

**UNIVERSIDAD DE CHILE
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA DE SALUD PUBLICA**



**CALIDAD DE VIDA DE LOS NIÑOS HEMOFILICOS DE 8 A 12 AÑOS DE LA
REGION METROPOLITANA DE SANTIAGO DE CHILE 2005**

Tesis para optar al grado de Magíster en Salud Pública de la Universidad de Chile

2006

Autor: Dr. Miguel Plaza Santibáñez

Profesor Guía: Dra. Julia Gonzalez Martinic

Asesor Estadístico: Profesor Sr. Jorge Rodríguez Tobar

AGRADECIMIENTOS

- A Dios, por haberme permitido hacer realidad esta hermosa investigación
- A mis padres, Jorge y Violeta, a los que les debo todo
- A mi esposa, Constanza por su gran paciencia
- A mis hijos Camila y Fabián por su constante apoyo
- Al Profesor Ph. James W. Varni, por su inapreciable ayuda, sin la cual esta investigación no hubiera logrado sus frutos
- A Christelle Berne, representante de Mapi Research, Lyon, Francia
- A Hugo Loyola, por su desinteresada ayuda
- Al Instituto Chileno Norteamericano de Cultura por haber colaborado desinteresadamente en la validación del instrumento PedsQL™
- A los doctores Mario Donoso Scroppo, Nelson Vargas Catalán y María Morales Gana por haberme entregado su valioso conocimiento y experiencia
- A Janet Valdebenito Troncoso, Asistente Servicios Centro Laboratorio Saval, Hospital Roberto del Río, por la obtención de parte de la bibliografía de esta tesis
- Finalmente, a todos los niños hemofílicos, sus padres y familiares que apoyaron el desarrollo de mi Tesis.

INDICE DE CONTENIDOS

TITULO	I
RESUMEN	VII
CAPITULOS	
I. INTRODUCCION	1
II. MARCO TEORICO	4
A) <u>ENFERMEDADES CRONICAS EN LA INFANCIA</u>	
1) Generalidades.....	4
2) Importancia de conocer el impacto de las EC en la infancia.....	5
a) Importancia de conocer los problemas suscitados por las EC	
b) Repercusiones de la EC sobre el niño	
c) Manejo de los niños con EC	
3) Epidemiología de las enfermedades crónicas en la infancia en Chile y en el mundo	
.....	8-19
a) Cambios en la dinámica poblacional en Chile.....	8
b) Generalidades acerca de la medición de las condiciones crónicas.....	9
c) Prevalencia de las enfermedades crónicas en la infancia.....	9
d) Grupo de EC más comunes.....	10
e) Enfermedad crónica y un nuevo enfoque en su definición.....	11
f) Estudios epidemiológicos de las EC en la infancia en Chile.....	12
f ²) Hemofilia.....	13
▪ Consideraciones generales	
.....	13
▪ Clasificación.....	
....	14
▪ Situación en Chile y en el mundo.....	15
▪ Epidemiología.....	
..	16

▪	Calidad de Vida en pediatría y Hemofilia.....	17
f)	AVISA y AVPD:.....	18-19
g)	Importancia de contar con los instrumentos adecuados para evaluar las EC en la infancia.....	19
II.	<u>B) CALIDAD DE VIDA</u>	
1)	Historia, definiciones y enfoques del estudio de la Calidad de Vida	19
2)	Cómo se ha abordado el estudio de la Calidad de vida.....	21
3)	Historia del estudio de la CVRS en los niños.....	23
4)	El concepto de CV y CVRS:	26
a)	Reflexiones acerca de las particularidades de la CVRS y del Estado de Salud.....	27
b)	Distinción entre CVRS y conceptos relacionados.....	28
c)	Características psicométricas de los instrumentos.....	32
5)	Clasificación de los Instrumentos de CVRS:	33
6)	Propósito de la Medidas de CVRS	35
7)	Administración de los Instrumentos.....	35
C)	<u>ESTUDIOS DE CV Y DE CVRS EN CHILE:</u>	36
D)	<u>CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN NIÑOS</u>	
1)	Tópicos específicos de la CVRS en niños.....	38
2)	El uso de proxies (cuidadores)	41
3)	Definiendo las características de las medidas de CVRS en niños:	43
4)	Instrumentos de medición de CVRS en Pediatría y sus características:	46
5)	La validación transcultural de un instrumento: Traducción y Adaptación Cultural.....	49
6)	Características del Instrumento utilizado en el proyecto: El PedsQL™	51
E)	<u>FUENTES DE INFORMACION PARA LA ELABORACION DEL MARCO TEORICO</u>	55
III.	OBJETIVOS	56
General	55
Específicos.	56-7

IV. METODOLOGIA	58
1) Diseño del estudio	58
2) Criterios de inclusión y exclusión	58
3) Universo y muestra	58
4) Variables de estudio e instrumentos utilizados.....	59
a) CVRS: -percibida por el niño	
-percibida por el padre (o proxy) respecto a su niño	
- Instrumento a utilizar: -PedsQL™ Versión 4.0. Español para Chile	
Informe del niño (8-12 años) Anexo 1	
-PedsQL™ Versión 4.0. Español para Chile	
Informe de los padres respecto a su niño. Anexo 2	
b) Del niño.....	58
c) Del proxy	60
5) Actividades principales del trabajo de terreno.....	60
6) Técnicas de procesamiento de la información.....	61
7) Plan de Análisis	63
8) Limitaciones del estudio	65
9) Aspectos éticos y autorizaciones	66
V. RESULTADOS	69
Distribución niños hemofílicos estudiados según hospital (Tabla 1).....	69
1. Sobre la descripción de las variables sociodemográficas del niño hemofílico	
a) Edad.....	69
b) Escolaridad (Tabla 2).....	70
c) Número de orden de nacimiento (Tabla 3).....	70
d) Número de miembros que componen el grupo familiar.....	71
e) Número de hermanos.....	71
2. Sobre la descripción de las variables médicas del niño hemofílico	
a) Tipos de hemofilia (Tabla 4).....	71
b) Edad al momento del diagnóstico (Tabla 5).....	72
c) Tipo de tratamiento (Tabla 6).....	72

d) Apoyo psicosocial de los Servicios de Salud tratantes.....	73
3. Sobre la descripción de las variables sociodemográficas del proxy del niño hemofílico.....	73
a) Persona a cargo del niño (proxy) (Tabla 7).....	73
b) Edad (Tabla 8).....	74
c) Estado Civil de la madre (Tabla 9).....	74
d) Nivel de estudios de la madre (Tabla 10).....	75
e) Nivel de estudios del padre (Tabla 11).....	75
f) Estado Civil del padre (Tabla 12).....	76
4. Sobre la descripción de los resultados de la medición de la CVP con el instrumento PedsQL™.....	77
a) Resultados medición CVP percibida por el niño (Tabla 13).....	77
b) Resultados medición CVP percibida por el proxy (Tabla 14).....	79
c) Sobre la relación entre la CVP percibida por los niños versus la que sus Proxies perciben respecto de la enfermedad de los niños (Tabla 15).....	80
5. Sobre los resultados obtenidos entre la asociación de la CVP percibida por los niños y algunas variables sociodemográficas y médicas.....	81
a) Escolaridad de los proxies: Estudios de la madre (Tabla 16).....	82
Estudios del padre (Tabla 17).....	82
b) Nivel de ausentismo escolar: (Tabla 18).....	83
c) Tipo de hemofilia: (Tabla 19).....	83
d) Edad al diagnóstico: (Tabla 20).....	84
e) Severidad: (Tabla 21).....	84
VI. DISCUSION.....	85
VII. CONCLUSIONES.....	96
VIII. BIBLIOGRAFIA.....	99
IX. ANEXOS:	129-137
1. PedsQL™ Versión 4.0 – Español para Chile – Informe del niño (edad 8-12)	

