



BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE PUEBLA
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
SUBDIVISIÓN DE MEDICINA INTERNA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN ESTATAL MORELOS
HOSPITAL GENERAL REGIONAL CON MF No. 1
"LIC. IGNACIO GARCÍA TÉLLEZ"



TÍTULO

**CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON
HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL GENERAL REGIONAL CON MEDICINA FAMILIAR NO. 1,
CUERNAVACA**

NO. DE REGISTRO SIRELCIS: F-2022-1701-055

TESIS PRESENTADA PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
MEDICINA INTERNA

PRESENTA:
IVÁN GARCÍA RIGAUD

ASESORES DE TESIS

DRA. JESABEL CRUZ MIRANDA
DR. JUAN MANUEL ROMÁN RODRÍGUEZ

Cuernavaca, Morelos. Marzo 2025



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **1701**.
H GRAL REGIONAL -MF- NUM 1

Registro COFEPRIS **18 CI 17 007 032**
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 17 CEI 004 2018121**

FECHA **Miércoles, 01 de marzo de 2023**

M.E. JESABEL CRUZ MIRANDA

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HOSPITAL GENERAL REGIONAL CON MEDICINA FAMILIAR NO. 1, CUERNAVACA** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional
R-2023-1701-007

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Dr. DELIA GAMBOA GUERRERO
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 1701

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

**CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON
HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL GENERAL REGIONAL CON MEDICINA FAMILIAR NO. 1,
CUERNAVACA**

**TRABAJO QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
MEDICINA INTERNA**

PRESENTA: IVÁN GARCÍA RIGAUD

A U T O R I Z A C I O N E S:

DRA. AMELIA MARISA LEIVA DORANTES
COORD. DE PLANEACIÓN Y ENLACE INSTITUCIONAL

DRA. LAURA ÁVILA JIMÉNEZ
COORD. AUXILIAR MÉDICO DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. MARIANO CASTILLO
COORD. AUXILIAR MÉDICO DE EDUCACIÓN EN SALUD

DRA. SARAHI RODRIGUEZ ROJAS
COORDINADORA CLÍNICO DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN EN SALUD
DEL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS

DRA. MARISOL HERNÁNDEZ LÓPEZ
PROFESORA TITULAR DEL CURSO DE MEDICINA INTERNA

**CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON
HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL GENERAL REGIONAL CON MEDICINA FAMILIAR NO. 1,
CUERNAVACA**

**TRABAJO QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
MEDICINA INTERNA**

PRESENTA: IVÁN GARCÍA RIGAUD

A U T O R I Z A C I O N E S:

ASESORES DE TESIS

M. en C. JESABEL CRUZ MIRANDA

**MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA FAMILIAR
UMF No.20 CUERNAVACA, MORELOS**

DR. JUAN MANUEL ROMÁN RODRÍGUEZ

**MÉDICO NO FAMILIAR SUB-ESPECIALISTA EN HEMATOLOGÍA, ADSCRITO A
HGR CON UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS**

**CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON
HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL
HOSPITAL GENERAL REGIONAL CON MEDICINA FAMILIAR NO. 1,
CUERNAVACA**

**TRABAJO QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
MEDICINA INTERNA**

PRESENTA: IVÁN GARCÍA RIGAUD

A U T O R I Z A C I O N E S:

PRESIDENTE DEL COMITÉ SINODAL DRA. ALEJANDRA SANTILLÁN
MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA FAMILIAR
UMF No.20 CUERNAVACA, MORELOS

SECRETARIO DEL COMITÉ SINODAL DR. CIDRONIO ALBAVERA
MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA FAMILIAR
HGR CON UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS

VOCAL DEL COMITÉ SINODAL DRA. JESABEL CRUZ MIRANDA
MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA FAMILIAR
UMF No.20 CUERNAVACA, MORELOS

INDICE

1.- RESUMEN	8
2.- MARCO TEÓRICO	9
2.1.- DEFINICIÓN Y GENERALIDADES DE LA ENFERMEDAD	9
2.1.1.- Factores hereditarios	10
2.2.- EPIDEMIOLOGÍA	10
2.3.- CUADRO CLÍNICO	11
2.4.- DIAGNÓSTICO	12
2.5.- TRATAMIENTO	12
2.6- PROFILAXIS	13
2.7- PERSPECTIVA DE LA ENFERMEDAD	15
2.8- CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA	15
2.8.1- Factores biológicos	17
2.8.2- Factores psicosociales	17
2.2.3- Determinantes según la edad	18
2.9- ESCALAS DE MEDICIÓN	18
2.10- MARCO REFERENCIAL	21
3.- JUSTIFICACIÓN	23
4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	24
4.1- Pregunta de investigación	25
5.- OBJETIVOS	25
5.1- Objetivo general	25
5.2- Objetivos específicos	25
6.- HIPÓTESIS	25
7.- MATERIAL Y MÉTODOS	26
7.1- Diseño del estudio	26
7.2- Universo de trabajo	25
7.3- Lugar de estudio	26
7.4- Recolección de datos	26

7.5- Factibilidad del estudio	26
7.6- Tamaño de la muestra	26
7.7- Duración del estudio	27
7.8- Criterios de selección	27
7.9- Descripción general del estudio	27
7.9.1- Procedimientos generales	27
7.9.2- Contacto con el enfermo	28
7.10- Variables de interés	29
8.- ANÁLISIS ESTADÍSTICO	30
9.- ASPECTOS ÉTICOS	31
10.- RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD	32
11.- RESULTADOS	33
12.-DISCUSIÓN	34
13.- CONCLUSIONES	36
14.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	37
15.- ANEXOS	41
15.1.- Consentimiento informado	41
15.2.- Cuestionario SF-36	45
15.3.- Cronograma	50
15.4.- Carta de no inconveniencia	51
15.5.- Carta de anuencia	52

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HOSPITAL GENERAL REGIONAL CON MEDICINA FAMILIAR NO. 1, CUERNAVACA

Autores: Cruz Miranda J, García Rigaud I, Román-Rodríguez JM.

1.- RESUMEN

Antecedentes: La hemofilia es una patología hereditaria, derivada de la deficiencia de ciertos factores de la coagulación, ligada al cromosoma X. El cuadro clínico se manifiesta por diferentes tipos de hemorragia, dolor y artropatía. El tratamiento profiláctico influye en la calidad de vida relacionada con la salud de estos pacientes. Este concepto de calidad de vida tiende a pasarse por alto durante la atención médica, sin embargo, obviar dicha situación es perpetuar su deterioro tanto físico, psicológico y social, por lo que su medición con las diferentes escalas validadas para ello debe formar parte de la evaluación médica integral de estos pacientes.

Objetivo: Evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de pacientes con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca, Morelos.

Material y métodos: Estudio observacional, descriptivo, transversal, que se llevó a cabo de abril a junio del 2023. Se incluyeron 14 pacientes con diagnóstico de hemofilia se aplicaron los instrumentos SF-36 (calidad de vida relacionada a la salud). Para el análisis estadístico inicialmente se identificaron las características sociodemográficas de la población participante, posteriormente se identificó la frecuencia de las diferentes dimensiones de la calidad de vida relacionada con la salud.

Resultados: La mediana de edad de la población estudiada fue de 25 años, en donde el 93% eran hombres. El 14.25% mostró mala funcionalidad física. La limitación en las actividades debido a problemas emocionales fue reportada en un 50 %, sobre la dimensión del estado emocional el 21.5% reportó afectación y mientras que el 78.5% no presentó afectación. Con respecto a la dimensión de la presencia o ausencia de dolor para el primero se reportó un 21.4% y un 78.5% para el segundo.

Conclusiones: La hemofilia es una enfermedad que principalmente afecta a los hombres, en donde la presencia de comórbilidades sí impacta en la calidad de vida

de los pacientes. Sin embargo, estar en profilaxis farmacológica muestra buena evolución y calidad de vida en los pacientes con hemofilia.

Palabras clave: Hemofilia, calidad de vida, profilaxis farmacológica.

2.- MARCO TEÓRICO

2.1.- DEFINICIÓN Y GENERALIDADES DE LA ENFERMEDAD

Es una enfermedad recesiva, de origen genético que se encuentra ligada al cromosoma X; en este, se encuentran genes que codifican factores homeostáticos (el Factor VIII y el Factor IX). Mutaciones en estos genes provocan aparición de la hemofilia A o B. Las mujeres son portadoras y los hombres manifiestan la enfermedad (1)

Las deficiencias hereditarias de las proteínas plasmáticas involucradas en la coagulación sanguínea generalmente conducen a trastornos hemorrágicos de por vida, cuya gravedad es inversamente proporcional al grado de deficiencia de factor. Los trastornos hemorrágicos hereditarios pueden clasificarse ampliamente en primarios y secundarios (2)

Los defectos hemostáticos primarios consisten en trastornos cuantitativos y cualitativos (congénitos y adquiridos) de las plaquetas, sin embargo, se ha documentado que es más frecuente la enfermedad de Von Willebrand (VWD). Las deficiencias de los componentes de la cascada de coagulación se consideran defectos hemostáticos secundarios, de los cuales la hemofilia A (HA) y hemofilia B (HB) se caracterizan mejor (2); éstos son los defectos hemorrágicos hereditarios, crónicos más comunes, originados por mutaciones en el cromosoma X en el cual se encuentran los genes que codifican los factores hemostáticos VIII y IX caracterizándose por la disminución o ausencia de la actividad funcional de éstos factores con afección ligada al sexo masculino (3). Algunas mutaciones específicas de estos genes son los que condicionan la aparición de la HA (deficiencia del FVIII) y la HB (deficiencia del FIX); además de éstos es también reconocida, la enfermedad de von Willebrand, constituyendo del 95% al 97% de todos los trastornos hemorrágicos hereditarios de los factores de coagulación (1,4). Otras deficiencias de estos factores menos frecuentes son el déficit del factor XI (hemofilia

C o síndrome de Rosenthal), déficit del factor XII (deficiencia del factor Hageman), éstos últimos junto con el FIX están relacionados porque participan en la fase de amplificación de la cascada de la coagulación en la que el factor XIIa activa al factor XI y éste, a su vez, al factor IXa que finalmente y junto con el FVIIIa, constituyen el complejo tenasa, responsable de la activación proteolítica del factor Xa, necesario para la última fase de la cascada de la coagulación, la fase de propagación (5).

2.1.1.- Factores hereditarios

Las leyes de la genética Mendeliana son lo que rige la herencia en la hemofilia, considerada como del tipo recesiva ligada al cromosoma X, es decir que existe un 50% de posibilidades de que una madre portadora transmita el gen ligado al cromosoma X defectuoso al niño o la niña, mientras que todas las niñas nacidas de un padre hemofílico son portadoras obligatorias. Generalmente se piensa que solo los varones son los que padecen la enfermedad, sin embargo, hay situaciones en las cuales una mujer pudiera desarrollarla, este sería el caso de una mujer con un padre hemofílico y una madre portadora o una mujer con síndrome de Turner, hija de una madre portadora de hemofilia (6).

