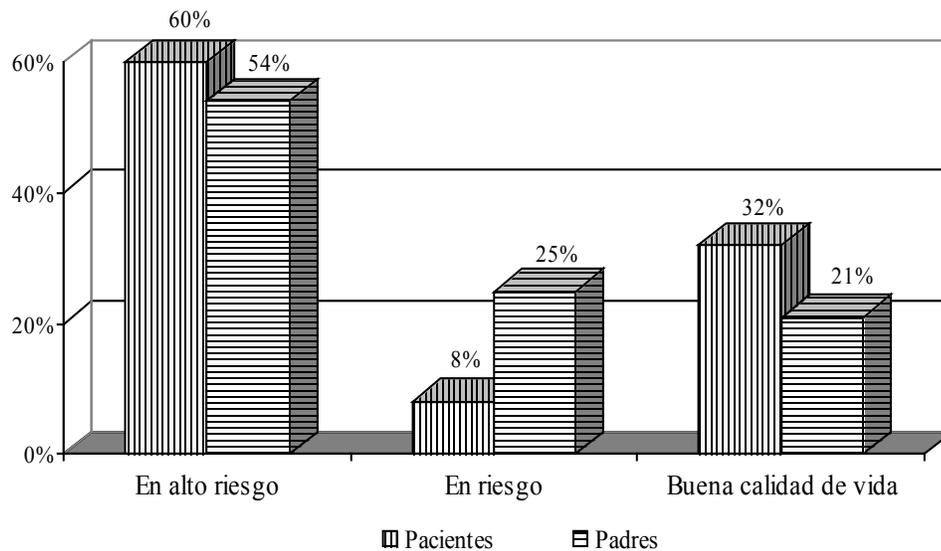
Escalas	n _{PCH}	M _{PCH}	DE _{PCH}	n _{PC}	M _{PC}	DE _{PC}	<i>t</i>	<i>p</i>	<i>d</i>	IC 95%	
Informe de los niños											
Puntuación general	48	65.0	14.6	574	74.16	15.38	-3.97	.00	-0.61	-0.91	-0.31
Salud física	48	69.9	17.7	574	79.47	17.07	-3.71	.00	-0.55	-0.85	-0.25
Salud psicosocial	48	62.5	15.2	573	71.32	17.13	-3.45	.00	-0.54	-0.84	-0.24
Funcionamiento emocional	48	67.9	15.4	573	69.32	21.36	-0.45	.89	-0.08	-0.37	0.21
Funcionamiento social	48	66.3	20.2	572	76.36	21.57	-3.11	.01	-0.48	-0.78	-0.18
Funcionamiento escolar	48	53.3	21.0	568	68.27	19.05	-5.18	.00	-0.75	-1.05	-0.45
Informe de los padres											
Puntuación general	48	65.5	15.7	831	73.14	16.46	-3.13	.01	-0.47	-0.76	-0.18
Salud física	48	68.3	21.9	830	76.99	20.20	-2.88	.01	-0.41	-0.70	-0.12
Salud psicosocial	48	63.9	14.9	830	71.04	17.32	-2.79	.01	-0.44	-0.73	-0.15
Funcionamiento emocional	48	65.3	17.7	829	71.08	19.75	-1.98	.05	-0.31	-0.60	-0.02
Funcionamiento social	48	65.6	17.8	824	75.06	21.75	-2.95	.01	-0.48	-0.77	-0.19
Funcionamiento escolar	48	60.7	21.4	756	65.58	20.75	-1.58	.81	-0.23	-0.52	0.06

Notas: P_{CH} = Muestra de pacientes con hemofilia; M_{PCH} = Media de pacientes con hemofilia; DE_{PCH} = Desviación estándar de pacientes con hemofilia; n_{PC} = Muestra de pacientes con enfermedades crónicas; M_{PC} = Media de pacientes con enfermedades crónicas; DE_{PC} = Desviación estándar de pacientes con enfermedades crónicas.

