

## ***Desarrollo de una Medida Específica para la Evaluación de la Calidad de Vida en Pacientes Adultos Viviendo con Hemofilia en América-Latina: el Hemolatin-QoL***

**Eduardo Remor<sup>1,2</sup>**

*Universidad Autónoma de Madrid, España*

### **Compendio**

Con la cooperación de centros de tratamiento y de organizaciones nacionales de la hemofilia en ocho países Latinoamericanos (Argentina, Brasil, Colombia, Cuba, Guatemala, Panamá, Uruguay y Venezuela; 10 centros implicados) se ha desarrollado un nuevo instrumento para evaluar la calidad de vida (CdV) en pacientes adultos con hemofilia. Para el desarrollo de dicho instrumento, primeramente se realizó un estudio cualitativo ( $N=50$ ) con el objetivo de identificar los aspectos más importantes de la CdV para estos pacientes, y así elaborar ítems para la composición de un instrumento de evaluación específico para la hemofilia. Posteriormente, para evaluar el contenido y la validez aparente del cuestionario, se envió la versión preliminar (ítems) a un grupo de jueces (expertos y pacientes) con el objetivo de determinar si la formulación de los ítems era correcta, el grado de comprensión, y la importancia para la hemofilia. El análisis de las evaluaciones de los jueces permitieron revisar y depurar la versión preliminar del cuestionario, generando una versión final compuesta de 47-ítems.

*Palabras clave:* Evaluación; hemofilia; adultos, hemolatin-QoL.

### **Development of a Disease-Specific Measure to the Assessment of Quality of Life in Adult Patients Living with Hemophilia in Latin America: The Hemolatin-QoL**

#### **Abstract**

A new disease-specific instrument to assess quality of life in adults living with hemophilia has been developed in a multinational Latin American working group, in cooperation with hemophilia treatment centers and national hemophilia organizations in eight Latin American countries (Argentina, Brazil, Colombia, Cuba, Guatemala, Panama, Uruguay and Venezuela; 10 centres involved). Five adults with hemophilia per center ( $N=50$ ) participated in the qualitative study to develop the items for the instrument. To address the content and face validity, the preliminary version of the instrument was sent to hemophilia experts and patients with a standardized evaluation form to assess the comprehensiveness, relevance to hemophilia and suggestions to delete or rephrase the items. The results are able to determine a high quality disease specific preliminary 47-item questionnaire version for adults.

*Keywords:* Assessment; hemophilia; adults; hemolatin-QoL.

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica, hereditaria, monogénica, recesiva y ligada al sexo. Está producida por la deficiencia del factor VIII de la coagulación sanguínea (hemofilia A) o del factor IX (hemofilia B)<sup>3</sup>. Ambos tipos de hemofilia son indistinguibles desde el punto de vista clínico y la hemofilia A es más frecuente que la B en una proporción de 5 a 1. Se clasifican en grave, moderada o leve en función del nivel de deficiencia del factor de coagulación. Las manifestaciones clínicas más importantes son las hemorragias, siendo las cerebrales las de mayor riesgo y las musculoesqueléticas las que comportan mayores secuelas. 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 crioprecipitados 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 viven 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, haciéndose más seguros los tratamientos (Altisent-Roca, 2001).

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.

No obstante, 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 ricos, donde la oferta de tratamiento y las condiciones económicas para la adquisición de tratamiento de última generación es distinta.

<sup>1</sup> Dirección: Dpto. de Psicología Biológica y de la Salud. Facultad de Psicología. Universidad Autónoma de Madrid, 28049, Madrid, España. E-mail: eduardo.remor@uam.es

<sup>2</sup> Agradecimientos: A todos los integrantes del Grupo Hemolatin-QoL por su fundamental colaboración para el desarrollo de este trabajo. Este estudio ha sido financiado por el Centro de Estudios para América Latina y Banco Santander Central Hispano, CEAL/UAM-SCH 2002-2004. Proyecto nº PD 02-541A-Q-640.

<sup>3</sup> Los Factores VIII y IX (factores de coagulación sanguínea) son proteínas en la sangre que hacen que ésta se coagule. Hay 13 factores principales (identificados mediante números romanos) que trabajan juntos para producir un coágulo. Si falta un factor, se rompe la reacción en cadena, los coágulos no se forman adecuadamente y la hemorragia persiste.

Tampoco hay actualmente, ninguna medida específica validada disponible para evaluar la CdV en adultos que viven con hemofilia en el mundo, aunque si hay grupos de trabajo que han iniciado su desarrollo (para una revisión ver: Remor, Young, Von Mackensen, & Lopatina, 2004). Así mismo, pocos estudios se han dirigido a la evaluación de la CdV en hemofilia, y aquellos disponibles se han llevado a cabo en países ricos y, han utilizado como medidas de CdV instrumentos genéricos como el SF-36 o el EQ-5D para evaluar los niveles de CdV en adultos que viven con hemofilia (e.g., Aznar et al., 2000; Miners et al., 1999; Solovieva, 2001). Se publicó recientemente una revisión por Fischer, van der Bom y van der Berg (2003) mostrando que las personas que viven con hemofilia, a pesar del tratamiento médico disponible, tienen peor CdV relacionada con la salud en comparación con la población general. La revisión señala también que las medidas genéricas de CdV no pueden identificar las preocupaciones específicas y los efectos a largo plazo de las diferentes estrategias de tratamiento, y reconoce la necesidad de desarrollar una medida específica de CdV relacionada con la salud.

