REV COLOMB REUMATOL. 2016;xxx(xx):xxx–xxx

Revista Colombiana de REUMATOLOGÍA

www.elsevier.es/rcreuma



Investigación original

Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia

Alexandra Fuenmayor Castaño[a], *Mauricio Jaramillo Restrepo*[b] y *Fabio Salinas Durán*[c,*]

[a] *Instituto Neurológico de Colombia, Medellín, Colombia*
[b] *Integral IPS, Facultad de Medicina, Departamento de Medicina Interna, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia*
[c] *Grupo Rehabilitación en Salud, Facultad de Medicina, Departamento de Medicina Física y Rehabilitación, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia*

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Recibido el 3 de mayo de 2016
Aceptado el 14 de octubre de 2016
On-line el xxx

Palabras clave:
Hemofilia
Calidad de vida
Artropatía
Actividad física

RESUMEN

Introducción: En pacientes con hemofilia la calidad de vida se puede afectar por factores como la artropatía, edad e intensidad del dolor.
Objetivo: Evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en personas con hemofilia, en Medellín durante 2014.
Pacientes y métodos: Estudio descriptivo observacional de corte trasversal, realizado en 60 pacientes con hemofilia. Se describen las características demográficas, clínicas y de estilo de vida. Se realizó prueba funcional con medición de arcos de movilidad y test de marcha de 6 min, medición de calidad de vida relacionada con la salud (SF-36 y KIDSCREEN-27), evaluación de discapacidad (WHODAS II), dolor (EAV) y síntomas de depresión (PHQ-9).
Resultados: Cincuenta y nueve pacientes aceptaron participar en el estudio, edad promedio de 28 (SD ± 14,8) años, hemofilia leve 5%, moderada 20,3% y grave 74,5%. El 96,6% estaba en tratamiento con profilaxis y el 84% de los pacientes asistía a terapia física. La mayor comorbilidad fue artropatía hemofílica en el 71% de las personas, seguida de dislipidemia (27%), sobrepeso (20%) y tabaquismo (11,8%). La prueba de marcha reportó una distancia promedio de 584,2 metros y los puntajes del SF-36 fueron similares a los de la población general.
Conclusión: Este grupo de pacientes con hemofilia, reporta una calidad de vida tan alta como la población general colombiana sin hemofilia. Este hallazgo reitera la importancia del tratamiento con profilaxis y de la participación activa de los pacientes en un programa de rehabilitación que promueva la independencia funcional y un estilo de vida saludable.

© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: fabios@une.net.co (F. Salinas Durán).

http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006

0121-8123/© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Cómo citar este artículo: Fuenmayor Castaño A, et al. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2016. http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006

Quality of life in a population with haemophilia: a cross-sectional study from a single haemophilia treatment centre

Keywords:
Haemophilia
Health-related quality of life
Arthropathy
Physical activity

A B S T R A C T

Introduction: In patients with haemophilia, quality of life can be affected by factors like arthropathy, age, and pain intensity.

Objective: To evaluate the health-related quality of life in patients with haemophilia in Medellin during 2014.

Patients and methods: An observational, descriptive, cross-sectional study was conducted on 60 patients with confirmed diagnosis of haemophilia. Demographic, clinical and lifestyle characteristics are described. Functional test were performed including measuring ranges of mobility and the six-minute walk test. The health-related quality of life (SF-36 and KIDSCREEN-27), disability (WHODAS II), pain (VAS), and depressive symptoms (PHQ-9) were also evaluated.

Results: A total of 59 patients agreed to participate in the study. The mean age was 28 years (SD ± 14.8), with mild haemophilia in 5%, moderate haemophilia in 20.3%, and severe haemophilia in 74.5%. Almost all (96.6%) of the patients were under treatment with prophylaxis, and 84% of the patients were having physiotherapy. The main comorbidity was haemophilic arthropathy in 71% of cases, followed by dyslipidaemia (27%), overweight (20%), and smoking (11.8%). The six-minute walk test reported mean distance of 584.2 metres, and the SF-36 scores were similar to the general population.

Conclusion: This group of patients with haemophilia reported a quality of life as high as the general population in Colombia without haemophilia. This finding reiterated the importance of the treatment with prophylaxis and the active participation of patients in a rehabilitation program, which promotes functional independence and a healthy lifestyle.