2. PedsQL™ Versión 4.0 – Español para Chile – Informe del proxy (edad 8-12)
3. Formulario de Información Familiar PedsQL™ - Variables sociodemográficas
4. Formulario de Información de Fichas Clínicas – Variables médicas
5. Carta de Consentimiento para los proxies (padres)
6. Puntajes PedsQL™ para niños y padres de niños con hemofilia (Tabla 22)

RESUMEN

La prevalencia creciente de las enfermedades crónicas de la infancia a nivel mundial, hace necesario un cambio de las estrategias para enfrentarlas por parte de los equipos de salud. Entre éstas, una nueva manera de medir su impacto, complementando los indicadores tradicionales de nivel de salud, es la calidad de vida percibida por los pacientes, medición que integra los efectos de la enfermedad y su tratamiento. Se presenta una puesta al día sobre las características de las enfermedades crónicas infantiles en Chile y en el mundo. Se introduce el concepto de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en los niños y su utilidad e importancia para medir resultados en salud; se mencionan los instrumentos más utilizados a nivel mundial en la población pediátrica. Se describe la *hemofilia* como un ejemplo de condición crónica, y que como tal, afecta la vida integral del niño, siendo por ello, un buen ejemplo para el estudio de la CVRS.

El objetivo de este estudio fue describir la CVRS del universo de los niños hemofílicos de 8 a 12 años de edad atendidos en los 6 hospitales públicos con atención pediátrica de la Región Metropolitana, durante el año 2005.

Se trata de un diseño descriptivo y exploratorio, realizado en 50 pacientes, utilizando el instrumento PedsQL, el que mide Calidad de Vida Pediátrica (CVP) percibida por los propios niños y las personas a cargo de ellos (proxies). El instrumento utilizado (PedsQL) en este grupo etario, previo a su aplicación, y durante el desarrollo de esta investigación, fue sometido a rigurosos análisis de validación idiomática, siguiendo las pautas internacionales, resultando de ello, la obtención de una versión lingüística definitiva para Chile, contando en este proceso con la ayuda y autorización del autor de dicho instrumento. A través de su aplicación, se encontró que la CVP de éstos pacientes está deteriorada y que los valores dados por sus proxies fueron más bajos que los dados por los propios niños. Además, existen diferencias estadísticamente significativas entre ambos en el puntaje total y en el dominio de la salud psicosocial, lo que concuerda con los estudios internacionales. Se describen además, las características sociodemográficas y médicas de esta población de niños. Al relacionarlas con la CVP, no se observan asociaciones estadísticamente significativas, lo que también concuerda con los estudios internacionales. Se concluye que, pese a sus limitaciones, esta investigación constituye un primer paso en el estudio de la CVP en enfermedades crónicas infantiles en Chile a través de un instrumento que considera tanto al niño como a su cuidador. A futuro se espera extender el estudio a otros grupos de niños y, sobre esa base, proponer intervenciones que contribuyan a mejorar su calidad de vida.

I. INTRODUCCION

Los avances en los tratamientos y en las intervenciones sanitarias han producido un cambio en el perfil epidemiológico de las enfermedades prevalentes de la comunidad, lo que ha conllevado a un giro en la orientación del enfoque médico desde el control y tratamiento de las enfermedades infectocontagiosas hacia el control y prevención de las enfermedades crónicas [1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 20]. Este cambio observado en primera instancia en la población adulta, se asocia a un *envejecimiento progresivo* de las poblaciones [2, 3, 4], expresándose en un aumento de la esperanza de vida de los niños con dichas condiciones [6, 7, 8, 10]. Este cambio positivo, ha modificado los objetivos de quienes se preocupan y trabajan con la salud de los niños, en el contexto de conseguir niños más felices y que puedan convivir con su propia condición, con su familia y con la comunidad que los cobija [11].

Cabe destacar, que de acuerdo a información del Ministerio de Salud de Chile (MINSAL) y del Instituto Nacional de Estadísticas (INE) al año 2000 [12, 15, 72], la prevalencia declarada de enfermedades crónicas en menores de 15 años era de un 13.1%, tomando en cuenta nueve patologías y no contando a los cánceres infantiles. Esto concuerda con los informes internacionales, los que revelan cifras entre el 15 y el 20% [13].

Además, de acuerdo a la Encuesta de Calidad de Vida y Salud hecha el año 2000 por estas mismas instituciones [12, 15, 72], se concluyó que el 33,2% de la población general, refiere que en algún momento de la vida se le ha diagnosticado al menos una condición crónica (prevalencia declarada) y que el 10% de los niños menores de 15 años presenta al menos una de ellas [12].

En particular frente a las enfermedades crónicas, se ha reconocido la insuficiencia de los indicadores clásicos de salud para medir y evaluar la condición de estos niños, existiendo en la actualidad otra forma de evaluar las intervenciones médicas, desde un enfoque más subjetivo que tome en cuenta la opinión del propio paciente de sus afecciones, con el propósito de que las intervenciones médicas tengan resultados más efectivos tanto a nivel individual como poblacional [3, 5, 9, 10, 13, 17, 18, 19, 30].

Por ello, hoy en Chile existe la necesidad de hacer estudios de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS), los que utilizando instrumentos adecuados para su medición, podrían ayudar a conocer, evaluar y mejorar las condiciones de estos niños y sus familias [3, 5, 6, 14, 17] y así contribuir a mejorar la atención de salud hacia esta creciente población de niños, haciendo útiles los esfuerzos de quienes trabajan en el alivio de sus condiciones [11].

Es necesario recordar que los avances tecnológicos en medicina, deben ser encausados hacia el bienestar de los pacientes y es menester entonces tener presente en lo que respecta a los niños, algunos principios redactados en la Declaración de Ginebra de 1924 sobre los Derechos del Niño, como por ejemplo el principio número 2 en el que se expresa que *“el niño gozará de una protección especial y dispondrá de oportunidades y servicios, dispensado todo ello por la ley y por otros medios, para que pueda desarrollarse física, mental, moral, espiritual y socialmente en forma saludable y normal, así como en condiciones de libertad y dignidad. Al promulgar leyes con este fin, la consideración fundamental a que se atenderá será el interés superior del niño”* y el número 5 el que declara que *“El niño física o mentalmente impedido o que sufra algún impedimento social debe recibir el tratamiento, la educación y el*

cuidado especiales que requiere su caso particular” y finalmente el principio número 8 que dice que *“El niño debe, en todas las circunstancias figurar entre los primeros que reciban protección y socorro”*. Declaraciones que fueron ratificadas por la Convención sobre los Derechos del Niño de 1989 en la que además se agrega que *“El niño(a) tiene el derecho de expresar su opinión libremente, y que esa opinión debe ser incluida, teniendo ella un lugar especial en el cuidado y protección de su familia”* [16, 17].