#### La Importancia de la Evaluación de la Calidad de Vida en Hemofilia

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 (p. ej., médicos, enfermeras, fisioterapeutas, dentistas, psicólogos y trabajadores sociales) y los avances en cirugía ortopédica. Todo ello ha contribuido hacia una mejora en el pronóstico y en el bienestar de los pacientes con hemofilia y sus familiares (Arranz et al., 2000; Arranz, 2003; Remor, Arranz, & Miller, 2002), lo que ha producido un cambio sustancial en el concepto clásico de la hemofilia como una enfermedad crónica con discapacidad.

En concreto, se ha observado un aumento en la expectativa de vida, una disminución de las visitas hospitalarias y del absentismo laboral/escolar, una mejora del rendimiento académico, la disminución de la artropatía hemofílica y un mayor control de las enfermedades infecciosas (e.g., Aledort, Haschmeyer & Peterson, 1994; Aznar et al., 2000; Liesner, Khair, & Hann, 1996; Rodríguez-Merchan & La Corte, 2000; Rosendaal et al., 1990; Solovieva, 2001; Triemstra et al., 1995).

Todos estos cambios positivos - provocados por los avances en el tratamiento integral de la hemofilia - han repercutido en la salud y en la posibilidad de llevar una vida normalizada por parte de los pacientes que viven con hemofilia. Así, para lograr y mantener un nivel global de funcionamiento que permita al paciente seguir aquellas actividades que son importantes para él y que afectan a su estado general de bienestar,

habrá que tener en cuenta su CdV relacionada con la salud<sup>4</sup>. Para ello es necesario, no sólo evaluar el estado de salud del paciente con hemofilia, sino realizar también una evaluación subjetiva de las influencias del estado de salud sobre sus capacidades y su funcionamiento en la vida diaria.

Sin embargo, como comentábamos anteriormente aún son escasos los estudios dirigidos a la CdV en los pacientes con hemofilia (ver Tabla 1). Conocer los niveles de CdV de los pacientes con hemofilia podría ser de utilidad en la toma de decisiones frente a diferentes tipos de tratamiento (profiláctico o a demanda), podría indicarnos si hay diferencias en los resultados del tratamiento según la edad del paciente, facilitar el conocimiento sobre las diferencias en los resultados del tratamiento hospitalario o a domicilio así como, sobre el impacto del VIH y VHC, el impacto del inhibidor, el grado de limitación causada por la sinovitis y artropatías, las posibles diferencias entre factor recombinante o plasmático y la valoración del coste-beneficio frente a distintas estrategias de tratamiento, entre otros aspectos.

#### Estado Actual de la Investigación en Calidad de Vida en Hemofilia

Los estudios disponibles sobre CdV en pacientes con hemofilia se han realizado, hasta la fecha, en Australia, Europa, y Norteamérica. Estos, han utilizado mayoritariamente instrumentos de medición de la CdV relacionada con la salud genéricos como el SF-36 (*Medical Outcomes Study Group*) o el EQ-5D (*Euroqol Group*) en el caso de adultos; y el CHQ (*Child Health Questionnaire*), en el caso de niños. En 1999 se realizó la primera iniciativa europea para el desarrollo de un cuestionario específico de CdV para hemofilia dirigido a niños (*Haemo-QoL*, versión niños y padres) que fue liderado por el *Haemophilia Working Group Hamburg* (Bullinger et al., 1999). También un grupo interdisciplinario de Canadá ha trabajado para el desarrollo de un instrumento específico dirigido a la medición de la CdV en niños (*CHO-KLAT*; Young et al., 2003), y en el año 2001 se creó el Grupo de Trabajo Latinoamericano en Calidad de Vida Relacionada con la Salud en Hemofilia (*Hemolatin-QoL*, ver Anexo) con el objetivo de desarrollar un instrumento específico para la evaluación de la CdV en adultos con hemofilia en castellano y portugués (Grupo de Trabajo Latinoamericano en Calidad de Vida Relacionada con la Salud en Hemofilia, 2001). En España, actualmente se está desarrollando la validación de un cuestionario Español para la evaluación de adultos con hemofilia (*Hemofilia-QoL*; Remor, 2003; Remor & The Hemofilia-QoL Group, 2004).

<sup>4</sup> La CdV relacionada con la salud, se entiende aquí como 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 y/o sus observadores.

Tabla 1.  
*Estudios Empíricos sobre Cdv Relacionada con la Salud en Hemofilia en el Mundo*