Respecto a la clasificación de los niveles de calidad de vida, se encontró que, según el autorreporte de los menores, 60% se hallaba en alto riesgo, aunque, de acuerdo a lo reportado por los padres, el porcentaje descendía a 54%. Estos datos demues-

tran que, según la percepción de unos y otros, más de la mitad de los PCH tenía una mala calidad de vida y estaba en alto riesgo de tener afecciones graves (Figura 1).

Figura 1. Porcentajes de los niveles de calidad de vida relacionados con la salud de acuerdo a la percepción de los pacientes y de sus padres.



Para analizar la concordancia entre los reportes de los pacientes y sus padres, se calculó la r de Pearson, obteniéndose los datos que se muestran en la Tabla 2.

Tabla 2. Correlación entre puntajes de los reportes de pacientes con hemofilia y sus padres en las diferentes áreas del PedsQLTM 4.

Escala	r	p
Puntuación general	.46	.00
Salud física	.42	.00
Salud psicosocial	.41	.00
Funcionamiento emocional	.33	.02
Funcionamiento social	.26	.80
Funcionamiento escolar	.45	.00

En la tabla se puede observar que hubo correlaciones significativas moderadas en cinco áreas, siendo en la puntuación general donde se halló la mayor concordancia, seguida del área de salud física. Esto indica que hay concordancia entre lo que reporta el paciente y su cuidador en todas las áreas, con

excepción del funcionamiento social. Dado que en esta área no hubo correlación entre lo que indica el paciente y su cuidador, se aplicó la t de Student para verificar si había diferencias estadísticamente significativas, no encontrándose ninguna.

Para llevar a cabo un análisis más detallado sobre las diferencias que había entre los niveles de CVRS en las diversas áreas del PedsQLTM 4, se llevó a cabo un ANOVA con comparaciones *post hoc* con la prueba Tukey. Como se puede observar en la Tabla 3, tanto en los reportes de los pacientes como en los de padres hubo diferencias estadísticamente significativas entre los puntajes de alto riesgo, en riesgo y buena calidad de vida, por lo que los pacientes que estaban en alto riesgo tendrán más complicaciones en todos los ámbitos; por ejemplo, en el funcionamiento físico, en actividades como caminar más de una cuadra o correr; en el área psicosocial, más problemas en las relaciones con sus padres; en el área escolar, tendrán dificultad para concentrarse o poner atención en clase, y en el aspecto emocional sentirán miedo, tristeza o enojo, así como altos niveles de preocupación.

Tabla 3. Análisis de varianza con comparaciones *post hoc* con la prueba de Tukey de la percepción de los niveles de calidad de vida reportados por 48 pacientes con hemofilia y sus progenitores en las diferentes áreas del PedsQLTM 4.