2.2.- EPIDEMIOLOGÍA

Se estima que, a nivel mundial, la hemofilia presenta en 1 de cada 10,000 nacimientos en varones (para la hemofilia del tipo A) y en 1 de cada 50,000 para la hemofilia del tipo B y varía de país en país (7)

De acuerdo con literatura más actualizada, se tiene una incidencia global de hemofilia A de 1 de cada 5000 nacimiento y 1 de cada 30000 para hemofilia B. Actualmente hay 400,000 casos a nivel mundial (8)

El porcentaje de pacientes diagnosticados con hemofilia en Latinoamérica es aproximadamente del 70% y acorde a la Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C., para enero de 2016 se tenían registrados 5,221 pacientes en México y aproximadamente 1,092 madres portadoras. En la primera mitad del siglo XX, la esperanza de vida para estos pacientes era de 16 a 23 años, mejorando a casi 65 años durante la segunda mitad. Sin embargo, entre las décadas de 1970 y 1980 muchos pacientes fueron infectados por VIH, virus de hepatitis B y C a través de las transfusiones que recibían, lo que llevó a una disminución en la esperanza

de vida en esos años. Con el desarrollo de los nuevos tratamientos, la transmisión de estas infecciones se redujo y en fechas recientes se estima que los pacientes con hemofilia pueden aspirar a una esperanza de vida similar a la de sujetos sin la enfermedad y con una adecuada calidad de vida. En los casos de hemofilia leve y moderada la esperanza de vida se ha reportado de 75 años, mientras que, para los pacientes con hemofilia grave, la mortalidad llega a exceder por un factor de 2.68 al de la población general (7).

En México, se ha reportado un total de 5814 casos de los cuales 4761 son hemofilia A, 724 hemofilia B y 329 casos sin definir tipo de hemofilia; la edad predominante es de 19 años (8)

De los registros de otros países sabemos que las diferencias en el acceso al tratamiento condicionan distintos patrones de evolución de los enfermos. Es oportuno resaltar que, mundialmente, solo 30% de los pacientes reciben un tratamiento óptimo (1).

2.3.- CUADRO CLÍNICO

El comportamiento clínico y la gravedad de las manifestaciones clínicas va en función de los niveles plasmáticos de los factores de coagulación que han resultado de la mutación que se presenta (3). Es así como se clasifica en tres tipos: hemofilia severa (< 1 % de actividad del factor), moderada (de 1 a 5 % de actividad del factor) y leve (> 5 % de actividad del factor). La principal manifestación clínica de la hemofilia es la hemorragia en diversas localizaciones del organismo, las más características y frecuente son de los músculos y en un 80% aproximadamente son de las articulaciones (tobillos, rodillas y codos) de las cuales, diversos estudios han demostrado que la sangre en la articulación provoca en forma simultánea dos cambios fundamentales: Uno son los cambios inflamatorios en el tejido sinovial, como en la artritis reumatoide, y el segundo son los cambios degenerativos del cartilago compatibles con osteoartritis (9). La hipertrofia sinovial y la neo angiogénesis de este tejido es la responsable de que se desencadenen nuevos sangrados frente a mínimos estímulos, perpetuándose un círculo vicioso de hemartrosis-sinovitis-hemartrosis (10). Las hemartrosis repetidas destruirán

eventualmente la articulación, situación conocida como *artropatía hemofílica* que genera una severa limitación de la función articular y dolor crónico (9,10).

2.4.- DIAGNÓSTICO

Los aspectos claves para el diagnóstico son una historia clínica detallada de los antecedentes familiares, tipo y patrón de sangrado, junto con el sitio de sangrado. Entre los estudios de laboratorio, la biometría hemática suele ser normal, de los tiempos de coagulación, el de protrombina y el tiempo de sangrado son normales. Característicamente, la hemofilia se sospecha por la prolongación del TTPa (tiempo parcial de tromboplastina) el cual corrige con el agregado de plasma normal, aunque puede haber pacientes con un TTPa normal, como en los casos leves y algunos moderados. Ante un cuadro clínico sugestivo deben medirse directamente los FVIII, FIX y factor de (FvW); por la misma razón, el diagnóstico de las variedades no graves con frecuencia se atrasa hasta que el paciente se expone a un traumatismo más intenso (3,9).

2.5.- TRATAMIENTO

El objetivo primario del tratamiento es la prevención de su desarrollo. Ciertas acciones no farmacológicas también deben formar parte del manejo de estos pacientes, algunas de ellas son: cuidado dental, actividad física, valoración ortopédica, vacunación (contra hepatitis A y B), consejería genética y principalmente la educación acerca de la enfermedad. Así también es importante evitar el uso de medicamentos que afecten la función plaquetaria (AINE, ácido acetilsalicílico). El uso de analgésicos como paracetamol es una alternativa segura; además los pacientes con hemofilia tienen mayor riesgo de presentar hemorragia del tubo digestivo, por lo que se recomienda la protección gástrica cuando se administran antiinflamatorios en forma prolongada (3).

En general, el estándar de oro es la reposición del factor ausente, mediante el uso de concentrados del FVIII o IX y el uso de derivados plasmáticos. El sangrado se detiene en el 97% de los casos, y el resangrado ocurre en el 5% de los casos dentro de las primeras 48 horas posterior al tratamiento. Posterior al tratamiento hematológico, se recomienda descanso en cama por un día, está contraindicado hacer esfuerzos grandes en los siguientes 3-5 días incluso se sugiere el uso de

muletas. Para reducir el dolor se puede aplicar hielo sin embargo esta práctica es controversial. La artrocentesis debe realizarse solo en caso de hemartrosis mayor (cuando la articulación está a tensión y con dolor intolerable) con las medidas asépticas necesarias (9,11).

Los concentrados del factor VIII o IX, se clasifican en dos según su fuente de origen: Derivados del plasma: se obtienen mediante sangre total o por aféresis y se clasifican de acuerdo con su pureza, es decir el contenido del factor en UI/mg de proteína. Así los productos de pureza intermedia contienen de 10-100 UI/mg de proteína; los de alta pureza, obtenidos por cromatografía de anticuerpos monoclonales, contienen de 100-1000 UI/mg de proteína, mientras que los productos de muy alta pureza contienen más de 1000 UI/mg de proteína. La vida media de los factores VIII y IX es de 12 y 24 horas respectivamente, se debe repetir la mitad de la dosis (12-24 horas después) para alcanzar los niveles terapéuticos y a su vez monitorizar la actividad antes de la siguiente dosis (11).

Obtenidos de forma recombinante: los de primera generación que son estabilizados con albúmina humana; los de segunda generación son estabilizados mediante sacarosa, y los de tercera generación, los cuales no tienen proteínas humanas o animales (11).

El tratamiento más efectivo hasta el momento es el reemplazar el factor de coagulación que se encuentra ausente, realizado por una infusión de preparados de factores concentrados, sin embargo, uno de los principales retos del tratamiento es el mantenimiento de los factores en niveles mayores a 1%; en lo cual la terapéutica actual busca mantenerlos mediante la extensión de la vida media del factor, el reemplazo del gen necesario para la síntesis del factor, anticuerpos específicos que mimetizan la función coagulante del factor y la eliminación de proteínas anticoagulantes como la TFPI o la AT3 (12).

2.6- PROFILAXIS

La profilaxis es la administración de concentrados para disminuir o evitar la presencia de hemorragias articulares (13), especialmente en pacientes con hemofilia A grave, en quienes el sangrado aumenta la ansiedad y reduce por consiguiente la calidad de vida (QoL, por sus siglas en ingles), además de prevenir

la artropatía hemofílica. Hay varios tipos de profilaxis: La profilaxis continua (primaria, secundaria y terciaria) se administra periódicamente durante varios meses o años. La profilaxis intermitente o periódica se administra durante periodos más cortos, generalmente durante unas cuantas semanas o meses (14).

Profilaxis primaria: tratamiento continuo (mínimo de 45 semanas por año) que comienza a aplicarse luego de la primera o segunda hemartrosis, en ausencia de una enfermedad articular óseo-cartilaginosa; también indicada a partir de los 2 años si no ha ocurrido una hemartrosis y/o posterior a una hemorragia en SNC (en ausencia de las 2 situaciones previas) (3).

Profilaxis secundaria: Tratamiento regular continuo que comienza a aplicarse posterior a que se han producido más de 2 hemartrosis o ya en presencia de daño articular (3).

Profilaxis intermitente: Se aplica para prevenir hemorragias o recurrencias durante períodos cortos (entre 1 a 6 meses) e involucra las siguientes situaciones: posterior a hematomas musculares, pre y post cirugías ortopédicas, hemartrosis recurrentes en una misma articulación, post hemorragia grave (3).

La duración de la profilaxis debe continuarse más allá de la adolescencia, sólo en los pacientes con un fenotipo de sangrado leve, se podría suspender la profilaxis. Si llegan a presentar sangrados recurrentes, se deberá retomar la profilaxis. En los pacientes con fenotipo de sangrado severo (hemorragias frecuentes) se debería indicar profilaxis en forma indefinida, ajustando dosis e intervalos según clínica y actividad del paciente (3,15).

La adherencia de los protocolos de profilaxis es indispensable para su éxito, siendo esta más eficaz si los niveles de factor se mantienen continuamente por arriba del nivel objetivo. Olvidar o saltarse una dosis puede provocar que los niveles de factor de coagulación descendan por debajo de dicho objetivo, lo que aumenta el riesgo de hemorragias que durante el tratamiento profiláctico. Sin embargo, sigue habiendo barreras para el inicio y la adherencia a la profilaxis desde la familia, una barrera importante debido a la necesidad de Infusiones intravenosas regulares de los concentrados del factor de coagulación correspondiente, que requieren un

acceso venoso confiable, hasta la barrera del servidor o institución de salud, para quien la profilaxis a largo plazo es costosa (15,16).

La profilaxis se ha visto que mejora la calidad de vida en los pacientes, ya que disminuye los cuadros de sangrado, dolor, mejora la actividad y satisfacción en general sin embargo no reduce la progresión de la artropatía lo que sugiere que esta puede llegar a ser irreversible (15). Además, el acceso a la profilaxis, así como el tipo de régimen de profilaxis, depende en gran medida de los recursos de un país (14).

2.7- PERSPECTIVA DE LA ENFERMEDAD

La percepción de la enfermedad es una representación cognitiva que influye directamente en la respuesta emocional del paciente hacia su enfermedad y su la manera en la que le hará frente, relacionada directamente con la capacidad del individuo de realizar cambios dirigidos a conductas protectoras de su salud, con lo cual se logra un control de la enfermedad y, por supuesto, un impacto positivo en su calidad de vida. Los esquemas de la enfermedad son representaciones organizados de la propia enfermedad que se adquieren por medio de experiencias vividas personalmente o por terceros, por lo que vuelve necesario conocer cuál es la percepción que tienen los pacientes de su enfermedad, especialmente las que giran en torno a sus percepciones cognitivas y emocionales (17).