Autores/año	País	Participantes	N	Instrumento utilizado	Resultados principales
Instrumentos Genéricos					
Miners et al., 1999	Inglaterra	Adultos	99	SF-36, EQ-5D	Los pacientes con hemofilia ( <i>h</i> ) presentan una menor CdV que la población normal, excepto en las dimensiones de salud mental. Los pacientes mayores tienden a referir más problemas severos que los más jóvenes, tanto en el SF-36 como en el EQ-5D.
Aznar et al., 2000	España	Adultos	70	SF-36	Los pacientes con <i>h</i> presentan una menor CdV que la población normal, excepto en limitaciones de rol por problemas emocionales y salud mental. A mayor dolor articular peor CdV.
Brewin et al., 2000	Australia	Niños	6	CHQ-CF/PF;EQ-5D	El seguimiento de 1 año de 6 niños con <i>h</i> con inhibidor, indicó que el tratamiento con rFVIIa ( <i>NovoSeven</i> ) a demanda, equipara la CdV de los niños con inhibidor a la de los niños sin esta complicación.
Khair, 2000	Inglaterra	Niños	30	MMQoL	Los niños con <i>h</i> presentan menor CdV que niños sin <i>h</i> , quienes además presentan mayores limitaciones en tareas cotidianas.
Sek et al., 2000	Canadá	Adultos	129	HUI	La CdV correlaciona inversamente con el grado de severidad de la hemofilia en adultos.
Von Makenzen et al., 2000	Países europeos	Niños	58	Haemo-QoL	Resultados del estudio piloto de validación del Haemo-QoL. Los resultados preliminares indican que hay diferencias en el nivel de CdV en niños de acuerdo con el tipo de tratamiento (demanda vs. profilaxis).
Solovieva, 2001	Finlandia	Adultos	150	SF-36	El grado de severidad de la hemofilia predice la CdV y la salud percibida a lo largo de 3 años en adultos
Trippoli et al., 2001	Italia	Adultos	56	SF-36, EQ-5D	Las variables clínicas y la edad predicen la CdV en adultos con <i>h</i> , tanto en SF-36 como EQ-5D
Royal et al., 2002	Países europeos	Adultos	1033	SF-36	Todos los pacientes con <i>h</i> incluidos en el estudio han puntuado significativamente más bajo al compararse con los datos de la población normal, en las dimensiones físicas y de salud general percibida. El tratamiento profiláctico previo de los pacientes con <i>h</i> predice mejor CdV actual que el tratamiento a demanda en adultos de 16 países europeos
Wang et al., 2004	China	Adultos	179	SF-36 (China QoL)	Edad, severidad clínica, grado de artropatía, hepatitis C, salario y tratamiento con factor de coagulación predicen la CdV. La artropatía en China fue más grave que en los países occidentales.

Tabla 1.  
*Estudios Empíricos sobre CdV Relacionada con la Salud en Hemofilia en el Mundo (Continuación)*

Instrumentos Específicos					
Remor et al., 2002	España	Niños	8	Haemo-QoL	Controlando las variables severidad de la hemofilia y edad se ha observado que los niños con <i>h</i> con inhibidor presentan menor CdV que los niños con <i>h</i> sin inhibidor. Los niños con inhibidor presentan menor autoestima, mayor dificultades en las relaciones con los amigos, actividad escolar interrumpida, mayor nº de hemorragias, menor actividad deportiva y peor salud percibida que los niños con <i>h</i> sin inhibidor
Bullinger et al., 2003	Países europeos	Niños	339 (Niños y sus padres)	Haemo-QoL	Identificación de los determinantes clínicos (nº de hemorragias) y psicológicos (estrategias de afrontamiento, locus de control interno, satisfacción con la vida y apoyo social) de la CdV en niños y adolescentes con hemofilia.

CHQ-CF/PF (Child Health Questionnaire-Children form/Parents form); MMQoL (Manchester Minneapolis QoL Index); HUI (Health Utilities Index); SF-36 (Medical Outcomes Study-Short form 36) EQ-5D (Euroqol EQ-5D); Haemo-QoL (Haemophilia Quality-of-life questionnaire).

No obstante, los estudios disponibles aportan, en su mayoría, datos preliminares a través de la utilización de instrumentos de CdV relacionada con la salud genéricos, lo que indica la necesidad de seguimiento y profundización de estos resultados para su generalización a la población con hemofilia. Por lo tanto, estos pueden servir únicamente como punto de partida para desarrollar mejoras en la atención integral de la hemofilia. Por otra parte, aquellos estudios que han iniciado el desarrollo de medidas específicas requieren comprobar los datos psicométricos (fiabilidad, validez y sensibilidad) para consolidar la robustez del instrumento como herramienta de medición de la CdV en personas con hemofilia. En la Tabla 1 se presenta un resumen de los trabajos publicados hasta el momento, que han abordado la CdV de los pacientes con hemofilia.

#### El Desarrollo de una Medida Específica para Evaluar la Calidad de Vida en Adultos que Viven con Hemofilia

El desarrollo de un instrumento específico para evaluar la CdV relacionada con la salud en los pacientes con hemofilia conlleva la posibilidad de recoger esos aspectos que sólo son experimentados por las personas que viven con hemofilia. En otros términos, puede focalizar en esas dimensiones o dominios específicos y pertinentes para la enfermedad de la hemofilia. Por ejemplo, la medida puede incluir preguntas dirigidas a evaluar las dificultades en las articulaciones, la frecuencia e intensidad de las hemorragias, miedos o incapacidad para practicar deportes o actividad física, problemas en el desarrollo académico o de la actividad laboral, los problemas derivados de la necesidad de absentismo por periodos de inmovilidad, el afrontamiento del estrés relacionado con las hemorragias, el impacto de las secuelas

de la enfermedad (discapacidad) sobre la actividad diaria, aceptación y manejo de infecciones asociadas, como el VIH o Hepatitis C, entre otras.