Es de primordial importancia considerar entonces, que los tratamientos no sólo deben incluir el aumento de la expectativa de vida sino también mejorar la Calidad de Vida (CV) de los pacientes pediátricos [3,26].

Las aplicaciones y las utilidades de las mediciones de la CVRS se extienden hacia la investigación; la práctica clínica diaria a través de la evaluación de diferentes opciones terapéuticas y de sus necesidades de salud, al comparar diferentes poblaciones; en los análisis económicos, con la obtención de los resultados más eficientes cuando se trate de distribuir los recursos disponibles y también para predecir el resultado de algunas intervenciones terapéuticas que se pudiesen aplicar en un momento determinado [3, 5,14, 24, 25, 26, 29].

Con el fin de conocer la CVRS de los niños que presentan estas condiciones, se aplicará un instrumento de uso internacional en niños y adolescentes [30, 32, 33], utilizando en esta primera incursión, a pacientes hemofílicos de entre 8 y 12 años de edad.

II. MARCO TEORICO

A) ENFERMEDADES CRONICAS EN LA INFANCIA

1) GENERALIDADES

Durante las últimas dos décadas, la Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS), se ha transformado en una importante medida de evaluación del impacto de los cuidados médicos, siendo cada vez mayor el reconocimiento internacional de que los indicadores tradicionales de resultados, como por ejemplo las tasas de mortalidad y la esperanza de vida, son insuficientes para mostrar una visión apropiada de los resultados de la atención médica y otras intervenciones sanitarias sobre la CVRS de las personas [1,2, 3, 5, 6, 8, 9], A su vez, las características de los actuales problemas de salud y el espectacular desarrollo de nuevos productos farmacológicos y de tecnología médica, han propiciado el interés por el concepto y la medición de la Calidad de Vida (CV) en el área de la salud. Lo que importa en este nuevo siglo que se inicia, es cómo se siente el paciente, en lugar de cómo los médicos creen que debería sentirse en función de las medidas clínicas, en especial al referirse a pacientes que tienen que vivir con una enfermedad por toda su vida [3, 5, 11, 19, 22, 28, 164,194].

Hoy en día, es necesario ver a los pacientes con condiciones crónicas desde otra perspectiva, con el propósito de que tengan una vida digna, tanto en términos sociales, psicológicos y físicos [3, 22, 39, 187].

El propósito fundamental de la utilización y medición de la CVRS, consiste en proporcionar una evaluación más comprensiva, integral, *confiable* y *válida* del estado de salud de un individuo o grupo, y una valoración más precisa de los

posibles beneficios y riesgos que pueden derivarse de la atención médica [3, 79, 196].

2) IMPORTANCIA DE CONOCER EL IMPACTO DE LAS ENFERMEDADES CRONICAS (EC) EN LA INFANCIA.

El número de niños que tienen condiciones crónicas se ha duplicado en los últimos 20 años y en la actualidad se calcula que al menos el 80% de ellos sobreviven hasta el inicio de la edad adulta, siendo probable que las nuevas tecnologías aumenten la esperanza de vida de aquellos que mueren en las dos primeras décadas de la vida y que se incremente en términos absolutos su población [1, 2, 13, 28, 187].

a) Importancia de conocer los problemas suscitados por las condiciones crónicas:

Las familias cuyos hijos padecen EC se enfrentan a varias cuestiones comunes que no son aspectos específicos de cada afección, sino reflejo de la propia cronicidad [108]. El impacto que ellas producen, puede resumirse en los siguientes ítems [2, 3, 12, 15, 21, 27, 28, 75, 144, 185, 191, 194]:

- Ha aumentado la expectativa de vida al nacer
- Disminución de la Mortalidad infantil y del preescolar
- Aumento del porcentaje de sobrevivencia del Recién Nacido de Muy Bajo Peso de nacimiento
- Emergencia de otros problemas de salud infantil, como anomalías congénitas, secuelas de prematuros con MBPN, cáncer, salud mental.
- El problema de las EC será de las preocupaciones más relevantes de la pediatría en los próximos años.
- Necesidad de establecer prioridades de intervención en EC.

- Se requiere disponer de información confiable respecto a la magnitud del problema y dimensionar la población objetivo de intervenciones que requieren costearse y financiarse de acuerdo a definición de prioridades.
- Las EC condicionan un *deterioro de la Calidad de Vida del* niño.
- Producen secuelas y limitaciones en su desarrollo biopsicosocial, obstaculizando el acceso a una recreación apropiada y a una escolaridad normal.
- Representan una situación de alto impacto social y económico para los niños, sus familias y la sociedad en su conjunto. Los niños que tienen EC graves y de larga evolución representan al menos el 25% del gasto global en salud infantil, tanto pública como privada.
- Generan una demanda de atención médica de alta complejidad.
- Se debe garantizar una atención oportuna y de calidad ya que de ello depende la mejor o peor sobrevida de quienes las padecen.
- Requieren abordaje integral desde el punto de vista de la prevención, como también de su tratamiento y rehabilitación.
- Si se considera una incidencia estable, con una sobrevida mayor de los niños con EC, se tiene una prevalencia creciente.

b) Repercusiones de la EC sobre el niño:

La repercusión de la EC en el desarrollo psicofísico del niño depende de la comprensión por parte del niño, de su enfermedad, de la responsabilidad que le cabe a él/ella en su control y tratamiento, y de la influencia que ésta ejerce en las distintas fases del desarrollo infantil, lo que a su vez depende de la edad de comienzo, curso evolutivo, pronóstico y del impacto en las capacidades físicas y cognitivas [3, 11, 28, 71, 88, 100, 187, 191]:

Los niños deben recibir distintas explicaciones en relación a su nivel de madurez cognitiva para poder comprender su condición, asumiendo con el paso de los años, una responsabilidad cada vez mayor en el control y el tratamiento de su enfermedad.

Durante el período de lactante la enfermedad puede afectar los parámetros de crecimiento y desarrollo, el sueño, las habilidades motoras, las funciones sensoriales y la reactividad del niño hacia sus padres y viceversa. Durante el período preescolar, además, se interfiere la autonomía, la movilidad y el autocontrol. En el período escolar, se añade la pérdida de la escolarización e integración social y la falta de autoestima. Durante la adolescencia, perjudica el desarrollo de la independencia, favorece una intimidad creciente, perjudica planes del futuro, afecta a la imagen corporal y surge una menor responsabilidad en el control y tratamiento de la enfermedad y en el cuidado de sí mismo [3, 100, 187].

c) Manejo de los niños con EC:

Cuando se trabaja en el cuidado y manejo de estos niños, ello debiera centrarse en tres puntos [11, 187]:

- Prevenir desde la infancia las EC del adulto.
- Hacer un diagnóstico precoz de los niños afectados.
- Control de su evolución clínica en forma cuidadosa y expedita.

Aunque, si bien es cierto, el segundo ítem es fundamental en la pesquisa de los niños con estas condiciones, es el último en donde la medición de la CVRS (de los niños y la de su familia), contribuiría a mejorar el conocimiento de sus necesidades y por ende, ser un importante aporte al bienestar tanto individual, familiar como poblacional [3, 17, 20, 22, 28].