© 2016 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La esperanza de vida cada vez es mayor en las personas con hemofilia; una enfermedad de origen genético que es autosómica recesiva ligada al cromosoma X, cuya principal manifestación es la hemorragia, que puede ocurrir en cualquier sitio anatómico, aunque los lugares más comunes son los músculos y las articulaciones. Según el factor deficiente se puede clasificar como A (factor VIII) o B (factor IX) y, de acuerdo con los niveles del factor deficiente, se clasifica en: leve (5-40%), moderada (1-5%) y grave (<1%)[1]. En Colombia, la prevalencia en hombres y mujeres es de 3,8 casos por 100.000 habitantes, lo que la hace una enfermedad huérfana, y según los registros del Ministerio de Salud y Protección Social se reportan 1.525 casos de hemofilia A y 307 de hemofilia B[2].

En la medida en que aumenta la longevidad, también se 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 familiares y sociales. Así, la evaluación del estado de salud de estos pacientes, ha pasado a un énfasis en los resultados de salud basados en la percepción del paciente sobre su enfermedad, acorde con el concepto de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS)[3], entendida 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 o sus observadores.

En estudios previos se han descrito algunos factores que podrían influir en la CVRS en personas con hemofilia, como: la edad, intensidad del dolor, gravedad de la hemofilia, la disminución en los arcos de movilidad en las articulaciones mayores, la presencia de inhibidor, índice de masa corporal, nivel de educación y estado civil. Algunos factores que mejoran la calidad de vida (CV) son: la profilaxis farmacológica, iniciada en forma precoz con el fin de prevenir las hemorragias en pacientes con hemofilia moderada-grave y, así, impedir o minimizar el daño; la participación en un programa de rehabilitación, mediante el ejercicio, ortesis, terapia física y ocupacional y las intervenciones quirúrgicas ortopédicas, para el control del sangrado mediante la sinoviortesis radiactiva o la sinovectomía, además corregir deformidades articulares con osteotomías, alargamientos tendinosos o artroplastias[4,5].

El objetivo de este estudio fue describir la CVRS en un grupo de pacientes con hemofilia y compararla con los de la población general en Colombia.

Materiales y métodos

Sujetos

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, de corte transversal, en una muestra de 60 pacientes con diagnóstico

Cómo citar este artículo: Fuenmayor Castaño A, et al. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2016. http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006

confirmado de hemofilia, quienes recibían tratamiento en la Institución INTEGRAL IPS, centro de tratamiento para la hemofilia, en Medellín (Colombia) en el año 2014.

Los criterios de elegibilidad fueron: pacientes con diagnóstico confirmado de hemofilia, quienes se encontraran en tratamiento en INTEGRAL IPS en el año 2014, aceptaran participar en el estudio y firmaran el consentimiento informado. Los criterios de exclusión fueron: no hablar español o alteración neurológica que impidiera el diligenciamiento de las escalas. El estudio fue aprobado por el comité científico de INTEGRAL IPS.

Procedimientos de evaluación

Para una caracterización clínica y demográfica se obtuvieron los siguientes datos: edad (años), peso (kg), estatura (m), tipo de hemofilia (clasificada como A o B), gravedad (clasificada en función del nivel del factor deficiente: leve, moderado y grave), tratamiento (profilaxis o a demanda), presencia o no de inhibidores, infecciones por virus de hepatitis B, hepatitis C, de inmunodeficiencia humana, comorbilidades (diabetes, hipertensión arterial, enfermedad cardiaca y lesiones articulares). Los pacientes según su ocupación fueron divididos en: menores de 2 años, estudiantes, empleados, desempleados o pensionados.

También se analizaron las siguientes variables: terapia física (asistencia al programa de terapia física reportada por el paciente como número de sesiones por semana, en el último mes), actividad deportiva (actividad física reportada por el paciente, fuera del horario de trabajo, durante al menos 30 min, 3 o más veces a la semana durante el último mes) y el uso de aditamentos para la marcha (bastón, caminador, muletas).

Se determinó la presencia de factores de riesgo cardiovascular: sobrepeso (índice de masa corporal $\geq$25 y obesidad índice de masa corporal $\geq$30), tabaquismo (se consideró como fumadores a los pacientes que declararon fumar uno o más cigarros al día en el momento de la entrevista) y consumo de sustancias de abuso en el último mes (definida por la Organización Mundial de la Salud como cualquier sustancia que, introducida en el organismo por cualquier vía de administración, produce una alteración de algún modo, del natural funcionamiento del sistema nervioso central del individuo y es, además, susceptible de crear dependencia, ya sea psicológica, física o ambas).