Totales por área	(I) Nivel de calidad de vida	(J) Nivel de calidad de vida	Diferencia de medias (I-J)	Error típico	Sig.	IC 95%	
						Límite inferior	Límite superior
Percepción de pacientes							
Puntuación general	En alto riesgo	En riesgo	-15.57*	4.47	.00	-26.41	-4.73
		Buena CV	-26.12*	2.67	.00	-32.57	-19.65
Salud física	En alto riesgo	En riesgo	-21.01*	7.01	.01	-37.90	-4.02
		Buena CV	-25.39*	4.18	.00	-35.52	-15.26
Salud psicosocial	En alto riesgo	En riesgo	-12.67*	4.93	.03	-24.62	-.72
	En riesgo	Buena CV	-26.51*	2.94	.00	-33.63	-19.38
		Buena CV	-13.83*	5.20	.02	-26.44	-1.23
Funcionamiento emocional	En alto riesgo	Buena CV	-18.80*	4.10	.00	-28.71	-8.90
Funcionamiento social	En alto riesgo	En riesgo	-21.81*	8.50	.03	-41.91	-1.71
		Buena CV	-27.98*	4.95	.00	-39.96	-15.99
Funcionamiento escolar	En alto riesgo	Buena CV	-32.74*	4.72	.00	-44.18	-21.29
	En riesgo	Buena CV	-30.67*	8.40	.00	-50.92	-10.42
Percepción de padres							
Puntuación general	En alto riesgo	En riesgo	-19.35*	2.9	.00	-26.50	-12.20
		Buena CV	-31.94*	3.1	.00	-39.50	-24.30
	En riesgo	Buena CV	-12.59*	3.6	.00	-21.30	-3.80
Salud física	En alto riesgo	En riesgo	-21.11*	5.1	.00	-33.50	-8.70
		Buena CV	-38.82*	5.4	.00	-52.10	-25.60
	En riesgo	Buena CV	-17.71*	6.2	.01	-32.90	-2.50
Salud psicosocial	En alto riesgo	En riesgo	-18.41*	3.1	.00	-25.90	-10.80
		Buena CV	-28.27*	3.3	.00	-36.30	-20.20
	En riesgo	Buena CV	-9.86*	3.8	.03	-19.10	-.58
Funcionamiento emocional	En alto riesgo	En riesgo	-15.99*	4.1	.00	-26.10	-5.87
		Buena CV	-33.07*	4.4	.00	-43.80	-22.28
	En riesgo	Buena CV	-17.01*	5.1	.00	-29.50	-4.66
Funcionamiento social	En alto riesgo	Buena CV	-19.96*	6.0	.00	-34.50	-5.33
Funcionamiento escolar	En alto riesgo	En riesgo	-29.52*	5.2	.00	-42.20	-16.75
		Buena CV	-31.77*	5.6	.00	-45.40	-18.15

*La diferencia de medias es significativa al nivel 0.05.

Se hizo un análisis similar con la variable de severidad, no encontrando en los niños diferencias significativas entre los diferentes grados clínicos; sin embargo, en los reportes de los padres se pudieron observar diferencias en el área de salud física entre hemofilia leve y severa (24.07; $p < 0.05$) y entre hemofilia moderada y severa (-21.9, $p > 0.05$), lo que indica que los padres sí percibían dificultades. Respecto al tipo de padecimiento, no se encontraron diferencias entre la hemofilia A y B, ni en lo reportado por los pacientes y por sus cuidadores.

Correlación entre el PedsQLTM 4 y las variables demográficas

Las principales asociaciones encontradas entre las variables analizadas son las siguientes. Existe una correlación baja pero significativa entre la edad al momento del diagnóstico y el tipo de hemofilia ($r = 0.34$; $p < 0.05$) y entre la edad y la severidad de la misma ($r = 0.37$; $p < 0.05$).

De igual forma, en los autorreportes de los PCH se encontró una asociación leve aunque sig-

nificativa entre el tipo de tratamiento (factor) con el puntaje general de la escala, el área psicosocial y el funcionamiento social ($r = 0.31$, $p < 0.05$; $r = 0.3$, $p < 0.05$, y $r = 0.31$; $p < 0.05$), respectivamente. Estas correlaciones muestran la importancia de un tratamiento efectivo en la calidad de vida general y en los aspectos psicosociales.

Otra correlación muy relevante, reportada también por los pacientes, es entre las complicaciones y el funcionamiento emocional ($r = 0.34$; $p < 0.05$), lo que indica que a mayor número de complicaciones, más repercusiones de tipo emocional.

Una última asociación, también relevante para este trabajo, fue entre la práctica del deporte y algunos de los dominios del instrumento. Existe una correlación baja significativa entre practicar deporte y el puntaje general ($r = 0.43$; $p < 0.01$), la salud física ($r = 0.32$; $p < 0.01$), el área psicosocial ($r = 0.45$; $p < 0.01$), el funcionamiento emocional ($r = 0.35$; $p < 0.01$) y el funcionamiento escolar ($r = 0.45$; $p < 0.01$). Se consideran de suma importancia estas asociaciones ya que los pacientes son conscientes de la relevancia que tiene realizar actividad física constante para su bienestar general, para sentirse bien emocionalmente y, sobre todo, para tener un adecuado funcionamiento escolar.