2.8- CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA

La Organización Mundial de la Salud (18) define la salud como el “estado de completo bienestar físico, mental y social y no solamente la ausencia de enfermedad”. De esta definición se deduce que la medición de la salud en un paciente o en una población debe incluir no solo una indicación de los cambios en la frecuencia y la gravedad de las enfermedades sino también una estimación del bienestar a través de la mejora en la calidad de vida relacionada con la salud, siendo un concepto multifactorial se entiende entonces como “la percepción individual de su posición en la vida en el contexto de la cultura y los sistemas de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones”. Dentro de este gran constructo surgen estudios que sugieren la

necesidad de enfocar con mayor precisión lo que sucede con el individuo en el área de la salud (19). Por ello se adjudicó el término *calidad de vida relacionada con la salud* (CVRS), definida como el “valor asignado a la duración de la vida, modificado por oportunidades sociales, percepción general de la salud, estados funcionales y discapacidad, provocados por enfermedades, accidentes, tratamientos o políticas”. La CVRS en general se refiere a una propiedad que tiene el individuo para experimentar situaciones y condiciones de su ambiente, dependiendo de las interpretaciones y valoraciones que hace de los aspectos objetivos de su entorno (18). Aunque no exista consenso, la CVRS se mide por medio de la función física, del estado psicológico, de la función y la interacción social y de los síntomas físicos, todos ellos elementos del espectro de indicadores para la medición de 5 dominios principales relacionados con la salud: mortalidad, morbilidad, incapacidad, incomodidad e insatisfacción (19).

Un área de mayor estudio es el de los efectos y condiciones psicológicas relacionadas con las enfermedades crónicas, debido a que padecer una enfermedad de este tipo requiere de cuidados, tratamiento, información y apoyos especiales durante un tiempo prolongado, siendo la hemofilia uno de los padecimientos en el que es imperante abordar estos conceptos. En la hemofilia al igual que en otros padecimientos crónicos el impacto no sólo tiene efecto en el paciente sino también en su familia, así como en el entorno social (20–22).

Se ha documentado que el tratamiento a demanda y aún más el profiláctico es lo que determina en gran parte la evolución del paciente, cuando este no lo recibe de manera adecuada en cantidad y seguridad biológica, se pueden presentar limitaciones en las actividades diarias, continuas e inesperadas hospitalizaciones o bien visitas ambulatorias frecuentes; además es un padecimiento el cual requiere de cuidados específicos diarios, que conllevan a la limitación de los pacientes en actividades cotidianas lo que genera dificultad en el crecimiento y el desarrollo integral de estos pacientes. Una de las posibles consecuencias de esta “deprivación psicosocial” en los pacientes con enfermedades crónicas y particularmente en la hemofilia es la depresión (13).

Algunos otros factores que podrían influir en la CVRS de estos pacientes son: edad, intensidad del dolor, gravedad de la enfermedad, disminución en los arcos de movilidad en las articulaciones mayores, índice de masa corporal, nivel de educación y estado civil (23). Por el contrario los factores que mejoran la calidad de vida 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 así como 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 (24).

2.8.1- Factores biológicos

El dolor crónico como agudo es uno de los principales determinantes de la CVRS en estos pacientes debido a que puede llegar a ser incapacitante evitando la realización de actividades comunes y afectando la funcionalidad misma de los pacientes; por ejemplo, el desarrollo de complicaciones como artropatía hemofílica, ha demostrado asociación significativa con la disminución en la calidad de vida, como se mostró en el estudio realizado por Pocoski *et al*, en el que encontraron que resultados altos en la medición de daño articular por resonancia magnética se asociaban a una menor puntuación en la evaluación de la calidad de vida por medio de los instrumentos EuroQol-5D (Euro calidad de vida en 5 Dimensiones, por sus siglas en inglés) y Haemo-A-QoL (Índice de calidad de vida para hemofilia, por sus siglas en inglés) (25).

2.8.2- Factores psicosociales

Factores psicosociales que afectan la calidad de vida incluye el afrontamiento y el apoyo social, los cuales pueden ser un factor positivo o desencadenantes de estrés para la familia y el paciente. Los sentimientos de culpa, vergüenza, rabia y pesimismo se describen en tres niveles (23):

El primero es culpa del paciente por tener la enfermedad. En segundo lugar, las dificultades para detener los episodios de sangrado generan sentimientos de impotencia y rabia en el afectado, y culpa en los padres por la supuesta

irresponsabilidad. El último nivel es la presencia de estos sentimientos por un diagnóstico que se hace tardíamente, que lleva a mayores complicaciones y, por lo tanto, peor CVRS (23).

2.8.3- Determinantes según la edad

La calidad de vida de los pacientes con hemofilia varía de acuerdo con la edad, por ejemplo, en la población pediátrica, el principal determinante para una buena calidad de vida son los amigos, familia y el tratamiento, para la población adolescente son la actividad física, la escuela y el apoyo. En los adultos es el “futuro” y la salud física (23).

2.9- ESCALAS DE MEDICIÓN

Existen diversos cuestionarios para valorar CVRS y se dividen en generales y específicos; los generales comparan la CVRS entre las diferentes condiciones y situaciones y los específicos responden mejor a los cambios en el área de interés y al impacto de los cambios en el tratamiento (35).

La medición de la CVRS, permite medir el grado de funcionalidad de un paciente y se realiza a través de la evaluación de la percepción del paciente sobre su bienestar general, las experiencias relacionadas con tener un trastorno hemorrágico y la satisfacción con el tratamiento del mismo (23).

Esta medición debe ser cautelosa, por lo que se han diseñado instrumentos de medición entre las cuales se recomiendan el Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad, el Perfil de Salud de Nottingham, el MOS SF-36 (“*short form*” o forma corta, por sus siglas en inglés) o el EuroQol-5D (Euro calidad de vida en 5 Dimensiones, por sus siglas en inglés) (26). El EuroQol-5D es un instrumento genérico de CVRS por lo que su capacidad de discriminación si se contrasta contra un instrumento específico será inferior (34).

El *World Health Organization Disability Assessment Schedule versión 2* (WHODAS II) que es el instrumento que propone la OMS para la evaluación de la 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 (24).

Otro cuestionario que evalúa la calidad de vida relacionada con la salud para pacientes con hemofilia es el Cuestionario de Calidad de Vida para Adultos con Hemofilia (Haem-A-QoL). Originalmente fue validado en un estudio observacional en Italia en 2005; posteriormente fue evaluado en ensayos clínicos en pacientes recibiendo tratamiento profiláctico en donde se confirmó su validez, reproducibilidad y fiabilidad. Este cuestionario evalúa la CVRS en pacientes mayor o igual a 17 años con hemofilia, incluye 46 preguntas que evalúan 10 dominios los cuales son: salud física, sentimientos, percepción de uno mismo, deportes/ocio, trabajo/escuela, relación con la hemofilia, tratamiento, visión a futuro, planificación familiar y sexualidad/relaciones. Cada uno de estos dominios se evalúa en 5 variables, de las cuales cada uno tiene un puntaje (1: nunca, 2: raramente, 3: algunas veces; 4 frecuentemente, 5: todo el tiempo), dando un puntaje máximo de 100. Entre mayor puntaje, representa mayor discapacidad (31). Existe una medida específica para valorar CVRS de pacientes en América Latina con hemofilia denominada Hemolatin-QoL (Hemolatin Calidad de Vida) creado en 2005 en la cual para su elaboración se incluyeron 8 países Latinoamericanos (Venezuela, Uruguay, Argentina, Cuba, Guatemala, Panamá, Colombia y Brasil), generando una versión final de 47 puntos (36).

El cuestionario MOS SF-36, desarrollado a principios de los noventa, en Estados Unidos, para su uso en el Estudio de los Resultados Médicos (*Medical Outcomes Study*, MOS), es una escala genérica para evaluar la CVRS en términos de funcionamiento físico y psicológico, que proporciona un perfil del estado de salud, aplicable tanto a los pacientes como a la población general (27). Sus buenas propiedades psicométricas, que han sido evaluadas en más de 400 artículos (28), y la multitud de estudios ya realizados, que permiten la comparación de resultados, lo convierten en uno de los instrumentos con mayor potencial en el campo de la CVRS, algunas de estas razones impulsaron a realizar la adaptación para su uso en España. En su adaptación al español han participado más de 40 países, en el proyecto internacional de adaptación del cuestionario original, el IQOLA (evaluación

internacional de la calidad de vida). El cuestionario original desarrollado en Estados Unidos, traducido al español por 2 personas bilingües cuya lengua materna era el español, para lo cual se realizaron estudios piloto con diversos grupos de pacientes crónicos para valorar la comprensión y la factibilidad de administración del cuestionario. Antes de producir la versión definitiva del cuestionario, se llevó a cabo un estudio empírico de calibración de sus opciones de respuesta, que demostró la ordinalidad de éstas, esto es, la validez de su ordenación o secuencia, y una gran equivalencia con la versión original americana (26).

La escala del SF-36 evalúa poblaciones adultas (mayores de 16 años) y está ordenada de forma que a mayor puntuación mejor es el estado de salud. Evalúa 8 dimensiones: función física, rol físico, dolor corporal, salud general, vitalidad, función social, rol emocional, salud mental (29,30). Existen seis versiones de la encuesta SF-36 en español que se han adaptado y utilizado en Argentina, Colombia, España, Honduras y México, así como entre la población México-Estadounidense. Aragón *et al*, realizaron una validación en el sureste de México, en tres contextos culturales distintos (Ciudad de México, Ciudad de Pachuca, Hidalgo y Ciudad de Gómez Palacio, Durango) de dicha medida con la finalidad de identificar las similitudes y/o diferencias en su configuración factorial, en la cual hubieron 1150 participantes, cuyos resultados representan una aproximación al perfeccionamiento de la medición de la salud física y mental en la población mexicana en la cual hasta el momento se sigue trabajando (23).

En lo que toca a sus coeficientes de confiabilidad se puede notar que en la versión original oscilaron entre 0.79 y 0.99 para el rol físico, entre 0.70 a 0.86 para la vitalidad y entre 0.58 a 0.94 para el rol social, mientras que en la presente investigación se obtuvieron coeficientes entre 0.94 a 0.95, 0.68 a 0.76 y 0.92 a 0.94 respectivamente (19).

En marzo 2005, Vilagut, *et. al*, realizaron revisión bibliográfica nacional e internacional del MOS SF-36. En total se recabaron los datos de 17 artículos donde 5 artículos se desarrollaron en población general y 12 artículos con diferentes trastornos. En la mayoría de los estudios, el coeficiente de consistencia interna alfa

de Cronbach fue mayor 0.7 en todas las escalas siendo el rol emocional, rol físico y funcionalidad las que obtuvieron mejores resultados (26).