Para la medición de los arcos de movilidad en este estudio se denominaron articulaciones mayores al hombro, codo, rodilla, cadera y tobillo. Se le preguntó al paciente cuál era la articulación (es) que más le limitaba en las actividades de la vida diaria, sin importar que fuese o no dolorosa. En dicha articulación se midieron los arcos pasivos de flexión y extensión por medio de un goniómetro manual. El déficit del arco de movilidad en el movimiento individual se obtuvo de la diferencia entre el arco de movilidad normal menos el arco de movilidad encontrado en el paciente. El déficit de arco de movilidad del movimiento individual fue reportado con un valor positivo. Por ejemplo, en un paciente con incapacidad para la extensión completa de la rodilla el ángulo sería 0°- (-30°) = 30°, de acuerdo con la técnica reportada por Chen et al[5]. Con el fin de realizar una interpretación basada en la función, se decidió analizar en miembros superiores el déficit de flexión, dado que los patrones funcionales de la mano se realizan principalmente con flexión de codo y hombro. En miembros inferiores se decidió analizar el déficit de extensión debido a que este limita la función de la marcha.

La función se evaluó además con la prueba de marcha de los 6 min, que es una prueba que permite estimar la capacidad funcional y se realiza solicitando al paciente que camine a la mayor velocidad que le sea posible sin causar dolor, de forma continua durante 6 min, en una pista que mida entre 25-30 metros. La interpretación se realizó basada en la distancia caminada en metros[6].

La discapacidad se evaluó con el WHO-DAS II que es un instrumento genérico diseñado por la Organización Mundial de la Salud como medida de discapacidad, incorpora 6 dimensiones del funcionamiento del individuo que definen el constructo discapacidad: comprensión y comunicación, capacidad para moverse en su entorno, cuidado personal, relaciones con otras personas, actividades de la vida diaria y participación en la sociedad. Se obtuvo una puntuación para cada dominio y un valor totalizado en un rango de 0 a 100, de mejor a peor[7].

La CV en los pacientes adultos con hemofilia moderada o grave se evaluó con el cuestionario de CV Short Form-36 (SF-36) que consta de 36 preguntas, las cuales miden 8 dimensiones de salud (función física, función social, desempeño físico, desempeño emocional, salud mental, vitalidad, dolor corporal y salud general). El puntaje se califica de 0 (peor estado de salud) a 100 (estado de salud óptimo). La encuesta se aplicó mediante una entrevista personal. Este cuestionario está validado en Colombia[8]. En los niños y adolescentes entre 8 y 18 años, se evaluó el KIDSCREEN 27, el cual es un instrumento genérico que mide 5 dimensiones de CVRS: 1) actividad física y salud, 2) estado de ánimo y sentimientos, 3) vida familiar y tiempo libre, 4) apoyo social y amigos, y 5) entorno escolar. Los puntajes para cada dimensión son transformados en valores con una media de 50 y una desviación estándar de 10; los puntajes más altos indican mejor CV y bienestar. Este cuestionario también está validado en Colombia[9].

El dolor se evaluó mediante la escala análoga visual (EAV), que consiste en una línea de 0-10 cm, con un extremo marcado como «no dolor» y otro extremo que indica «el peor dolor imaginable[10].

Los síntomas de depresión se evaluaron con el Patient Health Questionnaire (PHQ-9), que es un cuestionario de autoinforme diseñado para detectar síntomas de depresión en las últimas 2 semanas, consta de 9 preguntas que se califican con un puntaje de 0-3, siendo cero nunca y 3 casi todos los días, se obtiene la suma total y se interpreta según el valor resultante: 1-4 depresión mínima, 5-9 depresión leve, 10-14 depresión moderada, 15-19 depresión moderadamente grave y 20-27 depresión grave[11].

Métodos estadísticos

Se utilizó el software SPSS Stadistic 20. Las variables cuantitativas se describieron por medio de medidas de tendencia central, medianas con sus rangos o promedios con sus desviaciones estándar de acuerdo a si estas variables tenían una distribución normal o no. Las variables de CV del SF36 y del KIDSCREEN-27 se describieron con medias o medianas con sus medidas de dispersión y se transformaron en

Cómo citar este artículo: Fuenmayor Castaño A, et al. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2016. http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006