Como el instrumento específico está dirigido a los aspectos que preocupan y son relevantes para los pacientes con hemofilia, la medida podrá proporcionar información específica y sensible a los cambios clínicamente significativos. Por otra parte, como el constructo de CdV relacionada con la salud se basa en la idea que este concepto se representa en las mentes de los pacientes como una integración de la percepción subjetiva de su estado de salud y del bienestar; una buena vía para desarrollar un instrumento de CdV específico es, primero, preguntar a los pacientes por su visión personal de su condición. Es decir, los aspectos más importantes en sus vidas que podrían estar siendo afectados por la enfermedad; las preocupaciones relacionadas con la enfermedad; aspectos que amenizan o agudizan el deterioro o funcionamiento social, etc. Posteriormente, con las respuestas proporcionadas por los pacientes se identificarían los aspectos comunes referidos por ellos, y las dimensiones que abarcarían estos aspectos a fin de poder generalizar a la población de la hemofilia en un formato de cuestionario. También cuestiones señaladas en la literatura científica o por expertos en el tratamiento de la hemofilia, podrían introducirse en el cuestionario a fin de obtener una valoración integral. Finalmente, se deberían comprobar las propiedades psicométricas del cuestionario para identificar la fiabilidad, validez y sensibilidad del instrumento.

El presente artículo tiene como objetivo presentar el *proceso de desarrollo* (generación de ítems) de un cuestionario de CdV específico internacional para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en adultos que viven con la hemofilia en países Latinoamericanos.

### Método

En el marco de trabajo de un grupo multidisciplinar de investigadores Latinoamericanos (médicos, enfermeros, psicólogos y trabajadores sociales, entre otros) de ocho países Latinoamericanos (Argentina, Brasil, Colombia, Cuba, Guatemala, Panamá, Uruguay y Venezuela) se ha desarrollado un instrumento específico de CdV relacionada con la salud para la evaluación de adultos con hemofilia. El cuestionario se ha desarrollado simultáneamente en español y portugués, usando pautas estándares y metodologías (p. ej., Eignor, 2001) para el desarrollo de instrumentos internacionales de evaluación.

El desarrollo metodológico del instrumento hasta el momento, ha comprendido las siguientes fases principales: a) se han realizado cincuenta entrevistas con pacientes con hemofilia para generar los ítems incluidos en el cuestionario; b) transcripción de las entrevistas y análisis cualitativo (análisis de contenido) de las mismas para generar las categorías (dimensiones) e ítems del cuestionario [*para asegurar la equivalencia idiomática y transcultural del instrumento el análisis de contenido de las entrevistas para el desarrollo de los ítems, se llevó a cabo por expertos bilingües español-portugués y todos los ítems se desarrollaron simultáneamente en ambos idiomas*]; c) un grupo de expertos en hemofilia ( $n = 10$ ) y pacientes ( $n = 10$ ), seleccionados de los países colaboradores en el estudio, han evaluado objetivamente y de forma independiente, los ítems formulados a través de un formulario estándar (incluye por ejemplo, formulación del ítem, comprensión y relevancia para la

hemofilia); d) análisis del porcentaje de acuerdo interjueces (expertos y pacientes) para revisión y eliminación de ítems.

### El Desarrollo del Instrumento

Como podemos ver en la Tabla 2, el proceso de desarrollo del cuestionario fue apoyado por un estudio cualitativo internacional. El estudio cualitativo consistió en preguntar a los pacientes mediante entrevistas individuales semi-estructuradas, su visión personal sobre su condición, experiencia de enfermedad, percepciones de salud y áreas de la vida más importantes para ellos. Las entrevistas semi-estructuradas se realizaron con cincuenta pacientes en los ocho países participantes del estudio (ver Tabla 2). Las entrevistas se limitaron a los hombres, edad entre 18 y 56 años (edad media 28.7 años) con el tipo de hemofilia A (85.7%) y B (14.3%). El nivel de severidad de hemofilia de los pacientes fue 89.5% severo, 7.9% moderado y 2.6% leve. Las entrevistas fueron transcritas en un formulario estándar (previamente enviado a los centros) y enviadas al coordinador del proyecto.

Un análisis de contenido cualitativo fue realizado para estudiar las 50 entrevistas transcritas. El análisis de contenido identificó 348 respuestas (*verbatim*), que fueron agrupadas en diferentes categorías de respuesta. Las categorías se transformaron en ítems para componer la versión inicial del cuestionario específico. Los ítems en que el contenido estaba relacionado se han agrupado para comprender una subescala (o dimensión). Ver ejemplos en la Tabla 3.

Para identificar la validez aparente (*face validity*, Anastasi & Urbina, 1997) de los ítems, la comprensión y la relevancia de los ítems para la hemofilia, la versión inicial (48 ítems) se

Tabla 2.  
*Diseño del Estudio – Esquema General*

Fases	Estudio cualitativo y desarrollo de ítems
Fase I - Paso A	Entrevistas semi-estructuradas con 5 pacientes por centro, 10 centros, 8 países latinoamericanos: Argentina, Brasil, Colombia, Cuba, Guatemala, Panamá, Uruguay, Venezuela ( $n = 50$ ). Criterios de inclusión: 17 años; Hemofilia A o B; Grave, Moderada o Leve
Fase I - Paso B	Desarrollo simultáneo en español y portugués de los ítems (expertos bilingües), basados en el análisis de contenido (48 ítems generados).
Fase I - Paso C	Los ítems se han evaluados por expertos y pacientes en relación con la aceptación, comprensión y relevancia de los ítems para la hemofilia, usando un formulario de evaluación ( <i>feedback</i> ) estandarizado. Expertos ( $n= 10$ ) Pacientes ( $n= 10$ )
Fase I - Paso D	Reformulación de los ítems basados en el porcentaje de acuerdo interjueces sobre la evaluación, y a partir de las sugerencias de los jueces (expertos y pacientes).
Resultado de los pasos A, B, C y D	Listado final de ítems Versión preliminar del cuestionario (47 ítems)
Fase II (en desarrollo)	Estudio psicométrico internacional: Argentina, Brasil, Colombia, Cuba, Guatemala, Panamá, Uruguay, Venezuela ( $n = 350$ )