3) EPIDEMIOLOGÍA DE LAS ENFERMEDADES CRONICAS (EC) DE LA INFANCIA EN CHILE Y EN EL MUNDO.

a) Cambios en la dinámica poblacional en Chile

Al estar Chile en un avanzado estado de transición demográfica, su dinámica poblacional la lleva a un enlentecimiento del crecimiento y a un envejecimiento de la población, habiendo reducido su tasa de crecimiento de 2.37% a un 1.36% y aumentando el grupo etario de 65 o más años de 4.3 a 7% en cerca de 30 años, reduciéndose el grupo de menores de 15 años de 39.6 a 24.9% en un período de 50 años (desde 1960 a 2010) y el de mayores de 65 años aumentando de 4.3 a un 8.6% en ese mismo período [7, 64, 65, 72].

La Organización Mundial de la Salud (WHO), indica que el aumento de las condiciones crónicas es en todo el mundo y que para el 2030 su incidencia aumentará a más del doble que las cifras actuales en la población mayor de 65 años y que ellas corresponderán a más del 75% del total de la población, habiendo un 50% con dos o más condiciones [78].

Esto asemeja a Chile a las sociedades desarrolladas, debiendo por ende, adoptar estrategias de intervención para impedir que el creciente grupo de enfermedades crónicas se expresen con su carga de incapacidad y deterioro de la CV [2, 7, 78].

El otro componente demográfico que ha disminuido significativamente en Chile es la mortalidad general y la infantil, ésta última en un 68% en el período de 1960 a 1998 [12, 15, 72]. Teniendo presente que del total de muertes, la infantil corresponde a un 3,9% y que dentro de éstas, el 50% de ellas corresponden a anomalías congénitas y afecciones perinatales. Además ha medida que el niño crece aparecen otras causas de muerte, como es el caso de las neoplasias, las

que ocupan el segundo lugar como causa de mortalidad en el grupo etario de 5 a 9 años de edad [12, 64, 65, 70, 71, 72, 196].

Con respecto a la morbilidad, existe poca información global del problema. De acuerdo a estudios de Medina y Kaempfer entre 1993 y 1994, [192] la frecuencia de atenciones médicas en niños y adolescentes del Gran Santiago fue de un 23%, siendo la atención de morbilidad de un 0.72 y las de morbilidad con atención médica de 0.17.

b) Generalidades acerca de la medición de las enfermedades crónicas

La medición de la salud es una tarea compleja [2, 3, 7, 76, 77, 191, 195, 198], más aún si se trata de evaluar las reales dimensiones de las condiciones crónicas ya sea en la adultez o en la infancia. El impacto que estas condiciones producen en los niños, puede medirse a través de los efectos sobre su estado de salud y capacidad funcional, así como sobre el rendimiento escolar y el uso que ellos hacen de los servicios de salud [2,13].

Existen dos formas generales de determinar la magnitud de las enfermedades crónicas. La primera es utilizar información epidemiológica específica (estudios especiales) y la segunda, a través de los registros derivados por atenciones por estas causas. Chile, al igual que gran parte de los países latinoamericanos, cuenta aún con poca información originada de exploraciones epidemiológicas poblacionales. La mayor parte de la información deriva del análisis de las prestaciones de salud efectuadas y de la información sobre la mortalidad [1, 7, 13, 64, 65, 76, 191, 195].

c) La prevalencia de las condiciones crónicas durante la infancia no se conoce con exactitud debido principalmente a que deben haber criterios de diagnóstico homogéneos y un adecuado registro estadístico de estos

pacientes [2, 11, 13, 191, 195]. Los estudios internacionales de prevalencia de EC en la infancia usando una variada fuente de base de datos, estiman rangos entre <5 a >30% [2,191]. Para lograr mayor homogeneidad, se ha logrado *una definición* de mayor consenso en la que se incluyen las variables de limitación física (las que daban los valores más bajos equivalentes a un 0.2%) y las de la duración de la enfermedad (que daban los valores más altos de 30.8%), dando valores mencionados que oscilan entre el 15 y el 20% [11, 13, 191].

d) Grupos de EC más comunes y prevalencia mundial estimada:

De acuerdo a las recomendaciones internacionales, pueden agruparse en [2, 187, 190,191]:

- Respiratorias (asma, fibrosis quística...): 11 casos/mil.
- Neuromusculares (epilepsia, espina bífida, parálisis cerebral, distrofia muscular, Síndrome de Down...): 8 casos/mil.
- Cardíacas (cardiopatías congénitas...): 7 casos/mil.
- Osteoarticulares (Artritis Reumatoide Juvenil, Osteogénesis Imperfecta...): 3 casos/mil.
- Endocrinometabólicas (diabetes juvenil, Obesidad...): 2 casos/mil.
- Hematológicas (leucemias, **hemofilia**,...): 0.6 casos/mil.
- Renales (Insuficiencia renal Crónica...): 0.2 casos/mil.
- Infecciosas (SIDA, Hepatitis B y C...): 0.2 casos/mil.

Es de notar, que el cáncer infantil, es considerado hoy, otra condición crónica más, de acuerdo al nuevo enfoque conceptual de las EC. [3, 71, 190].

e) En nuestro país, es importante destacar que en el año 1988, se creó el Comité de Enfermedades Crónicas de la Infancia, bajo el alero de la Sociedad Chilena de Pediatría [186] con el propósito de mejorar el conocimiento de estas condiciones y el que acordó, tomando en cuenta las recomendaciones internacionales de ese entonces [1, 3, 186], definirla como *“cualquier enfermedad que tenga una duración de tres o más meses, alterando las actividades normales del niño, produciendo deficiencia, incapacidad o minusvalía, incluyendo a aquellas condiciones que requieran hospitalización continua por 30 o más días. Además, existen condiciones que desde un inicio son crónicas”* [1, 2, 186]. En la actualidad, una definición exacta y global de EC no existe [11, 190], pero como se mencionó anteriormente, el concepto ha evolucionado hacia el de niños con necesidades especiales en el cuidado de su salud [11, 190], la que hace referencia a aquellos niños menores de 15 años que tienen o están en riesgo elevado en adquirir una condición crónica ya sea física, conductual, emocional o del desarrollo y que requieren de una atención de salud y cuidados superior a la requerida por la generalidad de los niños y que corresponde a 6 o más meses . Esta nueva aproximación permite diferenciar tres importantes ítems [190]:

- Niños en alto riesgo de adquirir estas condiciones crónicas (físicas, emocionales, conductuales y/o del desarrollo): ellos tienen una predisposición biológica (como MBPN, deficiencias metabólicas o cromosómicas) o presentan factores de riesgo ambiental ya sea de orden socio-económico (como extrema pobreza, ausencia de apoyo social y abuso infantil) o de tipo medio-ambientales (como contaminación

ambiental, fumador pasivo, exacerbación de crisis asmáticas) a adquirirlas en un futuro. Aunque si bien es cierto que no todos los niños expuestos a estas condiciones desarrollará una enfermedad, sí es cierto que, mientras mayor sea el número de factores de riesgo a los que se exponen, mayor será la probabilidad a adquirir una condición crónica.