Tabla 1 – Características clínicas y demográficas de la población

Datos clínicos	Hemofilia leve N = 3 (5%)	Hemofilia moderada n = 12 (20,5%)	Hemofilia grave N = 44 (74,5%)	Total población N = 59
Edad (años)	34 (±35,7)	24,7 (±12,23)	28,5 (±13,94)	28 (±14,8)
Índice masa corporal	21,95 (±6,64)	23,3 (±4,62)	22,78 (±4,76)	22,8 (±4,74)
Tipo hemofilia				
A	2 (3,38%)	6 (10,16%)	43(72,8%)	51 (86,44%)
B	1 (1,69%)	6 (10,16%)	1(1,69%)	8 (13,6%)
Tratamiento				
Profilaxis	1	12	44	57 (96,6%)
Demanda	2	0	0	2 (3,38%)
Presencia inhibidor	0	1	2	3
Infecciones				
Hepatitis C	1	0	4	5
VIH	0	0	1	1
Terapia física				
Sí	1	10	40	51 (86,4%)
No	2	2	4	8 (13,6%)
Actividad deportiva				
Sí	2	10	38	50 (84,7%)
No	1	2	6	9 (15,25%)
Distancia prueba de 6 min (m)	595 (±62,45)	660 (±123,5)	563,13 (±209,4)	584,25 (±192,28)
Escala análoga visual (cm)	2,6 (±3,6)	1,12 (±1,92)	1,98(±2,87)	1,8 (±2,70)
PHQ-9	0	2 (±2,8)	5 (±4,44)	3,8 (±3,62)

una escala de 0 a 100. La muestra se dividió en 2 grupos de acuerdo con los criterios de gravedad de la enfermedad; en el primer grupo las personas con hemofilia leve y moderada, y en el segundo las personas con hemofilia grave, para comparar las diferencias entre grupos en las diferentes categorías de la escala de CV, test de marcha de los 6 min y la escala de depresión PHQ-9. Adicionalmente, se hizo la comparación de las categorías de la escala de CV con un grupo de personas sanas de la ciudad de Medellín, tomando como referencia 139 sujetos sanos, entrevistados en el estudio de evaluación de la confiabilidad del SF-36 realizado por Lugo et al.[8].

Resultados

De una muestra de 60 pacientes, 59 aceptaron participar en el estudio. Las principales características clínicas y demográficas de los pacientes estudiados se muestran en la tabla 1. De la población estudiada, el 35% era de estudiantes, el 12% estaban desempleados, el 39% estaban empleados, el 8,5% pensionados y el 5% restante eran pacientes menores de 2 años de edad.

En la escala PHQ-9 los pacientes con hemofilia leve y moderada tuvieron un puntaje promedio menor de 4, lo cual indica que solo tenían mínima depresión; y en los pacientes con hemofilia grave el promedio del puntaje fue de 5 lo cual revela depresión leve. Con respecto a los factores de riesgo cardiovascular, 27,1% de los pacientes presentaba dislipidemia, 20% sobrepeso, 11,8% consumo de tabaco, 8,5% hipertensión arterial y 8,5% obesidad. Solo un paciente refirió consumo de marihuana. La mayor comorbilidad fue la artropatía hemofílica que se observó en 42 pacientes (71%). Se encontraron 89 articulaciones afectadas en el siguiente orden: rodilla 48,3%, tobillo 24,7%, codo 19,1%, cadera 4,5% y hombro 3,3%. Solo hubo un paciente con reemplazo articular de cadera. En la tabla 2 se muestra el déficit de movimiento según la gravedad de la hemofilia y la distribución por articulación.

Tabla 2 – Déficit promedio de arco de movimiento

Hemofilia	Articulación	Déficit promedio flexo/extensión
Leve	Hombro n = 1*	160° (F)
Moderada	Codo n = 4	25° (F)
	Rodilla n = 7	14,2° (E)
	Tobillo n = 4	2,5° (E)
Grave	Codo n = 13	36,1° (F)
	Hombro n = 2	20° (F)
	Cadera n= 4	32,5° (E)
	Rodilla n = 36	22,2° (E)
	Tobillo n = 18	18,6° (E)

* Hubo un paciente de 74 años con hemofilia leve que presentó un hombro congelado secundario a tendinopatía del manguito rotador.

El 86,4% de la población asistía a un programa de terapia física dirigido por fisioterapeuta, en el cual realizaban ejercicio aeróbico, de estiramiento y fortalecimiento, con una asistencia promedio de 4 veces por semana. El 84% de la población refería realizar actividad física (caminata, bicicleta o natación)

Cómo citar este artículo: Fuenmayor Castaño A, et al. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2016. http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006

Tabla 3 – Puntajes de las diferentes dimensiones del SF-36 en los pacientes con hemofilia moderada y grave comparados con una población general de Medellín (Colombia)