Tabla 3.  
Ejemplos de Ítems Desarrollados a partir del Estudio Cualitativo (Análisis de Contenido) Español [E] y Portugués [P]

Unidades Significativas	(Ítem n°) Ítem elaborado
<u>Categorías</u> (dimensiones). <i>Verbatim</i>	
<u>Dolor corporal</u> (Dolor)	
E- [los dolores (...)], [las constantes hemorragias], [dolor en los huesos]	(E2)¿Cuánto dolor corporal ha tenido en general?
P- [quando eu sinto dor], [as dores que sinto], [dor e falta de agilidade para os movimentos], [dor e deformidade]	(P2)Quanta dor no corpo teve em geral?
<u>Funcionamiento limitado por los problemas de salud</u> (Funcionamiento físico)	
E- [el progresivo deterioro de mi condición física], [cuando una crisis de salud me impide cumplir algo que me he comprometido hacer], [problemas de cojera por hemartros y que el día siguiente esté sin cojera. ¿por qué pasa esto?]	(E3)¿Cuánto el deterioro físico (sangrados, hemartros, cojeras, dificultad en los movimientos, problemas en las articulaciones) le ha limitado sus actividades diarias en general?
P- [dor e falta de agilidade para os movimentos], [dor e deformidade], [o cotovelo que não se movimenta completamente]	(P3) Quanto o deterioro físico (hemorragias, hemartros, mancar, dificuldade nos movimentos, problemas nas articulações) lhe limitou suas atividades diárias em geral?
<u>Dificultades relacionadas con el tratamiento</u> (Tratamiento Médico)	
S- [hacer los trámites], [tendrían que ser más pasables para la gente que le cuesta venir], [la "tramitología" en el servicio médico]	(E14) ¿Hasta qué punto los trámites burocráticos relacionados con el tratamiento de la hemofilia le han resultado estresantes?
P- [Burocracia]	(P14)Em que medida os trâmites burocráticos relacionados com o tratamento da hemofilia lhe resultaram estressantes?
<u>Discriminación social</u> (Actividades y funcionamiento social)	
S- [que muchas veces voy a buscar trabajo, y se enteran que soy hemofílico y no me aceptan], [la incomprensión de algunas personas mientras estudiaba en la Universidad]	(E15) ¿Ha experimentado prejuicios, o dificultades para buscar trabajo debido a su condición de hemofílico?
P- [o preconceito das pessoas]. [não encontrar uma mulher que me aceite]	(P15) Experimentou preconceito, ou dificuldades para buscar trabalho devido a sua condição de hemofílico?
<u>Dificultades relacionadas con el apoyo social</u> (Apoyo social percibido)	
S- [falta de apoyo y consideración de parte de las instituciones], [falta de recursos], [cuando estuvo a punto de cerrar la Fundación], [no tener empleo y agotar los recursos sin provecho], [la falta de información que sobre la hemofilia he encontrado en algunas personas]	(E29) ¿Hasta qué punto se ha sentido apoyado por las asociaciones o fundaciones dedicadas a la hemofilia en su ciudad o país?
P - [A falta de apoio]	(P29) Em que medida se ha sentido apoiado pelas associações ou fundações dedicadas a hemofilia em sua cidade ou país?

envió a un grupo de expertos y pacientes en los distintos países Latinoamericanos ( $n = 20$ ) con un formulario de evaluación estandarizado. La evaluación estandarizada proporcionó la valoración relacionada a la comprensión, relevancia para la hemofilia y si el ítem, generado por el análisis de contenido, debía aceptarse sin modificación, revisarse o eliminarse.

El criterio establecido para revisar o eliminar los ítems se basó en el porcentaje de acuerdo entre jueces (expertos y pacientes) respecto a la valoración de la comprensión y la relevancia del ítem para la hemofilia. Si el acuerdo interjueces era mayor del 80%, respecto a la comprensión y la relevancia del ítem para la hemofilia, el ítem se mantenía. Si la

Tabla 4.  
Tasa de Respuesta de la Evaluación de Expertos y Pacientes sobre los 48 Ítems