- Requerimientos de Servicios de Salud y relacionados: los que incluyen servicios de especialidades médicas, servicios de terapia física, mental y ocupacional, fonoaudiología, servicios de enfermería domiciliarios, servicios de apoyo familiar y equipamientos para el diagnóstico y tratamiento. Los servicios relacionados, se refieren a asistencia educacional para enfrentar su nueva condición, transporte y servicio social.
- Servicios de una clase determinada o uso de ellos con mayor frecuencia que la generalidad de los niños: se refiere al uso de uno o más de los servicios de salud o relacionados.

Esta nueva definición de niños con necesidades y cuidados especiales de salud, debiera ayudar a guiar a la creación de adecuados programas de salud que ayuden a la pesquisa de sus necesidades a través de los instrumentos adecuados, como los de CVRS [195].

f) Estudios epidemiológicos de EC en la infancia en Chile

fº) Las principales causas de egresos hospitalarios por EC en menores de 20 años en Chile en el año 2002 (Fuente: DEIS-MINSAL) [12] en orden de frecuencia (%) fueron:

- Anomalías Congénitas: 4,1 %
- Tumores: 3,0 %
- Osteomusculares: 1,6 %
- Metabólicas: 1,0 %
- Sistema Nervioso: 0,4 %

f¹) En relación a la prevalencia de EC en la infancia, los estudios efectuados por el Ministerio de Salud de Chile y el Instituto Nacional de Estadísticas revelan las siguientes cifras [12]:

PREVALENCIA DECLARADA DE EC EN < DE 15 AÑOS MINSAL-INE 2000

<u>Tipo de EC</u>	<u>Nº</u>	<u>%</u>
<i>Enf.Respiratoria Crónica</i>	226.097	5,7
<i>Enf.Oftalmológica Crónica</i>	67.675	1,7
<i>Enf. Cardiovascular Crónica</i>	45.456	1,2
<i>Obesidad</i>	60.682	1,5
<i>Enf.Neuropsiquiátrica Crónica</i>	39.990	1,0
<i>Enf.Digestiva Crónica</i>	30.290	0,8
<i>Enf.Osteoarticular Crónica</i>	27.416	0,7
<i>Enf. Metabólica Crónica</i>	11.045	0,3
<i>Enf. Genitourinaria Crónica</i>	7.542	0,2

f²) Hemofilia

a) Consideraciones generales

La hemofilia es una condición congénita y hereditaria, ligada al sexo, y la con la más alta tasa de mutación dentro de las patologías congénitas, producida por el déficit cuantitativo del factor VIIIc (hemofilia A) o del IX (hemofilia B). Cabe destacar que aproximadamente el 40 % de los casos no tiene antecedentes familiares conocidos. Indistintamente de si se trata de la tipo A o B, su comportamiento clínico es similar [196].

Clasificación: ella se hace en función de:

- *Criterios clínicos:*
 - según la magnitud de la hemorragia articular y/o muscular
 - según la frecuencia de las hemorragias
- *Criterios de laboratorio:* según el nivel de déficit expresado en % de los factores VIII o IX.

Con ambos criterios en conjunto se obtiene su clasificación en base al grado de severidad (pero en la práctica, es el último criterio el utilizado, por su mayor operatividad):

- *Grave:*
 - hematomas profundos
 - equimosis y hematomas al menor roce
 - hemartrosis al iniciar la marcha en el niño menor de 3 meses
 - déficit > 1- 2 % del factor VIII o IX
- *Moderada:*
 - clínicamente similar a la grave, pero las hemartrosis son más tardías en su presentación inicial (a los 3 a 4 años de edad)
 - déficit entre el 2-5% del factor VIII o IX

– *Leve:*

- las hemorragias son muy esporádicas e incluso muchas veces pasan desapercibidas por su escasa cuantía, confundiéndose muchas veces con lo que le sucedería a un niño sano.

-El déficit del factor es entre el 5- 30%

b) Situación en Chile y en el mundo

A fines de 1996, la Federación Mundial de la Hemofilia donó al Ministerio de Salud de Chile 13 millones de Unidades Internacionales de liofilizado antihemofílico, para su utilización durante 3 años en estos pacientes, comprometiéndose el segundo posterior a dicha fecha, a adquirirlo a través de ella (*Operación Acceso*).

Actualmente, se utiliza mayoritariamente el liofilizado y cuando se agota, se recurre al plasma concentrado, dejando al crioprecipitado como última opción debido a la mayor incidencia de reacciones adversas y su menor contenido de los factores de concentración (196).

Con respecto a las recomendaciones que los organismos a cargo de estos niños deben tener presente, ellas no se refieren solamente al aspecto médico asistencial, sino también a los aspectos educacionales, sociales y laborales. Al enfermo con hemofilia y enfermedades afines, *debe proporcionársele todas las oportunidades para un pleno desarrollo físico, psíquico, educacional, laboral y social, no debiendo ser, por ende, su condición deficitaria un impedimento para su pleno desarrollo* [196, 215-20].

Es por ello prioritario contar con instrumentos que nos ayuden a conocer las necesidades de estos pacientes para mejorar su CV [215-20].

Es también, relevante conocer información epidemiológica actualizada acerca de esta condición:

a) A nivel mundial:

- De acuerdo a la 6ª encuesta de la Federación Mundial de la Hemofilia (WFH) [214] del año 2004, las personas que padecen hemofilia, la enfermedad de Von Willebrand y otros trastornos hematológicos, corresponden a 175.530 (de las que \pm 50% son casos severos), considerando a 96 países encuestados (de los que 40 tenían registros nacionales para la obtención de la información que se detalla a continuación), la que corresponde al 85% de la población mundial.
- El n° de hemofílicos tipo A y B corresponden a 120.812 personas, de los que de tipo A son 93.116 y tipo B 18.830 (A = 77%).
- Portadores de Von Willenbrand: 43.334
- Otras condiciones hematológicas: 11.384
- Que el n° de hemofílicos infectados con el VIH es de 6.048 y con el virus de la Hepatitis C de 26.020
- Que el total de consumo de los factores VIIIc y IX corresponden a 1.576.859.835 UI y 236.679.516 UI respectivamente, lo que involucra un gasto del PGB que va desde US\$ >10,000 a US\$ < 2000, lo que significa que la hemofilia constituye uno de los mayores gastos en salud con respecto a la población general, lo que explica

que en un 75% de los países encuestados, exista una falta del tratamiento adecuado con los concentrados [215].

- Se están haciendo progresos, ya que la pesquisa precoz de los hemofílicos, ha aumentado en un 5% y en los países en vías de desarrollo, se diagnostican diariamente 5 nuevos casos [215].

b) A nivel nacional:

- Las estadísticas son similares a las mundiales. Los estudios de prevalencia del MINSAL revelan la siguiente información [196] :

Frecuencia:

- Hemofilia A: $\pm 1 / 15.000$ habitantes
- Hemofilia B: $1.5 / 100.000$ habitantes

Población según grupo etario	Tipo de Hemofilia		Total población hemofílicos
	A	B	
Población Total	1.035	151	1186
≤ 15 años	325	52	377
De 8- 12 años	142	20	162
Población RM	584	69	653
≤ 15 años	169	18	187
De 8 -12 años	72	6	78

Información aportada por el Dr. Mario Donoso Scropo, Director Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis, MINSAL, 2005.