	Pacientes (n = 44) Media (DE)	Población general (n = 139) Media (DE)	Valor p
Función física	77,3 (21,9)	93,9 (8,7)	0,0000
Desempeño físico	67,1 (23,1)	90,3 (24,2)	0,0000
Dolor corporal	73,6 (25,1)	82,0 (22,5)	0,0475
Salud general	72,7 (20,5)	84,4 (14,8)	0,0007
Vitalidad	69,7 (18,8)	75,8 (15,7)	0,0514
Función social	57,6 (21,6)	85,8 (18,4)	0,0000
Desempeño emocional	67,9 (23,9)	86,4 (28,9)	0,0000
Salud mental	69,7 (18,8)	79,5 (14,9)	0,0000

durante al menos 30 min, 3 o más veces a la semana en el último mes. De los pacientes, el 13,5% utilizaba aditamentos para la marcha y de estos, el 50% usaba bastón, el 37,5% muletas y el 12,5% bastón canadiense. El test de marcha de los 6 min, se realizó en 55 de los 59 pacientes; la prueba fue suspendida en un paciente por dolor intenso en la rodilla y no se realizó en 3 por ser menores de 2 años. La distancia recorrida por 14 pacientes con hemofilia leve a moderada fue de 646,07 (DE 114,4) la recorrida por 41 pacientes con hemofilia grave fue de 563,13 (DE 209,43).

Los puntajes del SF-36 para las diferentes dimensiones de CV fueron evaluados en los pacientes con hemofilia moderada o grave, mayores de 18 años y comparados con la población general de Medellín (tabla 3). Los puntajes encontrados en los dominios de vitalidad y dolor corporal son similares en hemofilia moderada y grave; pero en el resto de los dominios se encontraron puntajes menores en hemofilia grave. Los dominios con puntaje más bajo correspondieron a la función social, desempeño físico y desempeño emocional, y el de puntaje más alto fue función física.

El cuestionario KIDSCREEN-27 fue diligenciado por 9 pacientes con hemofilia y sus puntajes comparados con los de la población general de edades entre 8-18 años. En la población con hemofilia las dimensiones con puntaje promedio más bajo correspondieron al dominio vida familiar y tiempo libre (77,3) y al de amigos (79,6) y el puntaje promedio más alto fue en el dominio escuela/colegio (86,7). La CV en pacientes con hemofilia e infecciones por VIH o hepatitis C mostró bajos puntajes en el dominio de función física o el de salud general. Sin embargo, en el dominio de desempeño emocional los pacientes con hepatitis C tuvieron puntajes por encima de la población general sin infecciones.

El cuestionario WHODAS II fue diligenciado por 46 pacientes, debido a que 13, por su edad, no fueron candidatos para diligenciarlo. El promedio del puntaje del WHODAS fue de 14,3 (DE 15,3). Se encontró peor desempeño en los dominios de capacidad para moverse en su alrededor con puntaje de 21,2 (DE 19,9) y participación en sociedad con puntaje de 26,1 (DE 17,5). Los dominios con mejor desempeño fueron el cuidado personal con puntaje de 4,3 (DE 8,6) y la comprensión y comunicación con puntaje de 9,0 (DE 9,6).

Discusión

En este estudio los pacientes con hemofilia reportaron una CVRS tan alta como la de la población general colombiana. No se encontraron diferencias significativas por grupos de edad entre los menores de 19 años, 20-26 años, 27-37 años y mayores de 38 años. Este es un hallazgo similar al descrito en otros estudios de CV en adultos con hemofilia (Lindvall y Scalone[4,12]).

Esta muestra de pacientes presenta puntajes más altos en los dominios de función física, dolor corporal y salud general del SF-36. 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[13,14]. Sin embargo, estos resultados pueden ser atribuidos a diferencias en la gravedad de la hemofilia, la presencia de inhibidores, la situación laboral, los tipos de pacientes vinculados en cada estudio o a las diferencias culturales y de políticas de salud en cada país, lo cual lleva a resultados mixtos en el SF-36. Otros aspectos que podrían haber contribuido a los buenos puntajes de CV son que el 96,6% de los pacientes recibían profilaxis, lo cual se asocia con menos daño articular, y el que muy pocos pacientes tenían presencia de inhibidores[15-17]. La baja frecuencia de inhibidores pudiera haber influenciado que dominios como el de función física (67 ± 23) y salud general ($72{,}2 \pm 20{,}45$) tuvieran puntajes mayores que los reportados por Escalone et al., porque en ese estudio solo incluyeron pacientes con inhibidores, situación que empeora la CV debido a la progresión de la artropatía[12]. Además, la mayoría de los pacientes estaban vinculados a un programa de fisioterapia o de actividad física, lo cual a su vez contribuye con una mejor salud física y una CV más alta[18,19]. Finalmente, otro aspecto que pudiera haber influenciado los buenos puntajes de CV es que los pacientes solo tenían una depresión mínima o leve, lo cual impacta la CV[20].