2.10- MARCO REFERENCIAL

En el año 2014, Fuenmayor Castaño *et. al.* Medellín realizaron un estudio descriptivo, observacional de corte transversal en donde tenían como objetivo describir la CVRS en pacientes con hemofilia, comparándola con la población general. Se integraron para el estudio una muestra de 59 pacientes que tuvieran diagnóstico confirmado de hemofilia además de estar en terapia en INTEGRAL IPS, centro enfocado para tratar la hemofilia en Medellín comprendido en el año 2014. Se incluyeron pacientes con diagnóstico de hemofilia, en tratamiento durante el año 2014 y que aceptaran participar. No se incluyeron a pacientes con alteraciones neurológicas y que no fueran de habla hispana. Se midieron los arcos de movilidad por medio de un goniómetro manual tanto de miembros superiores como de miembros inferiores para valorar el déficit de extensión, enfocándose en las articulaciones que los limitaban en actividades de la vida diaria. Se realizó prueba de marcha de 6 minutos para valorar la capacidad funcional. Se evaluó la discapacidad con WHO-DAS II con el cual se evaluaron 6 aspectos: relaciones con otros individuos, actividades de la vida diaria, cuidado personal, participación social, capacidad de moverse en su entorno y comunicación. La Calidad de Vida se evaluó con MOS Short Form-36. Se utilizó la escala análoga visual para valorar el dolor que va desde “sin dolor” hasta “el peor dolor de la vida”; y de última instancia se evaluaron síntomas depresivos con PHQ-9 que ayuda detectar síntomas depresivos en las últimas dos semanas. Aunado a ello se comparó la Calidad de Vida por medio del SF-36 en 139 habitantes sanos residentes de Medellín. Como resultados el 35% eran estudiantes, 12% desempleados, 39% empleados y 8.5% pensionados; el 5% eran menores de 2 años. A la aplicación del MOS SF-36, las dimensiones que obtuvieron el puntaje más bajo fueron a la función social, desempeño físico y desempeño emocional; siendo el aspecto con puntaje más alto el de la función física y salud en general; reportando una calidad de vida relacionada a la salud tan alta como la de la población general, mencionando además que la gran mayoría de los pacientes obtenían en general buenos puntajes en la Calidad de Vida ya que se

encontraban en terapia profiláctica lo que eventualmente lleva a menor daño articular y por lo tanto, mejor funcionalidad. Una función social de bajo puntaje se asoció a interferencia de la enfermedad con actividades sociales secundario a la necesidad de acudir de manera frecuente a revisiones médicas o acceso a un empleo por la dificultad que existe para que una persona con discapacidad tenga una oportunidad de integración laboral (32).

En 2019, Espinosa Maldonado y colaboradores, en los meses comprendidos de marzo a junio en una Unidad de Medicina Física y Rehabilitación se buscó determinar la Calidad de Vida Relacionada con la Salud en adultos y adolescentes. Se realizó un estudio transversal, descriptivo y observacional donde se integraron pacientes mayores de 14 años que aceptaran participar, excluyendo aquellos con déficit cognitivo; siendo un total de muestra de 41 hombres. En este estudio se aplicó el instrumento SF-12, considerándose buena si tenía puntaje mayor a 55 puntos, promedio entre 45-55 puntos y mala si tenía menos de 45 puntos. En cuanto a los resultados, el promedio de edad fue de 37 años, con edad mínima de 14 y máxima de 68 años. El puntaje final al aplicar SF-12 mostró que en general los pacientes tenían una Calidad de Vida Relacionada con la Salud mala en el rol emocional, promedio en la salud en general y buena en la función física (58.5%), dolor corporal y vitalidad; sin embargo, la presencia de comorbilidades o alguna complicación como sobrepeso y artropatía hemofílica; fueron condiciones que se asociaban con disminución en la Calidad de Vida (33).

En 2019, Naous y colaboradores, en Líbano realizaron un estudio de casos y controles donde se compararon 60 pacientes con hemofilia moderada a severa contra 112 controles sanos. Se midieron datos socio demográficos (residencia, educación, ocupación), características de la enfermedad (tipo y severidad de la hemofilia, tratamiento, profilaxis), calidad de vida (evaluado por MOS SF-36) y preguntas sociales (vida sexual y relaciones). Los pacientes con hemofilia tuvieron puntajes bajos en los indicadores respecto al grupo control; a excepción del dominio de vitalidad; siendo los indicadores con puntaje más bajo la salud en general (38.6%) y limitación en las actividades debido a salud física (35%). El tratamiento profiláctico no tuvo influencia en CVRS pero se menciona es secundario a la

reciente introducción de la terapia en el país (inicio tardío de profilaxis), falta de insumos y la adherencia al mismo no es óptima (37).

3.- JUSTIFICACIÓN

La hemofilia es un trastorno crónico degenerativo, de causalidad hereditaria principalmente, cuyo curso clínico y pronóstico se ve determinado por el tratamiento farmacológico especialmente el profiláctico, así como la interacción de factores biológicos y sociales que afectan los resultados de salud a largo plazo y su supervivencia, independientemente de los factores pronósticos conocidos.

El abordaje de la calidad de vida en pacientes con hemofilia ha sido estudiado en gran parte en países del primer mundo, en donde los costos por tratamiento, así como la información y el apoyo social no son una interrupción para este. En nuestro país se ha realizado pocas investigaciones relacionadas a este tema, sin embargo en el estado de Morelos ninguna, por lo que la información generada en este estudio puede ser de gran utilidad para generar estrategias para un abordaje integral de los pacientes diagnosticados con hemofilia que se encuentran en tratamiento profiláctico en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca, debido al gran impacto que tiene dicho padecimiento en su capacidad funcional así como en el estado de salud de la persona afectada y su entorno.

4. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La hemofilia es una patología poco frecuente que afecta al género masculino, a nivel mundial la hemofilia A representa del 80 al 85% de los casos totales, es decir 1 de cada 5.000-6.000 recién nacidos, mientras que la hemofilia B, 1 por cada 30,000 recién nacidos; en nuestro país 5,221 casos registrados hasta 2016, con una esperanza de vida que ha ido en aumento gracias al tratamiento profiláctico, sin embargo un aspecto importante durante la evaluación de estos pacientes es la calidad de vida relacionada con la salud, la cual se ve afectada por los diferentes factores biológicos, psicosociales y los determinantes de la salud según la edad, que envuelven a la enfermedad. La calidad de vida relacionada con la salud es concepto multidimensional que estima de una manera subjetiva el impacto que tiene la enfermedad y los resultados de su tratamiento en los sujetos afectados razón por la que la terapia psicosocial es el núcleo principal para la mejoría de la calidad de vida. Estudios previos en cuanto a la calidad de vida relacionada con la salud, se han descrito algunos factores que podrían influir en ella como la edad, intensidad del dolor, gravedad de la hemofilia, disminución en los arcos de movilidad, la presencia de inhibidor, nivel de educación y estado civil así mismo aquellos factores que han mejorado los resultados de salud como la profilaxis farmacológica, iniciada en forma precoz la participación en un programa de rehabilitación y las intervenciones quirúrgicas ortopédicas. El nivel educativo y el acceso a los servicios de salud son las determinantes que más influyen de manera desfavorable en la calidad de vida de esta población, por lo que la medición de ésta es objetivo prioritario en la evaluación clínica de todos los pacientes debido a las variables de mal pronóstico que se pueden identificar y de esta forma intervenir respectivamente a la brevedad. A pesar de ello en nuestro país aún no se logra determinar con claridad cuál es la calidad de vida relacionada a la salud de la población con hemofilia en profilaxis farmacológica y relación con la de la población en general.

4.1 Pregunta de investigación

¿Cuál es la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca?

5.- OBJETIVOS

5.1 Objetivo general

Evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca

5.2 Objetivos específicos

- Caracterizar a la población participante con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca por edad, sexo, estado civil.
- Identificar la frecuencia de la limitación en las actividades debido a la salud física y limitación de las actividades debido a problemas emocionales.
- Identificar la frecuencia de fatiga, afectación del estado emocional, funcionalidad social y de la percepción de la salud en general.

6.- HIPÓTESIS

En enfermos con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No.1, Cuernavaca, más del 50% tendrán buena calidad de vida relacionada con la salud al aplicar cuestionario MOS SF-36, siendo la limitación en las actividades debido a la salud física y limitación de las actividades debido a problemas emocionales los ítems con puntaje más bajo.

7.- MATERIAL Y MÉTODOS

7.1- Diseño del estudio. Se realizó un estudio transversal, observacional y descriptivo, con base en los datos obtenidos a través del expediente clínico y entrevistas realizadas a la población de estudio.

7.2- Universo de trabajo: Pacientes derechohabientes al IMSS con diagnóstico establecido de hemofilia en tratamiento profiláctico y atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No.1, Cuernavaca.

7.3- Lugar de estudio: Consulta externa de Medicina Interna (hematología) del Hospital General Regional con Medicina Familiar No.1, Cuernavaca, Morelos.

7.4- Recolección de datos. Se realizó la obtención de los datos sobre la población en estudio, es decir, en los pacientes diagnosticados con hemofilia y que se encontraban en tratamiento profiláctico en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No.1, Cuernavaca, mediante la búsqueda en los expedientes clínicos físicos y electrónicos, una vez identificados los pacientes se les invitó a participar en el estudio de investigación, la información se obtuvo a través de la aplicación de cuestionarios, con un tiempo máximo de duración de aproximadamente 30 minutos, durante el periodo comprendido de abril a junio del 2023. Los pacientes se clasificaron por la fecha exacta de su diagnóstico, tiempo de evolución y tratamiento profiláctico. Cada caso fue evaluado cuantitativamente a través de los instrumentos de medición con SF-36, con lo cual se realizó un análisis estadístico que permitió medir los objetivos y contrastar la hipótesis planteada.

7.5- Factibilidad del estudio: Se trató de un estudio factible ya que se contaban con los recursos para su elaboración; así como investigadores expertos clínicos y metodológicos los cuáles cuentan con vasta experiencia en el tema desarrollado.

7.6- Tamaño de la muestra: Se incluyó el universo total de pacientes en el presente estudio, mismo que consta de 14 pacientes que ya contaban con el diagnóstico de Hemofilia y se encontraban en seguimiento en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca desde el año 2019 a la fecha del año 2023 que fue cuando se empezó a entrevistar a los pacientes

7.7- Duración de estudio: de 4 meses a partir de su registro y autorización en los comités de investigación 1701 y de ética de 17018 correspondientes

7.8- Criterios de selección

a) Criterios de inclusión

- a. Enfermos con hemofilia diagnosticados antes o después de haber asistido a la consulta del Hospital General Regional con Medicina Familiar No.1, Cuernavaca que acuden regularmente a sus consultas de seguimiento en la consulta externa del servicio de Hematología.
- b. Enfermos con hemofilia que cumplan con el criterio 1 y además se encuentren en profilaxis farmacológica.
- c. Enfermos que autoricen participar a través de un consentimiento informado escrito.

b) Criterios de no inclusión

- a. Enfermos con hemofilia que padezcan al mismo tiempo otra enfermedad consignada en el expediente clínico, que por su naturaleza pueda influir en las mediciones que se pretenden en este estudio.

7.9- Descripción general del estudio

7.9.1- Procedimientos generales

1. El protocolo fue registrado en la plataforma de SIRELCIS del Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca para ser evaluado por el Comité Local de Investigación en Salud y el Comité de Ética en Investigación.
2. Posterior a su aprobación por los comités correspondientes se consultaron las fuentes de información primaria (base de datos, expedientes electrónicos y registros hospitalarios), que permitieron la identificación de todos los enfermos de hemofilia que son atendidos en la consulta externa de hematología del Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1,

Cuernavaca, para su invitación a participar en el estudio al momento en el que acudan a su consulta.