Comparación de las medias entre PCH y pacientes crónicos

El instrumento PedsQLTM 4, para el proceso de validación, se aplicó a niños sanos y a pacientes con alguna enfermedad crónica (asma, diabetes, artritis reumatoide, etc.), así como a sus padres. Dado que en este estudio se trabajó con una muestra de PCH, se consideró importante comparar los puntajes obtenidos con los valores teóricos propuestos por Varni, Burwinkle, Seid y Skarr (2003); de esta manera, a partir de la t de Student se compararon las medias de los puntajes de ambas muestras, hallándose diferencias significativas a favor de los pacientes con enfermedades crónicas en todas las áreas del instrumento, excepto en el funcionamiento emocional en el reporte de los niños, y en el funcionamiento escolar en el reporte de los cuidadores (véase Tabla 1).

Tamaño del efecto d de Cohen

Para analizar el tamaño del efecto, se aplicó la d de Cohen, la cual, como se puede apreciar en la Tabla 1, tiene valores negativos, lo que indica que las medias de los niveles de CVRS reportadas por los pacientes con hemofilia y sus padres son menores que las reportadas por la muestra en la que el instrumento fue validado. Se puede observar también que estos efectos fueron moderados.

Dichos valores indican, por ejemplo, que la media en el puntaje total supera en 72.91% la de los PCH; en 77.34%, la del funcionamiento escolar, y en 70.88% la del área física.

Respecto a los puntajes de los reportes de los padres, se observa en dicha tabla que la media en el puntaje total de los padres de pacientes con alguna enfermedad crónica supera aproximadamente en 68.08% la media de los padres de PCH; en lo relativo al funcionamiento social, la media lo supera en 68.44%, y en cuanto a la salud psicosocial, está por arriba en 67% de los casos.

DISCUSIÓN

Evaluar la CVRS en pacientes con hemofilia y sus padres tiene considerable importancia ya que en México, hasta el momento de la realización de este trabajo, no se encontró ningún reporte similar. Además, la importancia de proyectos como el presente radica en que la hemofilia ha sido abordada desde una perspectiva biomédica, dejando de lado todas las repercusiones emocionales, comportamentales y sociales que influyen decisivamente en la calidad de vida de los pacientes.

Es igualmente importante dar cuenta de la percepción de los pacientes y de sus padres respecto a los niveles de calidad de vida para conocer de primera mano cómo viven y de qué manera dan cuenta de las dificultades que afrontan.

Los resultados emanados evidencian que, según la percepción de los pacientes y de sus cuidadores, la mayoría se hallaba en alto riesgo, y además hubo diferencias estadísticamente significativas entre esta categoría y los niveles en riesgo y buena calidad de vida.

Parece esencial reiterar que solo la mitad de estos pacientes recibían el tratamiento recomendado por instituciones como la Federación Mundial de Hemofilia, la Federación de Hemofilia de la República Mexicana o el Instituto Mexicano del Seguro Social, entre otras; la otra mitad reportó que todavía era tratada con plasma o crioprecipitados, tratamientos considerados por la comunidad científica como obsoletos. Tal circunstancia se ve reflejada en la asociación encontrada entre los niveles de alto riesgo y el nivel de calidad de vida total y en el área psicosocial, lo que indica que los participantes veían afectado su desarrollo integral por no recibir un tratamiento adecuado. Relacionado con lo anterior, se encontró una correlación entre el número de complicaciones y la afectación emocional; es decir, los pacientes se sentirán con miedo, tristes, enojados y preocupados por su futuro.

Otra asociación que llama la atención fue la encontrada entre la práctica del deporte y el puntaje general, la salud física, el área psicosocial y el funcionamiento escolar. Dicho resultado implica que los PCH y sus padres eran conscientes de la importancia de practicar deportes o actividades físicas para mantenerse con una buena calidad de vida, opinión respaldada por expertos como Boadas et al. (2015). Haciendo referencia al ámbito escolar, se puede concluir que los niños percibían claramente que realizar actividades físicas de manera “normal” les permitiría tener una mejor integración escolar; no obstante, según se pudo observar,

menos de la mitad de los pacientes practicaban con regularidad una actividad física, lo cual puede estar relacionado con factores tales como la sobreprotección y la falsa idea de que los PCH deben evitar cualquier actividad para no sufrir hemorragias.