Al comparar la CV con la población general de Medellín (Colombia), uno de los dominios con puntaje promedio más bajo correspondió a la función social, que indica frecuente interferencia con las actividades sociales, debido a problemas físicos o emocionales; lo cual podría ser debido a la necesidad frecuente de asistir a tratamientos médicos y a las dificultades para el acceso a un empleo. Los dominios de función física y salud general estuvieron más afectados en los pacientes con hemofilia grave que en los de hemofilia leve y moderada. Lo cual se podría explicar porque en este grupo de pacientes hubo mayor afectación articular, niveles un poco mayores de depresión y es el grupo donde hubo más pacientes con infecciones por hepatitis C, las cuales se han asociado a menor CV[4].

Los puntajes obtenidos en la CV con el KIDSCREEN-27, fueron superiores a los que se observan en otras patologías como las enfermedades mentales, la hernia diafragmática congénita y los supervivientes a largo plazo de la hemofilia[21,22]. Los resultados de la evaluación del WHO DAS II mostraron que los pacientes con hemofilia parecen tener una menor discapacidad que la reportada para otras enfermedades musculoesqueléticas crónicas, como la espondilitis anquilosante[23]. Los dominios más afectados en este estudio fueron la capacidad para moverse en su alrededor y la participación en la sociedad, información que se correlaciona con

Cómo citar este artículo: Fuenmayor Castaño A, et al. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2016. http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006

los datos del SF-36 en los dominios de función social y función física. En los estudios de van Genderen y de Elander se encontró asociación del dolor como un factor significativo causal de limitación funcional y deterioro en la CV[24,25]. Sin embargo, debido a los bajos niveles de dolor en la EAV, encontrados en el presente estudio, se consideró que este no influyó en los desenlaces de funcionalidad y CVRS. En este estudio el 12% de los pacientes estaban desempleados, porcentaje que es inferior al encontrado en el estudio de Hartl et al. (34%), pero un poco superior a la tasa de desempleo en la población general de Colombia en 2014, que fue del 9,1%[26]. Una posible explicación es la dificultad que hay para la integración laboral de una persona con discapacidad en un país en vía de desarrollo como Colombia. La población en estudio presentó múltiples factores de riesgo cardiovascular que pueden ser predictores de menor CV, así como lo son la presencia de inhibidores y la gravedad de la hemofilia[27]. El sedentarismo en pacientes con hemofilia puede influir en su morbilidad, actuando como factor de riesgo para osteoporosis y enfermedades cardiovasculares[28].

A pesar del tratamiento completo basado en la profilaxis y terapia física, los pacientes con hemofilia grave, mayores de 38 años, presentaron mayor número de articulaciones afectadas, con predomino en miembros inferiores, situación reflejada en un rendimiento menor durante la prueba de marcha. Estas características van acordes al estudio publicado por Chen et al., quien encontró que la limitación en los arcos de movilidad de cadera y rodilla son predictores de CV en las personas con hemofilia[5]. Esto podría deberse a que este grupo de edad no recibió tratamiento con profilaxis a edad temprana y han desarrollado artropatía hemofílica debido a sangrados, principalmente en las rodillas y tobillos.

En la prueba de marcha con el test de los 6 min, se encontró un recorrido promedio que es equiparable a la distancia esperada para un adulto sin hemofilia (571 ± 90 m)[29] a pesar de que el 74% de la población estuvo clasificada como hemofilia grave y que el 71% de estos pacientes presentó artropatía hemofílica, con predominio en las articulaciones implicadas en la marcha (rodilla, tobillo y cadera). El promedio de distancia recorrido por los pacientes menores de 20 años fue equiparable a la distancia esperada para un niño y adolescente sin hemofilia (618± 79 metros)[30]. Una posible explicación es el tratamiento con profilaxis desde el primer año de vida para la prevención temprana de las artropatías. Sin embargo, y a diferencia de nuestros resultados, Hassan en un estudio con 47 niños con hemofilia concluyó que estos tienen menor rendimiento en la prueba de marcha comparados con la población sana[31]. El mantenimiento de dicha funcionalidad podría atribuirse a que la mayoría de la población (84%) asistía a un programa de terapia física y al cumplimiento de un plan casero de ejercicio adicional, y a que recibían tratamiento con profilaxis. Este planteamiento también fue sugerido por Negrier et al., quienes mencionan la importancia de realizar terapia física para prevenir la discapacidad en las personas con hemofilia[18]. Aparte de los beneficios descritos del ejercicio en la población con hemofilia, la actividad física a su vez ayuda en el control del sobrepeso, que en algunas cohortes de pacientes ha ido en aumento, con lo cual se predispone a un empeoramiento de la artropatía y de la enfermedad cardiovascular[32]. En la cohorte de este estudio la incidencia de sobrepeso fue muy baja.