Item	Comprensión: Claridad (%)	Relevancia para la hemofilia: Relevancia (%)	Mantenimiento del ítem: Si (%)	Decisión final
1	83.3	100	81.3	*
2	88.2	100	76.5	Revisado
3	58.8	94.4	58.8	Revisado
4	93.3	100	80	*
5	68.8	100	80	Revisado
6	68.8	87.5	53.3	Revisado
7	80	87.5	73.3	Revisado
8	80	93.8	80	*
9	64.4	94.4	64.7	Revisado
10	80	100	73.3	Revisado
11	76.5	94.1	81.3	Revisado
12	87.5	94.1	73.3	Revisado
13	93.8	100	93.3	*
14	83.3	100	86.7	*
15	94.1	100	81.3	*
16	87.5	93.8	86.7	*
17	87.5	100	93.3	*
18	93.8	100	93.3	*
19	81.3	94.1	56.3	Revisado
20	76.6	100	62.5	Revisado
21	93.8	100	93.3	*
22	100	100	86.7	*
23	100	100	80	*
24	93.8	93.8	86.7	*
25	93.8	93.8	86.7	*
26	93.8	100	80	*
27	93.8	100	80	*
28	82.4	100	81.3	*
29	93.8	100	93.3	*
30	88.2	100	87.5	*
31	80	75	48	Ítem eliminado
32	100	100	80	*
33	82.4	100	70.6	Revisado
34	94.8	100	93.3	*
35	87.5	93.8	85.7	*
36	93.8	93.8	92.9	*
37	100	100	92.9	*
38	100	100	85.7	*
39	100	93.8	73.3	Revisado
40	87.5	93.8	80	*
41	93.8	81.3	73.3	Revisado
42	81.3	93.8	80	*
43	87.5	93.8	86.7	*
44	93.3	93.8	80	*
45	81.3	93.8	80	*
46	87.5	100	86.7	*
47	100	100	93.3	*
48	100	100	93.3	*

Notas: (i) \* Ítems mantenidos sin revisión; (ii) Criterios de decisión sobre mantenimiento, revisión o eliminación del ítem: (a) % de acuerdo > 80%, ítem mantenido; (b) % de acuerdo entre 50 y 80% - ítem revisado; (c) % de acuerdo < 50% - ítem eliminado.

Tabla 5.  
*Dimensiones del Cuestionario para Pacientes con Hemofilia Viviendo en América Latina*

Dimensión	Definición operacional de la dimensión	Nº de ítems	Ítems
Dolor	La intensidad del dolor relacionado con la hemofilia y su efecto sobre la actividad cotidiana del paciente.	2	2, 11
Funcionamiento físico	Grado en que la hemofilia interfiere en el trabajo y otras actividades diarias, lo que incluye el rendimiento menor que el deseado o limitación en la realización de actividades cotidianas.	10	3, 4, 6, 26, 27, 34, 37, 38, 39, 40,
Funcionamiento emocional	Grado en que los problemas emocionales consecuencias o no de la hemofilia interfieren en trabajo o en la actividad cotidiana del paciente, lo que incluye el rendimiento menor que lo deseado en dichas actividades.	10	9, 10, 16, 19, 25, 30, 32, 33, 41, 43,
Apoyo social percibido	Grado en que el paciente con hemofilia se siente apoyado por su entorno, incluye entorno sanitario, familiar y afectivo.	4	17, 18, 21, 29,
Actividades y funcionamiento social	Grado en que el paciente con hemofilia se siente integrado en su entorno social y comunitario.	5	15, 20, 35, 36, 44,
Tratamiento médico	Grado en que el paciente se siente satisfecho con el tratamiento y percepción de que el tratamiento resulta beneficioso para su salud.	7	12, 13, 14, 22, 23, 24, 28,
Salud mental	Salud mental general como reflejo de la adaptación o no del paciente viviendo con hemofilia, incluye depresión, ansiedad, angustia, falta de control.	5	5, 7, 8, 31*, 42,
Satisfacción con las condiciones del entorno	Grado en que el paciente con hemofilia se siente satisfecho con las condiciones de su entorno y disponibilidad de recursos.	2	45, 46
Bienestar general	Grado en que la hemofilia limita o deteriora el bienestar subjetivo en general.	2	1, 48
Salud general	Grado en que la hemofilia limita o deteriora la salud en general.	1	47
Total		48	48 (menos 1 = 47)

Nota: \* ítem eliminado

proporción de acuerdo en el mantenimiento del ítem era inferior al 50% el ítem se eliminaba. Si la proporción de acuerdo (categorías comprensión y relevancia) se situaba entre un 50% y 80% se revisaba el ítem utilizando las observaciones y sugerencias proporcionadas por los datos cualitativos de los expertos y pacientes. Se tuvieron en cuenta las observaciones generales y sugerencias de los expertos y pacientes para revisar y reescribir los ítems.

### Resultados

Un total 17 jueces retornaron el formulario de valoración del cuestionario (tasa de respuesta del 85%). De ellos ocho eran expertos en el tratamiento integral de la hemofilia (3 médicos, 4 psicólogos y 1 asistente social) y nueve pacientes con hemofilia. La proporción de acuerdo con respecto a la comprensión, la relevancia para la hemofilia y mantenimiento de los ítems se presenta en detalle en la Tabla 4.

Se revisaron catorce ítems (ítems 2, 3, 5, 6, 7, 9, 10, 11, 12, 19, 20, 33, 39 y 41) y un ítem fue eliminado (ítem 31)

siguiendo los criterios previamente estipulados. La Tabla 4, presenta una apreciación global de los ítems revisados o eliminados y el criterio de exclusión-revisión respectivo, según las tasas de acuerdo de todos los países. La Tabla 5 nos muestra las dimensiones (o subescalas), el número de ítems para cada dimensión y los ítems que se incluyeron en cada subescala para la versión inicial compuesto por 48 ítems del cuestionario.