- Finalmente, con respecto a estudios de Calidad de Vida en enfermedades hematológicas en pediatría (como la hemofilia), existen pocos en la actualidad a nivel internacional, pero todos ellos revelan resultados en general, similares a los obtenidos con cualquier otra

condición crónica [215-20].

Lo que importa destacar, es que todos apuntan a focalizar la atención médica sobre la salud integral del niño más bien que sólo hacia su condición hematológica [215 -20].

f³) Dentro de las evaluaciones, también se cuenta con los AVISA (años de vida saludables perdidos ajustados por discapacidad por mil habitantes) y los AVPD (años de vida perdidos por discapacidad). Tienen la ventaja de incorporar a la discapacidad como indicador de un concepto de salud más relacionado con la CV [68]. Para su obtención, es necesario el análisis de las incidencias nacionales, para estimar las discapacidades de las condiciones crónicas.

De acuerdo a datos del MINSAL e INE (Fuente: Estudio de Carga de Enfermedad: MINSAL- INE, 1993) [12, 15], ellas corresponden a:

f³a) *Pérdida de años de Vida Ajustados por Discapacidad (AVISA) CHILE 1993:*

- Grupo de 0-4 años:
 - En ambos sexos, las cuatro principales causas de AVISA son: anomalías congénitas, afecciones perinatales, infecciones respiratorias agudas bajas y sofocación.
- Grupo de 5-14 años:
 - El asma bronquial y la epilepsia constituyen las dos primeras causas de AVISA.
 - La leucemia produce una pérdida de AVISA importante en ambos sexos.

- En la mujer la décima causa de pérdida de AVISA, la constituye la obesidad.

f³b) Años de Vida perdidos por Discapacidad (AVPD) CHILE 1993:

- En los menores de 15 años las anomalías congénitas representan el 60,2% de los AVPD. Los traumatismos y Envenenamientos el 7,7%.
- En el grupo de 5 a 14 años, el 18,4% de los AVPD corresponden a asma bronquial. Las enfermedades neuropsiquiátricas alcanzan en este grupo al 25,9% del total, destacando entre ellas la epilepsia con 9,7%.

g) Importancia de contar con los instrumentos adecuados para evaluar las EC en la infancia.

El Dr. Nelson Vargas Catalán y colaboradores, publicaron dos estudios descriptivos ya en 1990 y 1994 que pusieron de relevancia la necesidad de mejorar las mediciones no sólo desde el punto de vista epidemiológico sino también en la búsqueda de nuevos instrumentos que midan el impacto de estas condiciones crónicas en la infancia [69, 70].

II. B) CALIDAD DE VIDA

1) HISTORIA, DEFINICIONES Y ENFOQUES DE LA CV

El estudio científico de la CV es complicado debido a la diversidad de formas en las cuales el término es utilizado en el lenguaje común. De hecho esta es una de las razones por las que el mundo científico hasta hace poco tiempo tendía a dejarla de lado [3,100, 101].

En vista de las nuevas necesidades y requerimientos surgidos en las personas, nace el concepto de *Calidad de Vida* en la década de los años setenta [6, 23, 40, 83], en primera instancia de carácter holístico, incorporando muchos aspectos que afectan e interaccionan con la calidad de la vida humana [9, 23, 99].

La primera vez que se utilizó el término CV en una revista médica fue en 1966, en el *Annals of Internal Medicine*, donde J. R. Elkinton publicó una editorial (*Medicina y Calidad de Vida*) dirigida a analizar problemas relativos al trasplante [197].

Pero es en la década de los años ochenta, que va adquiriendo una dimensión más dirigida, tanto a nivel general como a nivel de los aspectos relacionados a la salud, enfocándolo primeramente a los adultos [3], siendo precursores en ello los países desarrollados, especialmente Estados Unidos, Inglaterra, y Los Países Bajos [23,85].

Para muchas personas el término CV es sinónimo de felicidad. Para otras, ella se refiere a la riqueza material o la fraternidad en las relaciones humanas o que ella envuelve responsabilidades cívicas hacia la comunidad a través de la caridad [3, 9]. Teniendo esto presente, en el periódico inglés *The Guardian*, John Prescott sugería que las evaluaciones económicas son insuficientes para la adecuada interpretación de la CV y que también deben incluirse por ejemplo, la polución y la educación [3, 41].

Sin embargo, los historiadores y sociólogos, también consideran que en el concepto de CV debe incluirse el cambio en la percepción de ella en el tiempo y cómo la consideran diferentes culturas. En términos de riqueza material, la CV de las personas es hoy mejor comparada con las personas que vivieron en las centurias anteriores, sin embargo en términos de ideales orientados hacia lo

social, incluyendo las percepciones de la vida familiar, pareciera que la CV ahora es significativamente más pobre que en aquellos tiempos [3,9].

Así las cosas, definiciones e ideales dependen de circunstancias sociales, culturales, históricas y espirituales en la que nos desenvolvemos.

2) CÓMO SE HA ABORDADO EL ESTUDIO DE LA CALIDAD DE VIDA

De acuerdo a Lindstrom y Koehler [3, 42], hay cuatro maneras de abordar el constructo CV, ellas son:

- *La aproximación histórica- filosófica:* ¿Qué es CV?, esta pregunta ha atraído interés desde tiempos ancestrales. ¿Envuelve una buena CV algún grado de conflicto y desafíos como Aristóteles postulaba?; es decir, cada sociedad tiene parámetros diferentes de evaluación de la CV según el momento histórico y las circunstancias que cada una de ellas presente.
- *La aproximación económica:* Se utiliza con el propósito de medir la adquisición de bienes y riquezas. En alguna medida ésta es aceptable en el área de la salud, si se considera que la CV de las personas mejora en el contexto de que la adquisición de éstos, les permite mantener un buen estado de salud. También se aplica al ámbito médico social, ya que a través de sus análisis, por ejemplo, permite mejorar la utilización de los recursos disponibles para disminuir las tasas de mortalidad infantil y mejorar la alfabetización en los países del tercer mundo [3, 76]. En este contexto, a nivel mundial, cada año se están haciendo Encuestas de Calidad de Vida, con el fin de conocer cuáles son las necesidades más importantes para las diferentes naciones. La última fue publicada el 14 de marzo del año 2005 y realizada por la empresa consultora internacional Mercer Human Resourcing

Consulting, basada en evaluaciones detalladas de 39 variables claves sobre Calidad de Vida [43].

- *La aproximación sociológica-cultural:* En ella se da énfasis más a lo social que a lo material, llevándonos a las interrelaciones sociales como un medio para el mejoramiento de la CV [3].
- *La aproximación psicológica:* enfatiza el rol del individuo en la conceptualización de la CV. De acuerdo a ella un individuo con una buena CV, tiene una alta autoestima, es capaz de tomar decisiones, es activo y feliz, de manera que el logro de nuestras metas nos haría tener una mejor CV, siendo ésta la diferencia entre las metas logradas y lo que el individuo aspiraba en un principio. Pero, esta conjetura no siempre es aplicable en los niños [3,5].
- *La aproximación médica:* Hasta estos días, la evaluación clínica del estado de salud de los individuos se ha basado principalmente en métodos *objetivos* sustentados en la observación y/o la intervención médica, haciéndose a través de ellos todos los análisis de resultados [3]. Estos procedimientos (imagenología, exámenes de laboratorio, endoscopía y otros) son clasificados como fiables y cuantificables, frente a los métodos basados en la percepción subjetiva de los individuos que eran catalogados como menos fiables y no cuantificables [3, 62, 198]. Pero cuando no existe un tratamiento curativo, en medicina se hacen todos los esfuerzos, para lograr el mejor tratamiento paliativo que exista, y por lo tanto, tratando de lograr en el paciente la percepción de “sentirse mejor”, *naciendo así el concepto de CVRS*, la que describe las repercusiones que una enfermedad y su tratamiento ocasionan en el estilo de vida, en el equilibrio psicológico y el

grado de bienestar del paciente, tal y como él lo enjuicia y valora. Se trata pues, de un proceso unipersonal, multideterminado, multidimensional y cambiante a lo largo del tiempo [3, 25, 26, 90].