Al ser un estudio observacional de corte transversal no se pretende establecer relaciones causales. Los datos obtenidos son útiles para describir las características de los individuos que padecen la enfermedad y formular hipótesis. La actividad física se determinó contestando una sola pregunta pero no realizando un cuestionario estructurado diseñado para este fin como en el estudio de Niu[19]. Sin embargo, una de las fortalezas de este estudio fue el que las encuestas fueron diligenciadas en forma presencial, con la supervisión de uno de los investigadores mientras asistían al tratamiento, a diferencia del estudio de Williams et al., en el cual las encuestas fueron enviadas, generando la posibilidad de sesgos por la intervención de los padres[33].

Conclusión

Este grupo de pacientes con hemofilia reportó una CV comparable con la de la población general colombiana sin hemofilia. Este hallazgo reitera la importancia del tratamiento con profilaxis farmacológica y de la participación activa de los pacientes con hemofilia en un programa de rehabilitación que promueva la independencia funcional y un estilo de vida saludable.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Esta investigación fue financiada con recursos del fondo de sostenibilidad del grupo Rehabilitación en salud de la Universidad de Antioquia 2013-2014.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Se agradece al personal administrativo y asistencial de INTEGRAL IPS por la valiosa colaboración en la recolección de los datos, al Grupo Rehabilitación en Salud de la Universidad de Antioquia y a los pacientes que son nuestra razón de ser.

Cómo citar este artículo: Fuenmayor Castaño A, et al. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2016. http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006