### Discusión y Conclusiones

Un nuevo cuestionario específico de CdV para hemofilia Latinoamericana fue desarrollado para evaluar la CdV en adultos con hemofilia, y está disponible para ser evaluado psicométricamente. La versión preliminar del cuestionario, disponible en español y portugués, consiste en 47 ítems que abarcan diez dimensiones (ver las dimensiones en Tabla 5). Para obtener una muestra del cuestionario contacte con el autor de este trabajo.

Las evaluaciones de los expertos y de los pacientes indican una adecuada validez aparente (*face validity*). El próximo paso



para la validación del cuestionario se está llevando a cabo, mediante el estudio empírico de las propiedades psicométricas del cuestionario en los ocho países Latinoamericanos participantes del estudio.

Además, el estudio aquí presentado es único, de acuerdo con el conocimiento de los autores. Ningún artículo se ha publicado en el cual un estudio cualitativo (análisis de contenido de las entrevistas con los pacientes) se haya llevado a cabo simultáneamente en ocho países para el desarrollo un instrumento de CdV para adultos con hemofilia (como se puede ver en la revisión expuesta en la Tabla 1).

Es oportuno señalar que los resultados aquí presentados se dirigen únicamente al proceso de desarrollo (contenido y validez aparente) del cuestionario. No obstante, creemos que dicha información puede ser útil como modelo para futuros trabajos en el ámbito de la evaluación de la CdV y desarrollo de instrumentos de CdV específicos.

No se han identificado empíricamente hasta el momento la fiabilidad, validez y sensibilidad del cuestionario, objetivo de futuros trabajos. Sin embargo, el proceso de desarrollo cuidadoso del cuestionario indica que los ítems que incluye el instrumento son relevantes para la hemofilia, son fáciles de comprender, y se adaptan a las condiciones sociales, económicas y culturales de los países Latinoamericanos.

### Referencias

- Aledort L. M., Haschmeyer, R. H., Pettersson, H., & The Orthopaedics Study Group. (1994). A longitudinal study of orthopaedics outcomes for severe factor VIII deficient hemophiliacs. *Journal of Internal Medicine*, 236, 391-399.
- Altisent-Roca, C. (2001). Características generales y clínicas de la hemofilia. En Baxter Farmaceutical Company (Ed.), *Guía de rehabilitación en hemofilia* (pp. 3-4) Barcelona, España: Mayo.
- Anastasi, A., & Urbina, S. (1997). *Psychological testing*. New Jersey, USA: Prentice Hall.
- Arranz, P. (2003). Desarrollo de una medida específica de calidad de vida para pacientes con hemofilia. *Haematologica*, 88(8), 34.
- Arranz, P., Costa, M., Bayés, R., Cancio, H., Magallón, M., & Hernández, F. (2000). *Emotional support in hemophilia*. Montreal, Canadá: WFH.
- Aznar, J. A., Magallón, M., Querol, F., Gorina, E., & Tusell, J. M. (2000). The orthopaedic status of severe haemophiliacs in Spain. *Haemophilia*, 6, 170-176.
- Brewin, T., Ekert, H., & Davey, P. (2000). Recombinant VIIA (NovoSeven) treatment of six children with long - standing inhibitors improves quality of life. *Haemophilia*, 6(4), 414.
- Bullinger, M., Ravens-Sieberer, U., Von Mackensen, S., Petersen C., & Fischer, A. (1999). *Manual to Assess Health Related Quality-of-Life in Children with Haemophilia*. Hamburg, Germany: Institute for Medical Psychology/University of Hamburg.
- Bullinger, M., Von Mackensen, S., & The Haemo-QoL Group. (2003). Quality of life in children and families with bleeding disorders. *Journal of Pediatric Hematology Oncology*, 25(1), 64-67.
- Chuansumrit, A. (2003). Treatment of hemophilia in the developing countries. *Haemophilia*, 9, 387-390.
- Eignor, D. R. (2001). Standards for the development and use of tests: The standards for educational and psychological testing. *European Journal of Psychological Assessment*, 17(3), 157-163
- Fischer, K., van der Bom, J. G., & van der Berg, H. M. (2003). Health-related quality of life as outcome parameter in haemophilia treatment. *Haemophilia*, 9(Suppl.1), 75-82.
- Grupo de Trabajo Latinoamericano en Calidad de Vida Relacionada con la Salud en Hemofilia (2001). *Proyecto multicéntrico latinoamericano calidad de vida relacionada con la salud en hemofilia*. Dossier del proyecto. Madrid, España: Proyecto CEAL-UAM-BSCH nº PD02-541A-Q-C40.
- Khair, K. (2000). Quality of life in children with haemophilia. *Haemophilia*, 6(4), 419.
- Liesner, R. J., Khair, K., & Hann, I. M. (1996). The impact of prophylactic treatment on children with severe haemophilia. *British Journal of Haematology*, 9, 973-978.
- Miners, A. H., Sabin, C. A., Tolley, K. H., Jenkinson, C., Ebrahim, S., & Lee, C. A. (1999). Assessing health-related quality-of-life in patients with severe haemophilia A and B. *Psychology, Health & Medicine*, 4, 5-15.
- Remor, E. & The Hemofilia-QoL Group (2004). Desarrollo en España de un nuevo cuestionario de calidad de vida específico para adultos con hemofilia: el Hemofilia-QoL. *Haematologica*, 89(3), 16-21.
- Remor, E. (2003). Evaluación de la calidad de vida en pacientes adultos con hemofilia: proyecto multicéntrico español para el desarrollo de un cuestionario de calidad de vida específico. *Haematologica*, 88(8), 35-37.
- Remor, E., Arranz, P., & Miller, R. (2002). Psychosocial impact of inhibitors on haemophilia patients' quality of life. In E. C. Rodríguez-Merchan & C. A. Lee (Eds.), *Inhibitors in patients with haemophilia* (pp. 187-192). Oxford, England: Blackwell Science.
- Remor, E., Young, N. L., von Mackensen, & S. Lopatina, E. G. (2004). Disease-specific quality-of-life measurement tools for haemophilia patients. *Haemophilia*, 10(Suppl. 4), 30-34.
- Rodríguez-Merchan, E. C., & La Corte, H. (2000). Orthopaedic surgery in haemophiliac patients with inhibitors: A review of the literature. In E. C. Rodríguez-Merchan, N. J. Goddard & C. A. Lee (Eds.), *Muculoskeletal aspects of haemophilia* (pp. 136-142). Oxford, England: Blackwell Science.
- Rosendaal, F. R., Smit, C., Varekamp, I., Brocker-Vriends, A. H., van Dijk, H., Suurmeijer, T. P., Vandenbroucke, J. P., & Briet, E. (1990). Modern haemophilia treatment: medical improvement and quality of life. *Journal of Internal Medicine*, 228, 633-640.
- Royal, S., Schramm, W., Berntorp, E., Giangrande, P., Gringeri, A., Ludlam, C., Kroner, B., Szucs, T. (2002). Quality-of-life differences between prophylactic end on-demand factor replacement therapy in European haemophilia patients. *Haemophilia*, 8, 44-50.
- Sek, J., Saleh, M., Furlong, W., Horsman, J., Pai, M., Saleh, M., Walker, I., & Barr, R. (2000). Health-related quality of life in people living with haemophilia or von Willebrand disease in a geographical population. *Haemophilia*, 6(4), 426-427.
- Solovieva, S. (2001). Clinical severity of disease, functional disability and health-related quality of life. Three-year follow-up study of 150 Finnish patients with coagulation disorders. *Haemophilia*, 7, 53-63.
- Triemstra, A. H. M., Smith, C., Van der Ploeg, H. M., Briet, E., & Rosendaal, F. R. (1995) Two decades of haemophilia treatment in the Netherlands: 1972-1992. *Haemophilia*, 1, 165-171.
- Trippoli, S., Vaiani, M., Linari, S., Longo, G., Morfini, M., & Messori, A. (2001). Multivariate analysis of factors influencing quality-of-life and utility in patients with haemophilia. *Haematologica*, 86, 722-8.
- Von Makenzen, S., Bullinger, M., Ravens-Sieberer, U., & Negrini, C. (2000) Health-related quality of life in children and adolescents with haemophilia. Development of the new Haemo-QoL questionnaire. *Haemophilia*, 6(4), 427.
- Wang, T., Zhang, L., Li, H., Zhao, H., & Yang, R. (2004). Assessing health-related quality of life in individuals with haemophilia in China. *Haemophilia*, 10, 370-375.
- Young, N. L., Bradley, C. S., Blanchette, V. S., Wakefield, C. D., Barnard, D., Wu, J. K. M., Mccusker, P. J. (2004). Development of a health-related quality of life measure for boys with haemophilia: the Canadian hemophilia outcomes - Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT). *Haemophilia*, 10(Suppl. 1), 34-43.