3) HISTORIA DEL ESTUDIO DE LA CVRS EN NIÑOS

Los inicios de los estudios de la CVRS en niños se centraron sobre los problemas que éstos tenían con su rendimiento y capacidad física y las evaluaciones de ellas fueron hechas por clínicos, dentro de los que destacan Ditesheim y Templeton [44], Herndon y cols. [45] y Henning y cols. [46]. Los primeros evaluaron la CVRS en niños post-operados de imperforación anal a través de la aplicación de un cuestionario que les pedía información sobre su asistencia al colegio, su capacidad física y sus interrelaciones sociales.

Herndon por su parte, hizo el seguimiento de 12 niños tratados por quemaduras graves evaluando su función física, el grado de miedo adquirido y los ajustes psicológicos que ellos tuvieron que hacer. Encontraron que un tercio de los niños estaban muy asustados y tenían conductas regresivas o neuróticas. Sin embargo, el resto mostró una importante adaptación a su nueva situación de discapacidad.

Henning trabajó con niños que padecían de Insuficiencia Renal Terminal, evaluando su talla, su capacidad física y sus actitudes, encontrando que muchos de ellos estaban disconformes con su talla aunque ésta estaba dentro de rangos antropométricos normales.

Los descubrimientos de estos pioneros, dejaron de dos maneras las condiciones para que los modernos trabajos de CVRS se iniciaran. Primero, porque ellos enfatizaron que los niños pueden adaptarse a su nueva condición, y

segundo, el hecho de tomar en cuenta el punto de vista que ellos tienen de ellas.

En los estudios precursores de la CVRS en niños, se identifican dos líneas paralelas e independientes de investigación. La primera se basa en los estudios para la confección de *Medidas Genéricas o Escalas de Salud* a través de la aplicación de cuestionarios a poblaciones de niños [49, 50]. Tenían el defecto, como lo hizo notar Landgraf, que los resultados se analizaron en base a los clásicos indicadores de salud de mortalidad y morbilidad [51].

La segunda línea hace alusión acerca de alguna *enfermedad o condición crónica específica* de los niños o en la incorporación de nuevos tratamientos en esos mismos pacientes [52, 53].

La mayoría de los estudios de CVRS en niños, se originó en investigaciones hechas en oncología pediátrica y las efectuadas en las unidades de cuidado intensivo neonatal [3]. El primer trabajo científicamente válido para medir CVRS en niños es acreditado a Lansky y Col. [47, 48]. El utilizó un cuestionario basado en datos obtenidos de los padres/médicos tratantes y a la fecha actual, es usado en evaluaciones de CV. Se basa en preguntar a los padres acerca de 11 actividades hechas por sus hijos.

Estos estudios preliminares no definieron ni midieron sistemáticamente la CVRS, pero sí hicieron análisis descriptivos del impacto de la presencia de una enfermedad crónica en un niño, y su interrelación con diferentes variables sociodemográficas [50].

Fueron Bullinger y Ravens-Sieberer [54], los que hicieron la primera revisión sistemática del estado del arte de la CVRS en niños, valiéndose de la base de datos vía web, encontrando en un primer intento 20.000 publicaciones que

hacían referencia a la CV en medicina, de los cuales el 13% fueron relevantes en el estudio se CV en niños. De éstos, 320 (en idiomas alemán e inglés) tenían relación a la CVRS, habiendo sólo 136 con investigaciones clínicas. La mayoría de ellos en relación a oncología y trasplante y en menor porcentaje acerca de epilepsia, asma, diabetes y reumatismo juvenil. Ellos se percataron de que sólo el 19% de los estudios dio cuenta de las diferencias de los resultados tomando en consideración la variable *edad*.

De su estudio, destacan tres descubrimientos de especial relevancia:

- El primero se relaciona con quién responde el cuestionario, es decir quién es la persona que da la información acerca de la CV del niño (proxy). Se descubrió que sobre el 50% de los estudios utilizaron a *los padres* como informantes de la CV de los niños y en el 40% fue *el médico tratante*.
- El segundo indica que el 19% de los estudios de CV se enfocó tomando en cuenta las diferencias en *la edad* de los niños. Además en ellos se evaluaron en mayor número al grupo etario de 13 a 18 años que a los de 6 a 12 años.
- El tercero se refiere al cómo se estudió la CVRS. Observaron que una multitud de métodos fueron usados, como por ejemplo entrevistas, cuestionarios, indicadores clínicos y sociológicos, pero en ellos no se tomó en cuenta la multidimensionalidad del constructo CV.

Los autores concluyen que a pesar del elevado interés en medir el constructo CVRS, la mayoría de los trabajos publicados son sólo “opiniones parciales o meros informes” acerca del desarrollo de nuevas mediciones [51].

Más recientemente, un gran número de estudios de revisiones tanto de instrumentos genéricos [55, 56] como específicos para determinadas enfermedades [57, 58, 59], se han publicado y lo seguirán haciendo.

Estas publicaciones, ponen al descubierto el hecho de haber *una falta de consenso con respecto a la definición del constructo CV* [3, 5, 98, 196]. Mientras algunos incluyen medidas generales con dominios e ítems distintos entre ellos, otros adoptan criterios más estrictos, limitando sus estudios a muestras de menor tamaño y a menos dominios incluidos, para su mejor interpretación estadística en términos psicométricos [3].

4) EL CONCEPTO DE CVRS

El concepto de CVRS puede tener variaciones conceptuales de acuerdo a los intereses, objetivos de los investigadores y el entorno en que ella es evaluada [3, 5, 6, 9].

Debemos recordar que, a pesar de que no existe una única definición universal de CVRS [3, 5, 6, 9, 11, 17, 20, 81], cualquiera que sea, debe incluir la *multidimensionalidad* del concepto de Salud, haciendo alusión a la definición dada por la OMS en 1948: “ *como el completo bienestar físico, psicológico y social y no meramente la ausencia de enfermedad*” [66], que pese a no tener una elaboración teórica general sobre la que se asiente, sigue siendo la más paradigmática [9, 68].

Actualmente en la literatura, encontramos muchas definiciones, pero todas finalmente, apuntan hacia la subjetividad del *constructo* o concepto de CVRS. En todo caso, todas ellas deben incluir al menos cuatro puntos de consenso (Grupo WHOQOL, 1995) [68, 90]:

- Subjetividad: Recoger la percepción de la persona involucrada.
- Multidimensionalidad: Revelar diversos aspectos de la vida del individuo en los aspectos físico, emocional y social.