3. El médico residente acudió personalmente a la consulta externa de hematología los martes y jueves de cada semana, e invitó a participar a los enfermos con hemofilia. Al momento que se abordó al paciente en la consulta externa de hematología, se mantuvieron las medidas preventivas debidas a la pandemia de COVID-19, las cuales involucraron uso adecuado de cubrebocas, lavado de manos previo y posterior a entrar en contacto con el paciente o uso de gel alcoholado, así como mantener una distancia mínima de 1 metro y medio entre el paciente y el encuestador. Se preguntó presencia síntomas respiratorios y/o presencia de fiebre para enviar a triage respiratorio en caso de positividad a estos síntomas para descartar o confirmar infección por SARS-COV-2.
4. Los pacientes que accedieron a participar fueron informados claramente de los objetivos del estudio y se les invitó a firmar el formato de consentimiento informado, previamente leído y con aclaración de las dudas pertinentes.
5. Se aplicó uno de los instrumentos contemplados en la evaluación del objetivo general del estudio (SF36) debido a que es la herramienta más apegada a la evaluación directa de la CVRS. El tiempo especulado para la aplicación del instrumento fue de 30 minutos.
6. Para concentrar los datos que arrojaron tanto los instrumentos contemplados en el objetivo general como los resultados de la entrevista contemplada en los objetivos específicos, se generó una base de datos electrónica que permitió concentrar todas las variables recolectadas durante el estudio, para su ulterior análisis.
7. Finalmente se realizó el análisis de los datos obtenidos.

7.9.2- Contacto con el enfermo:

1. El contacto con el enfermo fue presencial al momento en el que el paciente acudió a su cita médica en la consulta externa de hematología. En ninguna circunstancia se contactó a ningún enfermo por la vía telefónica o en otro momento o sitio fuera del consultorio de hematología, respetando así la regulación en materia de investigación establecida en la Ley General de Salud, así como lo establecido en la Ley Federal de Protección de Datos Personales en posesión de Sujetos Obligados.
2. Solo el estudiante de posgrado y los investigadores asociados registrados tuvieron acceso a los datos de los participantes de este estudio, y pudieron enrolar sujetos, obtener consentimiento informado y aplicar los instrumentos considerados para este estudio.

7.10 Variables de interés

Nombre de la variable	Definición conceptual	Tipo de variable	Definición operacional	Escala de medición	Unidad de medición
CALIDAD DE VIDA	La percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de su cultura y del sistema de valores en los que vive, tomando en cuenta sus objetivos, expectativas, normas e inquietudes	Dependiente	Esta información será obtenida a partir del cuestionario SF-36. Inicialmente la variable se construye como cuantitativa discreta y posteriormente será convertida a cualitativa dicotómica. Puntuaciones igual o mayor a 50 puntos = Buena calidad de vida. Puntuaciones menor a 50 puntos = Mala calidad de vida	Cualitativa Dicotómica Buena Mala	0=Mala 1= Buena
Edad	Tiempo que ha vivido una persona, animal o vegetal	Covariable	Se registrará la edad expresada en años al momento de la firma del consentimiento informado.	Cuantitativa, discreta	Años
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina, de los animales y las plantas.	Covariable	Para fines de este protocolo de investigación, se definió el sexo como la condición de ser hombre o mujer.	Cualitativa	1 = Mujer 2 = Hombre
Lugar de origen	Se refiere al lugar de nacimiento de una persona.	Covariable	Para fines de este protocolo de estudio, el lugar de origen se referirá al municipio de nacimiento del sujeto de estudio referido por el paciente al momento de la inclusión.	Cualitativa nominal.	1= Morelos 2= Otro estado
Estado civil	Clase o condición de una persona en el orden social, según el registro civil en función de si tiene o no pareja y situación legal al respecto a esto.	Covariable	Para fines de este protocolo se agruparan en 2 opciones.	Cualitativa Nominal	1. Soltero 2. Casado

Ocupación	Actividad a la que una persona dedica en un determinado tiempo	Covariable	Para fines de este protocolo se dividirán en diversas opciones laborales	Cualitativa Nominal Politómica	1. Campesino, 2. Obrero, 3. Empleado, 4. Comerciante , 5. Profesional, 6. Ama de casa, 7. Jubilado/pensionado, 8. Desempleado o 9.- Otros _____ Especificar: _____
Comorbilidades	La "comorbilidad" es un término utilizado para describir dos o más trastornos o enfermedades que ocurren en la misma persona. Pueden ocurrir al mismo tiempo o uno después del otro.	Covariable	Condición médica que padece el paciente encuestado aparte del diagnóstico de hemofilia	Cualitativa	Hipertensión No=1 Si=2 Diabetes No=1 Si=2 Dislipidemia No=1 Si=2
Fenotipo clínico al diagnóstico	Característica o conjunto de características de una patología que son capaces de diferenciar a los individuos que la padecen de los individuos que no o incluso entre los individuos que la padecen.	Covariable	Para fines de este protocolo de estudio, el fenotipo de hemofilia se referirá a la hemofilia A, hemofilia B o hemofilia C, al momento del diagnóstico de la enfermedad. Los datos del fenotipo clínico se extraerán del expediente clínico una vez que el proyecto tenga autorización por los comités correspondientes.	Cualitativa, categórica	1= Hemofilia A 2= Hemofilia B 3= Hemofilia C

8.- ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis estadístico exploratorio, descriptivo y bivariado se realizó en el paquete estadístico STATA.

Análisis exploratorio: Se realizó un análisis general de las variables de estudio, de los datos vaciados, datos faltantes e implausibles.

Análisis descriptivo: Posterior a la exploración de la base, se realizó un análisis descriptivo de cada variable. Inicialmente se caracterizó a la población participante, se obtuvieron medidas de tendencia central, así como frecuencias según el tipo de

variables. Posteriormente se determinó la frecuencia de las dimensiones de calidad de vida. Se calculó una potencia estadística del 0.8266

9.- ASPECTOS ÉTICOS

El protocolo y su consecución se apegaron a los lineamientos establecidos en la Declaración mundial de Helsinki y en la Ley General de Salud en materia de investigación en seres humanos.

Riesgo de la investigación: De acuerdo con lo que se estableció en el reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación en el título II, capítulo primario, artículo 17, este estudio fue considerado sin riesgo. No se realizó en población vulnerable, es decir menores de edad, embarazadas o grupos subordinados.

Confidencialidad: Toda la información obtenida de cada sujeto participante y de los estudios realizados para este protocolo, fue de manera anónima mediante claves alfanuméricas. Todos los datos que identificaron a pacientes individuales fueron codificados. La base de datos generada para este protocolo fue almacenada en una computadora ubicada en la oficina de la Coordinación de Investigación del Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca, a la cual sólo el investigador y el tutor tuvieron acceso a dicha información.

Posibles Beneficios: Ningún paciente recibió un beneficio directo derivado de la realización del estudio. Sin embargo, se espera que los resultados obtenidos tengan un beneficio para la sociedad en su conjunto y para la comunidad científica ya que se busca obtener información del rol del tratamiento profiláctico en la calidad de vida de los pacientes con hemofilia que acuden al hospital, situación que podría permitir facilitar el curso clínico de la enfermedad, así como su pronóstico, proporcionando de igual forma información para una terapia individualizada.

Balance riesgo-beneficio: Debido a que se espera un beneficio para la sociedad en su conjunto y para la comunidad científica (ya que los riesgos asociados a este protocolo son menores), el balance riesgo-beneficio se espera favorable.

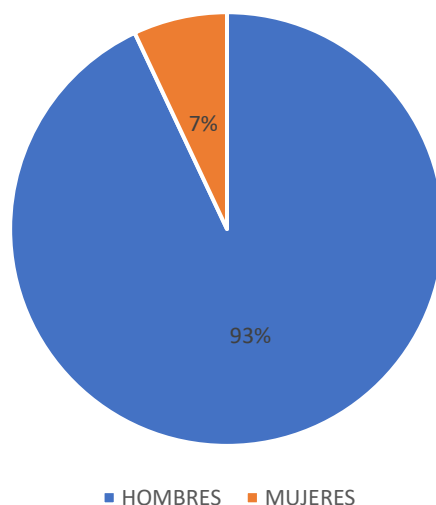
Consideraciones de bioseguridad: Debido a la situación de contingencia por COVID-19 se tomaron medidas de prevención de contagio, las cuales se describen a continuación:

1. Los investigadores hicieron uso adecuado de equipo de protección personal tal como cubre bocas y careta, se realizó higiene de manos con solución de alcohol al 70% cada vez que se tuvo acceso a los equipos de cómputo.
2. Con respecto a la hoja de recolección de datos, fue de uso exclusivo del investigador.

Consentimiento informado: Este protocolo tuvo contemplada la obtención de consentimiento informado para el desarrollo de los objetivos planteados. Se garantizó la obtención de un consentimiento informado válido, apegado a los lineamientos éticos y legales aplicables.

10.- RESULTADOS.

En el presente estudio consintieron en participar 14 pacientes con diagnóstico de hemofilia quienes fueron encuestados en la consulta externa de hematología del Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca, durante el periodo abril a junio del 2023. La mediana de edad de los pacientes fue de 25 años (RIC 19-32). La edad mínima de los participantes fue de 17 años y una máxima de 60 años. El 93% de la muestra correspondió al sexo masculino y un 7.0% al sexo femenino, (Grafica 1). El 100% de los encuestados negó tener comorbilidades.



Grafica 1. Distribución por sexo de los participantes del estudio en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1

Al analizar la calidad de vida relacionada a la salud se encontró que el 71.4% de los pacientes incluidos lo reportó como buena y un 28.6% la reportó como mala. Con respecto al análisis de la dimensión de la función física se reportó que el 14.25% de los participantes reportaron mala función física mientras que el 85.75% de la muestra reportó buena función física. Tras analizar la limitación en las actividades debido a la salud física se encontró que el 28.6% de los participantes presentaron limitaciones en las actividades y un 71.4% no reportó afectación en esta dimensión.

La limitación en las actividades debido a problemas emocionales fue reportada como puntaje bajo del 47.4% en la población encuestada.

Sobre el reporte de fatiga o falta de energía, solo el 21.4 % de la muestra reportó esta afectación mientras que el 78.6 % negó presentar falta de vitalidad.

Cuando se interrogó sobre la dimensión del estado emocional el 21.5% reportó afectación y mientras que el 78.5% no presentó afectación. Con respecto a la dimensión de la presencia o ausencia de dolor para el primero se reportó un 21.4% y un 78.5% para el segundo.

Finalmente, la dimensión sobre percepción de la salud en general esta se reportó como afectada en un 42%.

11.- DISCUSIÓN.