Received 23/11/2004

Accepted 23/02/2005

EDUARDO REMOR

**Anexo**

## The Hemolatin-QoL Group

E Remor, Universidad Autónoma de Madrid (España), S Graña, I Fuchs, R Perez-Blanco M Candela, Fundación de la Hemofilia (Argentina); L Rizzo Battistella, C Lourenço, D Jorge Filho, J E Martinez, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Brasil); B Y S Marquês de Aquino, S Vallin Antunes, A M Baccari Kuhn, Serviço de Hemofilia, Universidade Federal de São Paulo (Brasil); S O Santa Cruz, H H Costa Pinto, R F Alonzo López, J Santa Cruz de Almeida, Centro Internacional de Treinamento em Hemofilia de Brasília (Brasil); R Martínez-Triana, A D Concepción, D Castillo-Gonzalez, M Sagarra-Veranes, J M Ballester-Santovenia, Instituto de Hematología e Inmunología (Cuba); G Piraquive Torres, C Zabel, S Castaño, Hospital de la Misericordia, Santafé de Bogotá (Colombia); M Garcia, Asociación Guatemalteca de Hemofilia (Guatemala); B Moreno, L Villalaz, M Ramos, V Evila, G Viveros, A Melgar, Fundación Panameña de Hemofilia (Panamá); M Rodriguez-Otero, H Orlando, N Bentancor, D Piquinella, Asociación de Hemofílicos (Uruguay); A L Garrido, M Zabala de Pan, N Bosch, A Boadas, C Garrido. Banco Municipal de Sangre de Caracas & Asociación Venezolana para la Hemofilia (Venezuela).

**Eduardo Remor.** Licenciado en Psicología. Especialista en Psicología Clínica, y en Promoción y Educación para la Salud. Doctor en Psicología Clínica y de la Salud por la Universidad Autónoma de Madrid, España. Profesor de la Facultad de Psicología de la Universidad Autónoma de Madrid. Investigador Asociado al Servicio de Hematología y Hemoterapia del Hospital Universitario 'La Paz' (Madrid).