El análisis complementario al contraste de medias (d de Cohen) permitió comparar los valores de los PCH de este estudio con los valores teóricos propuestos por el autor del instrumento para pacientes con enfermedades crónicas, encontrándose que los valores resultaron negativos, lo que implica que los puntajes de los PCH están por debajo de los puntajes de los pacientes crónicos; esto es, su funcionamiento físico, social y escolar es peor.

De la misma manera, los puntajes de los padres de la muestra estuvieron de manera significativa por debajo de los puntajes de los padres de pacientes con enfermedades crónicas, excepto en el área escolar.

Los resultados de esta investigación permitirán diseñar, con base en las áreas percibidas como afectadas, diferentes programas de intervención que coadyuven al mejoramiento del dominio alterado. Se pretende asimismo llamar la atención a todos los implicados en el tratamiento de estos pacientes (políticos, autoridades, médicos, psicólogos y demás) a fin de que reflexionen en la importancia de recibir un tratamiento médico adecuado y el modo en que éste repercutirá en una mejor calidad de vida a la que los pacientes tienen pleno derecho.

REFERENCIAS

- American Psychological Association (2012). *Publication Manual of the American Psychological Association* (5a. ed.). Washington DC: American Psychological Association.
- Aparicio L., C. (2003). *Calidad de vida en pacientes pediátricos con enfermedad renal crónica y repercusiones psicológicas en sus padres*. Tesis doctoral. Madrid: Universidad Complutense.
- Badía L., X., Benavides R., A. y Rajmil R., L. (2001). Instrumentos de evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud en niños y adolescentes con asma. *Anales Españoles de Pediatría*, 54, 213-221.
- Boadas, A., Osorio G., M., Gibraltar, A., Rosas, M.M., Berges, A., Herrera, E., Gadea, S., Gutiérrez, M.A., Salazar, F. y Ruiz S., A. (2015). Favourable impact of regular swimming in young people with haemophilia: Experience derived from 'Desafío del Caribe' project. *Haemophilia*, 21(1), 1-7. doi: 10.1111/hae.12576.
- Eiser, C., Vance, Y.H., Horne, B.E., Glaser, A. y Galvin, H. (2003). The value of the PedsQL™ in assessing quality of life in survivors of childhood cancer. *Child: Care, Health & Development*, 29(2), 95-102.
- Ellis, P.D. (2009). *Effect size calculators*. Hong Kong: The Hong Kong Polytechnic University Press. Disponible en línea: <http://www.polyu.edu.hk/mm/effectsizefaq/calculator/calculator.html>.
- Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A. C. (2014). *Hemofilia en México*. Disponible en línea: [//www.hemofilia.org.mx/portal/](http://www.hemofilia.org.mx/portal/).