En la presente investigación se buscó evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con hemofilia en profilaxis farmacológica; participaron 14 pacientes que asistieron a la consulta de hematología. En comparación con los otros estudios, Fuenmayor y Cols (32) evaluaron 59 pacientes con hemofilia, Espinosa-Maldonado y Cols (33) evaluaron 41 pacientes con hemofilia y finalmente Naous (37) evaluó la CVRS a 60 pacientes con hemofilia. La población en el presente estudio es bastante menos comparada con los otros estudios.

El promedio de edad en el presente estudio fue de 29.2 años (DS 14.3 años) mayor a la reportada por Fuenmayor y Cols (32) donde el promedio de edad fue de 28.8 (DS +/-14.8 años) y menor en comparación por la edad reportada por el estudio realizado por Espinosa-Maldonado y Cols (33) donde la edad promedio reportada fue de 37 años (mínima 14 y máxima de 68). En nuestro estudio 13 los pacientes incluidos en el estudio fueron hombres y solo una mujer mientras que en el estudio de Espinosa-Maldonado y Cols (33) los 41 pacientes participantes pertenecieron al sexo masculino.

Con respecto a las comorbilidades en nuestro estudio no se identificó ninguna comorbilidad en los entrevistados. Las comorbilidades reportadas en el estudio de Fuenmayor y Cols (32) se encontró que la mayor comorbilidad fue artropatía

hemofílica en el 71% de las personas, seguida de dislipidemia (27%), sobrepeso (20%) y en el estudio de Espinosa-Maldonado y Cols (33) se reportó un 31.70% de pacientes con sobrepeso, 17.10% con diabetes mellitus y 17.10% con obesidad, 7.30% con hipertensión arterial y 2.40% con epilepsia. Naous (37) no reportó si los pacientes contaban con alguna comorbilidad. Como ya se mencionó en nuestro estudio el 100% se reportó sin comorbilidades, esto se explica probablemente a que la población en nuestro estudio son más jóvenes.

Con respecto a las variables que miden la calidad de vida encontramos que en relación con la función física esta se reportó como buena en el 85.7% de la población estudiada por nosotros, mientras que, en el estudio realizado por Fuenmayor y Cols. (32), se reportó como buena en un 77.3% y en el caso del Estudio de Espinosa-Maldonado y Cols (33) fue buena en el 58.5% de los involucrados. Naous (37) reportó buena funcionalidad física del 69%.

Cuando se analizó la dimensión de limitación de las actividades por salud física en nuestro estudio se reportó que el 71.4% de los pacientes se reportó sin afectación de esta dimensión mientras que en el estudio de Fuenmayor y Cols (32) un porcentaje menor se reportó sin afectación (67.10%) y en el estudio de Espinosa-Maldonado y Cols (33) obtuvo un puntaje muy bajo (12.2%); y finalmente en el estudio de Naous (37) solo el 35% no tuvo afección en este rubro. En el caso de la dimensión de dolor corporal nuestro estudio reporta un 78.5% sin dolor, seguido de la población estudiada por Fuenmayor y Cols (32) que se reportó con un 73.6% sin dolor corporal y finalmente resultó más afectada la población del estudio llevado a cabo por Espinosa-Maldonado y Cols (33) ya que sólo el 63.4% de personas reportaron no tener dolor; menor respecto a el protocolo realizado. Y Naous (37) el 57.58% no presentaban dolor

En cuanto al estado emocional en el presente estudio se reportó que un 78.5% de los participantes no tuvo afección a este nivel, sin embargo, en el apartado de limitación en las actividades debido a problemas emocionales un 47.42% de los pacientes si presentaron dicha limitación en la encuesta con un resultado malo; mismo resultado concluido por Espinosa-Maldonado y Cols (33) en donde se obtuvo

un puntaje bajo en donde sólo un 20.73% se reportó sin alteraciones este apartado de la encuesta pero Naous (37) reportó que el 51% no presentaba puntaje bajo en este ítem.

Dentro de las limitaciones del estudio, puede ser que debido a tratarse de un estudio observacional no podemos establecer una relación causal entre dar profilaxis farmacológica y como esta afectaría a la CVRS. Otra limitación que puede identificarse es el número de pacientes incluidos en el estudio, ya que estudios previos han incluido un número mayor de pacientes y finalmente la falta de aleatorización al integrar la muestra. Aunado a ello no hay un punto de corte específico para SF-36, pero en general se considera que puntuaciones superiores o inferiores a 50, significa mejor o mal estado de salud (26).

En las fortalezas del estudio es el primero en realizarse en esta unidad que aborda el tema de CVRS en pacientes con hemofilia, sin embargo, es necesario que se siga investigando sobre la calidad de vida en estos pacientes que permitan adicionalmente buscar formas para ejercer un impacto positivo sobre las dimensiones más deterioradas de estos pacientes. Se debe investigar sobre temas inexplorados como la variación de la calidad de vida entre los subtipos de hemofilia o la comparación en la calidad de vida en pacientes de acuerdo con el tipo de profilaxis que llevan ya que hay diversos tipos de profilaxis. Todas las investigaciones futuras deben de incluir instrumentos validados para la valoración objetiva de la calidad de vida por lo que se podría abrir nuevas líneas de investigación o estudios futuros

12.- CONCLUSIONES

La hemofilia es una enfermedad que principalmente afecta a los hombres, como ya demostrado tanto en la presente investigación realizada y en la gran mayoría de la bibliografía consultada. Si bien, en los estudios comparados contra nuestro protocolo, el 100% de los pacientes no tenían ninguna comorbilidad, en otros estudios si presenta comórbidos que eventualmente sí impactan en la calidad de vida de un paciente, especialmente si estas no se encuentran controladas o ya presentan complicaciones de estas otras enfermedades; aunado a que la población

estudiada de nuestro protocolo es de un grupo etario más joven, en donde no se espera ver enfermedades crónicas.

Como objetivo general si se logró evaluar la CVRS aplicando el SF-36; se documentó en este protocolo que la funcionalidad física tuvo un excelente puntaje dentro de los interrogados, a diferencia de los estudios comparados, donde se observó un puntaje no tan elevado lo cual puede estar influenciado por lo ya mencionado de la presencia de comórbidos. En cuanto a el dolor corporal, sí se compartieron casi los mismos puntajes comparándolo con otros estudios, pudiendo concluir así que el uso de profilaxis farmacológica es un buen elemento para disminuir este aspecto en la calidad de vida de un paciente con hemofilia. Por último, el rol emocional una gran cantidad de pacientes no mostró afección a este nivel, estando en profilaxis farmacológica. Por lo que se concluye que el tener el beneficio de este abordaje terapéutico, siempre y cuando no haya enfermedades comórbidas, muestra buena evolución y calidad de vida en los pacientes con hemofilia.

13.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García-Chávez J, Majluf-Cruz A. Hemofilia. Gac Med Mex. 2013;149(3):308–21.
2. Pruthi RK. Hemophilia: A practical approach to genetic testing. Mayo Clin Proc. 2005;80(11):1485–99.
3. Borchichi S, Campregher G. Hemofilia. 2019;177–88.
4. Peyvandi F, Jayandharan G, Chandy M, Srivastava A, Nakaya SM, Johnson MJ, et al. Genetic diagnosis of haemophilia and other inherited bleeding disorders. Haemophilia. 2006;12(SUPPL. 3):82–9.
5. Carpio-orantes L Del. Deficiencia de factores de la coagulación IX , XI , XII y lupus eritematoso sistémico Deficiency of coagulation factors IX , XI , XII and systemic lupus erythematosus . 2019;20(2):137–41.
6. Jayandharan G, Srivastava A, Srivastava A. Role of molecular genetics in hemophilia: From diagnosis to therapy. Semin Thromb Hemost.

2012;38(1):64–78.

7. Bergés-García A, González-Martínez FJ, García-Chavez J, González-Pedroza M de L, Gibraltar-Conde A, Guzmán-Ortíz AF, et al. Reporte sobre Hemofilia en México. *Sist Protección Soc en Salud México*. 2014;24.
8. López-Arroyo JL, Pérez-Zúñiga JM, Merino-Pasaye LE, Saavedra-González A, Alcivar-Cedeño LM, Álvarez-Vera JL, et al. Consenso de hemofilia en México. *Gac Med Mex*. 2021;157:S1–37.
9. Carlos Rodriguez-Merchan E. Articular Bleeding in Hemophilia. *Cardiovasc Hematol Disord Targets*. 2016;16(1):21–4.
10. Soto V, Morales MM, Morales P, Oyarzún A, Cortez D, González M. Sinoviortesis con radioisótopos en hemofilia: Experiencia de un centro en Chile. *Rev Med Chil*. 2019;147(5):568–73.
11. Fabián Amador-Medina L, Vargas-Ruiz ÁG. Temas de actualidad Hemofilia. Vol. 51, *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2013.
12. Hartmann J, Croteau SE. 2017 Clinical trials update: Innovations in hemophilia therapy. *Am J Hematol*. 2016 Dec;91(12):1252–60.
13. Z. Kaya, N. Ismaylova, C. Muluk et al. PROPHYLAXIS ADHERENCE RELATIVE TO QUALITY OF LIFE AND ANXIETY LEVEL IN TURKISH PATIENTS WITH SEVERE HEMOPHILIA A. Amsterdam, The Netherlands. 2019;6(1):1–46.
14. Herbert RD, Broderick CR, Barnes C, Billot L, Zhou A, Latimer J. Optimization of prophylaxis for hemophilia A. *PLoS One*. 2018 Feb;13(2).
15. Manco-Johnson MJ, Lundin B, Funk S, Peterfy C, Raunig D, Werk M, et al. Effect of late prophylaxis in hemophilia on joint status: a randomized trial. *J Thromb Haemost*. 2017 Nov;15(11):2115–24.
16. Usuba K, Price VE, Blanchette V, Abad A, Altisent C, Buchner-Daley L, et al. Impact of prophylaxis on health-related quality of life of boys with hemophilia: An analysis of pooled data from 9 countries. *Res Pract Thromb Haemost*. 2019;3(3):397–404.
17. Quiceno, Japcy Margarita, Vinaccia S. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=21315106004>. *Psicol Desde El Caribe*.

2010;25(1):56–83.