BIBLIOGRAFÍA

1. White GC 2nd, Rosendaal F, Aledort LM, Lusher JM, Rothschild C, Ingerslev J, Factor VIII and Factor IX Subcommittee. 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.
2. Report on the Annual Global Survey 2013 is published by the World Federation of Hemophilia.
3. World Health Organization. WHO meeting on the assessment of quality of life in health care. Geneva: IWHO (MNH/PSF/91.4), 1991.
4. Lindvall K, Von Mackensen S, Berntorp E. Quality of life in adult patients with haemophilia–a single centre experience from Sweden. Haemophilia. 2012;18:527–31.
5. Chen CM, Huang KC, Chen CC, Huang SU, Huang CE, Chen YY, et al. The impact of joint range of motion limitations on health-related quality of life in patients with haemophilia A: a prospective study. Haemophilia. 2015;21:e176–84.
6. Hassan J, van der Net J, Helders PJ, Prakken BJ, Takken T. Six-minute walk test in children with chronic conditions. Br J Sports Med. 2010;44:270–4.
7. WHO. WHO Disability Assessment Schedule 2.0 WHODAS 2.0. Geneva: World Health Organization. 2011.
8. Lugo LH, García HI, Gómez C. Confiabilidad del cuestionario de calidad de vida SF-36 en Medellín, Colombia. Rev Fac Nac Sal Públ. 2006;24:37–50.
9. Quintero C, Lugo LH, García H, Sánchez A. Validación del cuestionario KIDSCREEN-27 de calidad de vida relacionada con la salud en niños y adolescentes de Medellín, Colombia. Rev Colomb Psiquiat. 2011;40:470–87.
10. Wewers ME, Lowe NK. A critical review of visual analogue scales in the measurement of clinical phenomena. Research in Nursing and Health. 1990;13:227–36.
11. Spitzer RL, Kroenke K, Williams JB, And the Patient Health Questionnaire Primary Care Study Group. Validation and utility of a self-report version of PRIME-MD: the PHQ primary care study. JAMA. 1999;282:1737–44.
12. Scalone L, Mantovani LG, Mannucci PM, Gringeri A, COCIS Study Investigators. Quality of life is associated to the orthopedic status in haemophilic patients with inhibitors. Haemophilia. 2006;12:154–62.
13. Gringeri A, Mantovani LG, Scalone L, Mannucci PM. Cost of care and quality of life for patients with hemophilia complicated by inhibitors: the COCIS Study Group. Blood. 2003;102:2358–63.
14. Plug I, Peters M, Mauserbunschoten EP, de Goede-bolder A, Heijnen L, Smit C, et al. Social participation of patients with hemophilia in the Netherlands. Blood. 2008;111:1811–5.
15. Tagliaferri A, Feola G, Molinari AC, Santoro C, Rivolta GF, Cultrera DB, et al., POTTER Study Group. Benefits of prophylaxis versus on-demand treatment in adolescents and adults with severe haemophilia A: the POTTER study. Thromb Haemost. 2015;114(1.) [Publicación electrónica].
16. García-Dasí M, Aznar JA, Jiménez-Yuste V, Altisent C, Bonanad S, Mingot E, et al. Adherence to prophylaxis and quality of life in children and adolescents with severe haemophilia A. Haemophilia. 2015, http://dx.doi.org/10.1111/hae.12618 [Publicación electrónica].
17. Brown TM, Lee WC, Joshi AV, Pashos CL. Health-related quality of life and productivity impact in haemophilia patients with inhibitors. Haemophilia. 2009;15:911–7.
18. Negrier C, Seuser A, Forsyth A, Lobet S, Llinas A, Rosas M, et al. The benefits of exercise for patients with haemophilia and recommendations for safe and effective physical activity. Haemophilia. 2013;19:487–98.
19. Niu X, Poon JL, Riske B, Zhou ZY, Ullman M, Lou M, et al. Physical activity and health outcomes in persons with haemophilia B. Haemophilia. 2014;20:814–21.
20. Kim SY, Kim SW, Kim JM, Shin IS, Baek HJ, Lee HS, et al. Impact of personality and depression on quality of life in patients with severe haemophilia in Korea. Haemophilia. 2013;19:e270–5.
21. Weitkamp K, Daniels JK, Romer G, Wiegand-Grefe S. Health-related quality of life of children and adolescents with mental disorders. Health Qual Life Outcomes. 2013;11:129.
22. Michel F, Baumstarck K, Gosselin A, Le Coz P, Merrot T, Hassid S, et al., PACA Group Research for Quality of Life of children with a congenital diaphragmatic hernia. Health-related quality of life and its determinants in children with a congenital diaphragmatic hernia. Orphanet J Rare Dis. 2013;8:89.
23. Van Tubergen A, Landewé R, Heuft-Dorenbosch L, Spoorenberg A, van der Heijde D, van der Tempel H, et al. Assessment of disability with the World Health Organization Disability Assessment Schedule II in patients with ankylosing spondylitis. Ann Rheum Dis. 2003;62:140–5.
24. van Genderen FR, Fischer K, Heijnen L, de Kleijn P, van den Berg HM, Helders PJ, et al. Pain and functional limitations in patients with severe haemophilia. Haemophilia. 2006;12:147–53.
25. Elander J, Robinson G, Mitchell K, Morris J. An assessment of the relative influence of pain coping, negative thoughts about pain, and pain acceptance on health-related quality of life among people with hemophilia. Pain. 2009;145:169–75.
26. Hartl HK, Reitter S, Eidher U, Ramschak H, Ay C, Pabinger I. The impact of severe haemophilia on the social status and quality of life among Austrian haemophiliacs. Haemophilia. 2008;14:703–8.
27. Franchini M, Mannucci PM. Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia. Br J Haematol. 2010;148:522–33.
28. Tlacuilo-Parra A, Morales-Zambrano R, Tostado-Rabago N, Esparza-Flores MA, López-Guido B, Orozco-Alcala J. Inactivity is a risk factor for low bone mineral density among haemophilic children. Br J Haematol. 2008;140:562–7.
29. Casanova C, Celli BR. The 6-min walk distance in healthy subjects: reference standards from seven countries. Eur Respir J. 2011;37:150–6.
30. Ulrich S, Hildenbrand FF, Treder U, Fischler M, Keusch S, Speich R, et al. Reference values for the 6-minute walk test in healthy children and adolescents in Switzerland. BMC Pulm Med. 2013;13:49, http://dx.doi.org/10.1186/1471-2466-13-49.
31. Hassan J, van der Net J, Helders P, Prakken B, Takken T. Six-minute walk test in children with chronic conditions. Br J Sports Med. 2010;44:270–4.
32. Hofstede FG, Fijnvandraat K, Plug I, Kamphuisen PW, Rosendaal FR, Peters M. Obesity: a new disaster for haemophilic patients? A nationwide survey. Haemophilia. 2008;14:1035–8.
33. Williams VK, Antoniou G, Jackson A, Atkins A. Quality of life in pediatric haemophilia A patients. Haemophilia. 2013;19:e296–323.

Cómo citar este artículo: Fuenmayor Castaño A, et al. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2016. http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006