- Felder-Puig, R., Frey, E., Proksch, K., Varni, J.W., Gadner, H. y Topf, R. (2004). Validation of the German version of the Pediatric Quality of Life Inventory Peds (QLTM) in childhood cancer patients off treatment and children with epilepsy. *Quality of Life Research*, 13, 223-234.
- Haas, B. (1999). Clarification and integration of similar quality of life concepts. *Journal of Nursing Scholarships*, 31, 215-220.
- Hernández, R., Fernández, C. y Baptista, P. (2010). *Metodología de la investigación*. México: McGraw-Hill.
- Huguet, A. y Miró, J. (2007). Development and psychometric evaluation of a Catalan self- and interviewer-administered version of the Pediatric Quality of Life Inventory™, Version 4.0. *Journal of Pediatric Psychology*, 33(1), 63-79. doi:10.1093/jpepsy /jsm040.
- Jones, P. (2005). *Living with hemophilia*. Oxford, UK: Oxford University Press.
- Lindman, J.P., Lewis, L.S., Accortt, N. y Wiatrak, B.J. (2005). Use of the Pediatric Quality of Life Inventory to assess the health-related quality of life in children with recurrent respiratory papillomatosis. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, 114(7), 499-503.
- Moorthy, L.N., Harrison, M.J., Peterson, M., Onel, K.B. y Leheman, T.J. (2005). Relationship of quality of life and physical function measures with disease activity in children with systemic lupus erythematosus. *Lupus*, 14, 280-287.
- Morales, V.P. (2012). *Estadística aplicada a las ciencias sociales. El tamaño del efecto (effect size): análisis complementario al contraste de medias*. Madrid: Universidad Pontificia de Comillas. Disponible en línea: <http://web.upcomillas.es/personal/peter/investigacion/Tama%fl0DelEfecto.pdf>.
- Osorio G., M., Bazán R., G.E. y Hernández A., M.C. (2015). Niveles de autoestima en portadoras mexicanas de hemofilia. *Psicología y Salud*, 25(1), 83-90.
- Osorio G., M., Marín P., T., Bazán R., G. y Ruíz O., N. (2013). Calidad de vida de pacientes pediátricos con hemofilia. Consulta externa de un hospital público de la Cd. de México. *Revista de Psicología GEPU*, 4(1), 13-26.
- Pruthi, R.K. (2005). Haemophilia: A practical approach to genetic testing. *Mayo Clinic Proceedings*, 80, 1485-1499.
- Reinfjell, T., Diseth, T.H., Veenstra, M. y Vikan, A. (2006). Measuring health-related quality of life in young adolescents: Reliability and validity in the Norwegian version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ 4.0 (PedsQL) generic core scales. *Health and Quality of Life Outcomes*, 4, 61. doi:10.1186/1477-7525-4-61.
- Sarmiento, S., Carruyo V., C., Carrizo, E., Vizcaíno, J.C., Arteaga, V. y Vizcaíno, G. (2006). Funcionamiento social en niños hemofílicos. Análisis de encuesta para determinar factores psicopatológicos de riesgo. *Revista Médica de Chile*, 134, 53-59.
- Schwartzmann, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: Aspectos conceptuales. *Ciencia y Enfermería*, 9, 9-21.
- Seid, M., Varni, J.W., Cummings, L. y Schonlau, M. (2006). The impact of realized access to care on health-related quality of life: A two-year prospective cohort study of children in the California State Children's Health Insurance Program. *The Journal of Pediatrics*, 149, 354-361. doi.org/10.1016/j.jpeds.2006.04.024.
- Stonebraker, J., Bolton, P., Soucie, J., Walker, A. y Brooker, J. (2011). Estudio de las variaciones en los informes de prevalencia de la hemofilia alrededor del mundo. *Haemophilia*, 16, 20-32. doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02127.
- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Limbers, C.A. y Szer, I.S. (2007). The PedsQL™ as a patient-reported outcome in children and adolescents with fibromyalgia: An analysis of OMERACT domains. *Health and Quality of Life Outcomes*, 5, 9. doi:10.1186/1477-7525-5-9.
- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Seid, M. y Skarr, D. (2003). The PedsQL™ 4.0 as a pediatric population health measure: Feasibility, reliability and validity. *Ambulatory Pediatrics*, 3(6), 329-341.
- Varni, J.W., Seid, M. y Kurtin, P.S. (2001). The PedsQL™ 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™, Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. *Medical Care*, 39, 800-812.
- Varni, J.W., Seid, M. y Rode, C.A. (1999). The PedsQL™: measurement model for the Pediatric Quality of Life Inventory. *Medical Care*, 37(2), 126-139.
- Verrips, G.H., Vogels, A.G.C., Koopman, H., Theunissen, N.C.M., Kamphuis, R., Fekkes, M., Wit, J.M. y Verloove-Vanhorick, P. (1999). Measuring health-related quality of life in a child population. *European Journal of Public Health*, 9(3), 188-193.
- Villarruel, M. y Lucio, M. (2010). Propiedades psicométricas del Inventario de Calidad de Vida Pediátrico, Versión 4.0, en adolescentes mexicanos. *Psicología y Salud*, 20(1), 5-12.