18. WHO | WHOQOL: Measuring Quality of Life. WHO. 2014;
19. Aragón RS, García Meraz M, Dolores B, Trujillo M. (No Title). *Rev Iberoam Diagnóstico y Evaluación-e Avaliação Psicológica RIDEP* · Nº45 · 3:5–16.
20. SCHWARTZMANN L. CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD: ASPECTOS CONCEPTUALES. *Cienc y enfermería*. 2003 Dec;9(2):09–21.
21. Ariza K, Isaza P, Gaviria AM, Quiceno JM, Vinaccia S, Alvarán L, et al. Calidad de vida relacionada con la salud, factores psicológicos y fisiopatológicos en pacientes con diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico - LES. *Ter Psicol*. 2010;28(1):27–36.
22. Osorio-Guzmán M, Gutiérrez-González G, Bazán-Riverón GE, Núñez-Villegas NN, Fernández Castillo GJ. Percepción de la calidad de vida relacionada con la salud y la depresión en pacientes con hemofilia. (Spanish). *Rev Medica del IMSS*. 2017;55(4):416.
23. Villegas Álzate JD, Martínez Sánchez LM, Jaramillo Jaramillo LI. Calidad de vida: un aspecto olvidado en el paciente con hemofilia. *Arch Med*. 2018 Jun;18(1):172–80.
24. Castaño AF, Restrepo MJ, Salinas Durán F. Calidad de vida en una población con hemofilia: Estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. *Rev Colomb Reumatol*. 2017 Jan;24(1):18–24.
25. Pocoski J, Lin PL, Hong W, Kelkar SS, Jiao T, Du EX, et al. Associations Between Joint Damage and Quality of Life Among Patients with Severe Hemophilia a in the 3-Year Spinart Trial. *Blood*. 2014 Dec;124(21):200–200.
26. Vilagut G, Ferrer M, Rajmil L, Rebollo P, Permanyer-Miralda G, Quintana JM, et al. El Cuestionario de Salud SF-36 español: una década de experiencia y nuevos desarrollos. *Gac Sanit*. 2005;19(2):135–50.
27. Matcham F, Norton S, Steer S, Hotopf M. Usefulness of the SF-36 Health Survey in screening for depressive and anxiety disorders in rheumatoid arthritis. *BMC Musculoskelet Disord*. 2016;17(1):224.
28. Garratt A, Schmidt L, Mackintosh A, Fitzpatrick R. Quality of life measurement: Bibliographic study of patient assessed health outcome

- measures. *Br Med J*. 2002 Jun;324(7351):1417–9.
29. Su J. 783-PB Hemophilia-Clinical.
 30. Adebayo D, Morabito V, Jalan R. Acute-on-chronic liver failure. In: *Cirrhosis: A Practical Guide to Management*. Wiley Blackwell; 2015. p. 85–93.
 31. Wyrwich KW, Krishnan S, Poon JL, Auguste P, von Maltzahn R, Yu R, et al. Interpreting important health-related quality of life change using the Haem-A-QoL. *Haemophilia* [Internet]. 2015 Sep 1 [cited 2022 Aug 20];21(5):578–84.
 32. Fuenmayor Castaño A, Jaramillo Restrepo M, Salinas Durán F. Calidad de Vida en una población con hemofilia: Estudio de Corte Transversal en un Centro de Tratamiento de Hemofilia. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2017 Jan;24(1):18–24. doi:10.1016/j.rcreu.2016.10.006
 33. *Revista de Hematología*. 2020 Nov 15;21(3). doi:10.24245/rev_hematol.v21i3.3991
 34. Herdman a, a, b, c. *El euroqol-5d: Una Alternativa Sencilla para la medición de la Calidad de Vida relacionada con la salud en atención primaria*. Elsevier Doyma; 2013
 35. Aguiar Palacios LH, Gonzalez Arratia Lopez Fuentes NI, Ruiz Martinez AO, Dominguez Espinosa ADC, Osuna Encinas DA, Pabon Varela Y. Calidad de Vida en personas con hemofilia: Revisión Bibliográfica. *Revista Calidad de Vida y Salud*; 2022
 36. Bitencourt ER. 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. *Sociedad Interamericana de Psicología*; 1970
 37. Naous E;de Moerloose P;Sleilaty G;Casini A;Djambas Khayat C; The impact of haemophilia on the social status and the health-related quality of life in adult Lebanese persons with haemophilia. *U.S. National Library of Medicine*, 2019, 1-6

14. ANEXOS

14.1.- Consentimiento informado

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS

Cruz Miranda J, Román Rodríguez J., García Rigaud I.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO
SOCIAL

UNIDAD DE EDUCACIÓN,
INVESTIGACIÓN

Y POLITICAS DE SALUD

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN
EN SALUD

Carta de consentimiento informado para
participación en protocolos de
investigación (adultos)

Nombre del estudio:

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN
PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS
FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1,
CUERNAVACA, MORELOS

Patrocinador externo (si aplica):

No aplica

Lugar y fecha:

HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS, A ____
DE _____ DEL 20__

Número de registro institucional:

Justificación y objetivo del estudio:

Se le invita a participar en un estudio el cual consiste en investigar la calidad de vida en pacientes que tienen diagnóstico de hemofilia, y que además se encuentren en tratamiento profiláctico, eso quiere decir que se encuentren en tratamiento preventivo para proteger de las enfermedades, en el caso de la hemofilia, para prevenir los sangrados (hemorragias)..

Objetivo: Evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca

Procedimientos:

Como paciente con diagnóstico de hemofilia, está siendo invitado a participar. Cuando usted participe, se mantendrán las medidas preventivas debidas a la pandemia de COVID-19, se le pedirá uso adecuado de cubrebocas, lavado de manos previo y posterior a inicio de la encuesta o uso de gel alcoholado, también se le pedirá mantener una distancia mínima de 1 metro y medio entre usted y el encuestador. Se le preguntará si ha tenido síntomas respiratorios como son: dolor de cabeza, fiebre, tos, dolor de garganta o dificultad para respirar. En caso de que usted no presente alguno de éstos síntomas se continuará con los cuestionarios. Se le informará claramente de los objetivos del estudio y se le solicitará firmar el formato de consentimiento informado, previamente leído por usted y con aclaración de las dudas pertinentes.

Los cuestionarios que usted contestará, consiste en contestar dos cuestionarios, uno de antecedentes personales y de información de la hemofilia que son 9 preguntas. Posteriormente contestara un segundo cuestionario de 36 preguntas en el cual usted pondrá una "x" en la respuesta con la que se sienta identificada, cada respuesta tiene un puntaje, el cual será sumado para obtener su resultado, en donde se le dará a conocer si usted buena o mala calidad de vida.

El cuestionario a aplicar se llama SF36, debido a que es la herramienta más apegada a la evaluación directa de la Calidad de vida relacionada a la salud.

Posibles riesgos y molestias:

La realización de los dos cuestionarios generaría un retraso de alrededor 30 minutos al momento que usted sale de la consulta médica de hematología, tiempo que podría retrasarlo en hacer algunas otras actividades que usted tenga planeadas. En caso de que por motivos de tiempo a usted se le dificulte contestar el cuestionario, se le preguntará si de ser posible, se podría volver a aplicar el cuestionario en su próxima consulta con el servicio de hematología.

Posibles molestias: El uso de sus datos confidenciales que involucren su privacidad como es la obtención de datos personales. Uno de las molestias de contestar este cuestionario es que usted pueda sentirse incómodo al responder preguntas personales en cuanto a aspectos psicológicos que se evalúan en el cuestionario, pero debe tener total certeza que sus datos serán manejados con la total privacidad y confidencialidad necesaria para respetar la información que usted me facilite.

Posibles beneficios que recibirá al participar en el estudio:

Usted puede recibir información acerca de la calidad de vida relacionada a su enfermedad, la hemofilia. Se le informará al médico hematólogo tratante sobre su calidad de vida, para identificar los aspectos en donde esta se encuentre deteriorada y quedará a criterio del médico hematólogo tratante referirlo a su médico familiar y/o al servicio de psicología para que Usted reciba un tratamiento integral.

Información sobre resultados y alternativas de tratamiento:

Al finalizar este estudio se le informará sobre los resultados que se obtendrán a partir de su participación; el resultado se le otorgará de manera verbal, en el consultorio de hematología al momento de que usted termine de contestarlos y que el evaluador examine los resultados obtenidos.

Participación o retiro:

Usted es libre de decidir aceptar o retirarse en cualquier momento del estudio cuando lo desee, sin que esto afecte la atención que recibe en esta institución.

Privacidad y confidencialidad:

Sus datos serán recolectados y analizados de tal manera que solo los investigadores participantes tendrán acceso a ellos para este estudio, con lo que se asegura su privacidad y confidencialidad. Nos comprometemos a no identificarlo en presentaciones o publicaciones que se deriven del estudio. Su nombre será registrado en una lista en la cual le asignaremos un número de folio y la fecha en que usted participó en nuestro estudio; en los cuestionarios le pediremos sólo colocar las iniciales de su nombre y el número de folio que le asignaremos. Todas las respuestas que usted nos brinde en el cuestionario serán transformadas en números y serán capturadas en una base de datos, en la cual será protegida mediante una clave de acceso, misma que será resguardada por el investigador responsable. Los investigadores nos comprometemos a manejar la información que usted nos brinde con la más absoluta confidencialidad; además le prometemos no identificarlo de modo personal en las presentaciones o publicaciones que deriven de este estudio.

Declaración de consentimiento:

Después de haber leído y habiéndose explicado todas mis dudas acerca de este estudio:

Si acepto participar en el estudio. _____

No acepto participar en el estudio. _____

En caso de dudas o aclaraciones relacionadas con el estudio podrá dirigirse a:

Investigadora o Investigador Responsable:

DRA. JESABEL CRUZ MIRANDA
MÉDICO FAMILIAR, ADSCRITA A UMF NO.20,
CUERNAVACA, MORELOS
Matrícula 11013117
Tel: 3 15 50 00 Ext. 51315
Correo electrónico: jesacruzmi@gmail.com
Teléfono: 777 2 35 75 96

Colaboradores:

DR. JUAN MANUEL ROMÁN RODRÍGUEZ
MÉDICO SUB ESPECIALISTA EN HEMATOLOGÍA, ADSCRITO
AL HGR/UMF NO. 1, CUERNAVACA, MORELOS
Tel: 272 128 1165
Correo electrónico: juanmromanr@gmail.com

DR. IVÁN GARCÍA RIGAUD,
RESIDENTE DE SEGUNDO AÑO DE MEDICINA INTERNA,
HGR/UMF NO. 1, CUERNAVACA, MORELOS
Matrícula 98180998
Teléfono: 5532492723
Correo electrónico: rigaudivan@gmail.com

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comité de Ética en Investigación 17018 del Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, del IMSS: Avenida Plan de Ayala No. 1201, Col. Flores Magón, C.P. 62450, Municipio de Cuernavaca, Morelos. Tel. 7773155000, extensión 51315, correo electrónico: comitedeetica17018HGR1@gmail.com

Nombre y firma del participante

Nombre y firma de quien obtiene el consentimiento

Testigo 1

Testigo 2

Nombre, dirección, relación y firma

Nombre, dirección, relación y firma

Clave: 2810-009-013

14.2.- .Cuestionario SF-36

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS

Cruz Miranda J, Román Rodríguez J., García Rigaud I.

Fecha:	No. Folio:	Iniciales	Origen:	NSS:	
1. Edad	2.Sexo	1= masculino 2= Femenino	3.Estado civil	1. Soltero 2. Casado/unión libre 3. Separado/ divorciado 4. Viudo	
4. Ocupación:		1. Campesino. 2.Oobrero 3.Empleado 4.Comerciante 5.Profesionista 6. Ama de casa, 7.Jubilado/pensionaria 8. Desempleado 9.-Otros: Especificar: _____			
Antecedente de comorbilidades 0= No 1= Si					
7. ¿Antecedente de hipertensión arterial?		8. ¿Antecedente de diabetes mellitus?	9. ¿Antecedente de dislipidemia (alteración de las grasas)?		
Tipo de hemofilia: A B C					
Otros: _____					

SALUD EN GENERAL

1. En general, usted diría que su salud es:

☐ ¹ Excelente	☐ ² Muy buena	☐ ³ Buena	☐ ⁴ Regular	☐ ⁵ Mala
--	--	--	--	---

2. ¿Cómo diría usted que es su salud actual, comparada con la de hace un año?:

Mucho mejor ahora que hace un año ☐ ¹	Algo mejor ahora que hace un año ☐ ²	Más o menos igual que hace un año ☐ ³	Algo peor ahora que hace un año ☐ ⁴	Mucho peor ahora que hace un año ☐ ⁵
--	---	--	--	---

PERCEPCIÓN SALUD EN GENERAL

11. Por favor diga si le parece CIERTA o FALSA cada una de las siguientes frases:

	Totalmente cierta	Bastante cierta	No lo sé	Bastante falsa	Totalmente falsa
a Creo que me pongo enfermo más fácilmente que otras personas	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
b Estoy tan sano como cualquiera	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
c Creo que mi salud va a empeorar	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
d Mi salud es excelente	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵

FUNCIÓN FÍSICA

3. Las siguientes preguntas se refieren a actividades o cosas que usted podría hacer en un día normal. Su salud actual, ¿le limita para hacer esas actividades o cosas? Si es así, ¿cuánto?

	Sí, me limita mucho	Sí, me limita un poco	No, no me limita nada
a <u>Esfuerzos intensos</u> , tales como correr, levantar objetos pesados, o participar en deportes agotadores.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
b <u>Esfuerzos moderados</u> , como mover una mesa, pasar la aspiradora, jugar a los bolos o caminar más de 1 hora.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
c Coger o llevar la bolsa de la compra.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
d Subir <u>varios</u> pisos por la escalera.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
e Subir <u>un sólo</u> piso por la escalera.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
f Agacharse o arrodillarse.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
g Caminar <u>un kilómetro o más</u>	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
h Caminar varios centenares de metros.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
i Caminar unos 100 metros.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³
j Bañarse o vestirse por sí mismo.	☐ ¹	☐ ²	☐ ³

LIMITACIÓN ACT POR SALUD FÍSICA

4. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de su salud física?

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
a ¿Tuvo que <u>reducir el tiempo</u> dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas?	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
b ¿Hizo <u>menos</u> de lo que hubiera querido hacer?	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
c ¿Tuvo que <u>dejar de hacer algunas tareas</u> en su trabajo o en sus actividades cotidianas?	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
d ¿Tuvo <u>dificultad</u> para hacer su trabajo o sus actividades cotidianas (por ejemplo, le costó más de lo normal)?	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵

**LIMITACIÓN ACT. POR
PROBLEMAS EMOCIONALES**

5. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido alguno de los siguientes problemas en su trabajo o en sus actividades cotidianas, a causa de algún problema emocional (como estar triste, deprimido o nervioso)?

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
a. ¿Tuvo que <u>reducir el tiempo</u> dedicado al trabajo o a sus actividades cotidianas <u>por algún problema emocional</u> ?	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
b. ¿Hizo <u>menos</u> de lo que hubiera querido hacer <u>por algún problema emocional</u> ?	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵
c. ¿Hizo su trabajo o sus actividades cotidianas <u>menos cuidadosamente</u> que de costumbre, <u>por algún problema emocional</u> ?	☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵

7. ¿Tuvo dolor en alguna parte del cuerpo durante las 4 últimas semanas?

No, ninguno	Sí, muy poco	Sí, un poco	Sí, moderado	Sí, mucho	Sí, muchísimo
☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵	☐ ⁶

8. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto el dolor le ha dificultado su trabajo habitual (incluido el trabajo fuera de casa y las tareas domésticas)?

Nada	Un poco	Regular	Bastante	Mucho
☐ ¹	☐ ²	☐ ³	☐ ⁴	☐ ⁵

DOLOR

VITALIDAD/ENERGÍA
SALUD MENTAL

9. Las preguntas que siguen se refieren a cómo se ha sentido y cómo le han ido las cosas durante las 4 últimas semanas. En cada pregunta responda lo que se parezca más a cómo se ha sentido usted. Durante las últimas 4 semanas ¿con qué frecuencia...

	Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
a se sintió lleno de vitalidad?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
b estuvo muy nervioso?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
c se sintió tan bajo de moral que nada podía animarle?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
d se sintió calmado y tranquilo?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
e tuvo mucha energía?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
f se sintió desanimado y deprimido?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
g se sintió agotado?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
h se sintió feliz?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5
i se sintió cansado?	☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

FUNCIONALIDAD SOCIAL

10. Durante las 4 últimas semanas, ¿con qué frecuencia la salud física o los problemas emocionales le han dificultado sus actividades sociales (como visitar a los amigos o familiares)?

Siempre	Casi siempre	Algunas veces	Sólo alguna vez	Nunca
☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

6. Durante las 4 últimas semanas, ¿hasta qué punto su salud física o los problemas emocionales han dificultado sus actividades sociales habituales con la familia, los amigos, los vecinos u otras personas?

Nada	Un poco	Regular	Bastante	Mucho
☐ 1	☐ 2	☐ 3	☐ 4	☐ 5

14.3.- Cronograma

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS

Cruz Miranda J, Román Rodríguez J., García Rigaud I.

ACTIVIDAD	2022-2023								
	Bimestre 2	Bimestre 3	Bimestre 4	Bimestre 5	Bimestre 6	Bimestre 1	Bimestre 2	Bimestre 3	Bimestre 4
Revisión de la literatura.									
Diseño del protocolo.									
Diseño de la investigación y obtención del consentimiento o informado									
Recolección de datos.									
Análisis de resultados.									
Presentación de resultados.									
AÑO	2022					2023			

14.4.- Carta de no inconveniencia.

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS

Cruz Miranda J, Román Rodríguez J., García Rigaud I.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
ÓRGANO DE OPERACIÓN ADMINISTRATIVA DESCONCENTRADA MORELOS
JEFATURA DE SERVICIOS DE PRESTACIONES MÉDICAS
HGR CON UMF NO. 1 IMSS, CUERNAVACA, MORELOS

Cuernavaca, Morelos a 06 de 09 de 2022

Asunto: NO INCONVENIENCIA

Comité Local de Investigación 1701

P R E S E N T E

En respuesta a la solicitud realizada con fecha del 06 de septiembre del 2022 por parte de Médica Jesabel Cruz Miranda especialista en Medicina Familiar con adscripción en UMF no. 20 IMSS con matrícula 11013117, y los investigadores asociados Dr. Juan Manuel Román Rodríguez, médico no familiar subespecialista en hematología matrícula 98323829, adscrito a HGR con UMF no.1 y el Dr. Iván García Rigaud, residente de segundo año de medicina interna en HGR con UMF no. 1 IMSS con matrícula 98180998, quienes están desarrollando la propuesta de investigación titulada "CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS" cuyo objetivo es Conocer la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca la cual será desarrollada a través de recolección de datos directamente de revisión de expedientes a través del SIMF y encuesta directa a derechohabientes de esta HGR con UMF no. 1 IMSS

Le hago de su conocimiento que no tengo ningún inconveniente para que este estudio se realice en esta unidad médica. Asimismo, manifiesto mi compromiso para apoyar el desarrollo de actividades de investigación dentro del HGR/UMF No. 1 a mi cargo. Esperando que se aporte conocimientos científicos que apoyen a mejorar la atención a nuestros derechohabientes.

Aprovecho para reiterar el compromiso que manifestó el equipo de investigación de resguardar la confidencialidad y salvaguardar la privacidad de los participantes. Asimismo, que la divulgación de información será exclusivamente con fines científico-académicos.

Quedo de usted a sus amables ordenes

ATENTAMENTE

DRA. DELIA GAMBOA GUERRERO
Directora de HGR con UMF no 1, IMSS, Morelos

14.5.- Carta de anuencia.

CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS

Cruz Miranda J, Román Rodríguez J., García Rigaud I.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
ÓRGANO DE OPERACIÓN ADMINISTRATIVA DESCONCENTRADA MORELOS
JEFATURA DE SERVICIOS DE PRESTACIONES MÉDICAS
HGR CON UMF NO. 1 IMSS, CUERNAVACA, MORELOS

Cuernavaca, Morelos a 06 de 09 de 2022

Asunto: CARTA ANUENCIA

DRA. DELIA GAMBOA GUERRERO
Director de la Unidad de HGR con UMF NO. 1 IMSS, CUERNAVACA, MORELOS
P R E S E N T E

Por medio de la presente me permito solicitar a usted de manera atenta y respetuosa su autorización para realizar en la consulta externa del HGR con UMF no. 1 IMSS a su digno cargo, el proyecto de investigación titulado "CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES CON HEMOFILIA EN PROFILAXIS FARMACOLÓGICA ATENDIDOS EN EL HGR/UMF No.1, CUERNAVACA, MORELOS". La cual tiene como objetivo: Conocer la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con hemofilia en profilaxis farmacológica atendidos en el Hospital General Regional con Medicina Familiar No. 1, Cuernavaca., por lo que se requiere de revisión de expedientes electrónicos y manuales así como la aplicación de una encuesta a los derechohabientes. En esta investigación su servidora, Dra. Jesabel Cruz Miranda especialista en Medicina Familiar con adscripción en UMF No. 20 IMSS funge como la investigadora responsable con matrícula 11013117 y como investigadores asociados Dr. Juan Manuel Román Rodríguez, médico no familiar subespecialista en hematología con matrícula 98323829, adscrito a HGR con UMF no.1 y el Dr. Iván García Rigaud, residente de segundo año de medicina interna en HGR con UMF no. 1 IMSS con matrícula 98180998.

Cabe mencionar que el protocolo será sometido a evaluación y, en su caso, aprobación de los Comités de Ética e Investigación 17018 y 1701, respectivamente. El equipo de investigación se compromete no hacer mal uso de las instalaciones, documentos, expedientes, archivos físicos y/o electrónicos o cualquier información relacionada con la investigación. Asimismo, también refrenda el compromiso de resguardar la confidencialidad de los datos a través de folios y codificación de los nombres y apellidos de los pacientes, además de, salvaguardar la privacidad de los participantes. La divulgación de información será exclusivamente a través de foros, carteles, medios impresos, electrónicos o presenciales con fines científico-académicos. No se difundirá, distribuirá o comercializará información derivada de la ejecución de este estudio.

De no tener ningún inconveniente para que este estudio se realice en esta HGR con UMF NO. 1 IMSS a su digno cargo, le solicito, de manera atenta y respetuosa, realizar un oficio dirigido a la Dra. Delia Gamboa Guerrero Presidenta del Comité Local de Investigación 1701, en donde se manifieste la no inconveniencia de su parte para que este equipo de investigación lleve a cabo el estudio en esta unidad médica.

Sin otro particular, aprovecho la ocasión para enviarle un cordial saludo.

ATENTAMENTE

Dra Jesabel Cruz Miranda
Mat. 11013117
Adscripción en la UMF No. 20