- Incluir sentimientos, positivos y negativos.
- Registrar la variabilidad en el tiempo: La edad, la etapa vital que se atraviesa (niñez, adolescencia, adultez, adulto mayor), el momento de la enfermedad que se cursa, marcan diferencias importantes en los aspectos que se valoran.

En este contexto, Eiser y Morse [3, 5, 25], aclaran las diferencias de otros conceptos relacionados con el de CVRS:

a) REFLEXIONES ACERCA DE LAS PARTICULARIDADES DE LA CVRS Y DEL ESTADO DE SALUD:

Mientras que un médico clínico evalúa la eficacia de un tratamiento a través de la optimización en los niveles de variables cuantificables, para los pacientes ello no necesariamente tiene el mismo significado (3). Así por ejemplo, en los niños de talla baja tratados con la hormona de crecimiento, las evaluaciones tradicionales, midiendo el incremento en el tiempo de los valores de talla, signifiquen una mejoría en lo cuantificable, ¿qué opinión tienen los niños y sus familias al respecto? Tal vez el éxito en el tratamiento para ellos tenga más bien que ver con el mejoramiento de su autoestima o mejorar las relaciones con sus pares paralelamente con el aumento de la talla. Así, lo realmente importante sería el que el niño pueda mantener sus actividades diarias y el disfrutar de su infancia más bien que el ganar unos centímetros en estatura. Es por ello que es difícil definir la CVRS, dado a que la interpretación de éxito de un tratamiento determinado es *única* para ese niño y su familia. Medir es mucho más fácil que evaluar los cambios que se producen en el niño, (como por ejemplo, su autoestima). Por ello las mediciones de CVRS pueden verse como una nebulosa y por ende ser un concepto poco científico comparado con las mediciones

tradicionales [3, 14, 25, 196]. Pero, su medición e interpretación es factible en la medida en que lo que queremos medir esté claramente definido [3, 5, 14, 22].

Por otra parte, la distinción entre CV y Estado de Salud, se aclara en los trabajos de Smith y colaboradores [96] y Theunnesen y col. [97, 115, 116, 117], (el primero hecho con adultos y el segundo con niños). En los que se demuestra que desde el punto de vista de los pacientes, ambos conceptos miden cosas distintas y por ende al diseñar un trabajo de investigación se deben distinguir entre ellos para la adecuada interpretación de los resultados.

b) *DISTINCION ENTRE CVRS Y CONCEPTOS RELACIONADOS:*

En la literatura observamos una sobreposición entre CVRS y conceptos relacionados, los que deben distinguirse entre sí y para ello son de utilidad los conceptos entregados por Fenny y col. [82], los que toman en cuenta los diferentes tipos de medidas y la forma en que ellas se utilizan, *discriminando* (comparando, por ejemplo, un determinado tratamiento en diferentes poblaciones, en estudios transversales), *evaluando* en el tiempo los resultados de un mismo tratamiento en una misma población (a través de estudios longitudinales) y *prediciendo* los resultados de ellos en el tiempo [35, 83]:

1. *Estado Funcional (Functional Status):*

Se define como la capacidad para desempeñar las actividades diarias básicas o esenciales para la mantención de la salud y el bienestar [3, 83]. Se incluyen dos conceptos:

- *Capacidad funcional*, la que hace referencia a la máxima capacidad del individuo para el adecuado desempeño en los dominios funcionales, psicológicos y sociales, mientras que

– *Las actividades funcionales*, se refieren a aquellas actividades que las personas realizan rutinariamente en su vida [80].

Ambas pueden ser influidas por factores, psicológicos y sociales [85]. Es así como individuos que se consideran enfermos, pueden tener una baja actividad funcional con respecto a su capacidad [49]. Estrictamente, las medidas de estado funcional, se centran sobre las capacidades o habilidades funcionales y “ocultan” las de tipo conductual; ellas evalúan lo que los individuos *pueden* hacer más bien que lo ellos *sienten* que son capaces de hacer [3, 24, 36].

2. Estado de Salud (Health Status):

Es un concepto general, que refleja el nivel de bienestar y enfermedad individual, en relación a disfunciones físicas (trastornos en la audición o visión, valerse por sí mismo, dolor), cognitivas y psicoemocionales. Sin embargo, algunos autores arguyen que también debieran considerarse en su evaluación, factores como la resiliencia y las relaciones sociales [85,87, 88]. Las evaluaciones del Estado de Salud pueden utilizarse en:

- Conocer las necesidades de salud de las comunidades y ver en qué medida los servicios de salud las satisfacen.
- Comparar grandes subgrupos de las poblaciones en estudio con el fin de detectar diferencias en estados de salud entre ellas.
- Monitorear el impacto de los servicios sanitarios sobre la salud de la población.
- Evaluar la efectividad de las intervenciones diseñadas para mejorar la salud de la población, y

- Servir como un screening en la detección de patologías no detectables a nivel individual, y monitorear cambios asociados con las intervenciones de los servicios de salud.

Muchas de estas metas pueden también obtenerse con las mediciones de CVRS, sin embargo, además de lo anterior, la última tienen la potencialidad de evaluarlas desde la perspectiva que tiene el paciente sobre su enfermedad o el tratamiento que se le hizo, añadiendo así, una dimensión de *juicio personal*, lo que no es un componente de las mediciones de Estado de Salud [3].

3. Bienestar (Well-being):

Tanto el Estado Funcional como el Estado de Salud ponen su atención sobre los aspectos negativos de la evaluación del estado de salud de las personas. Como una consecuencia de ello, los pacientes pueden no tener la oportunidad para informar acerca de las *buenas* cosas en sus vidas y por lo tanto, las conclusiones a las que se lleguen, pueden no haber tomado en cuenta el completo espectro conductual de ellos. En años recientes sin embargo, se han desarrollado medidas que justamente evalúen estos aspectos positivos del estado de salud. Muchos de estos instrumentos, se diseñan sobre la base de teorías conductuales, sociología del aprendizaje, la felicidad y el optimismo (3).

4. Calidad de Vida y Calidad de Vida Relacionada con la Salud:

Varias ideas medulares definen el concepto de CV:

Primero, cuando se habla de **Calidad de Vida** propiamente tal, se hace referencia al hecho de la propia y única visión que los individuos tienen de su posición en la vida, en el contexto de la cultura y el sistema de valores en la que ellos viven y en relación a sus metas y expectativas [9, 23, 90].

Segundo, cuando ella es usada en el contexto médico, se define como un constructo multidimensional incluyendo varios *dominios* [3, 9, 10, 23, 196]. Esto es de acuerdo a la idea dada por la OMS en el año 1948, de la que ya se hizo referencia [66].

Tercero, el constructo CVRS, puede incluir tanto objetivas y subjetivas perspectivas en cada dominio [9, 93, 196]. La evaluación *objetiva* se centra sobre lo que los individuos *pueden* hacer y es importante en la definición de Estado de Salud. En cambio, la evaluación *subjetiva* incluye el significado en lo *individual* del paciente, traduciendo las mediciones objetivas del Estado de Salud hacia las experiencias en la CV. Esto significa que personas con el mismo *estado de salud*, pueden informar diferente CV [9, 92].

Ahora bien, a este concepto de subjetividad individual de la CVRS, debe incorporársele en su definición la idea de poder aplicarlo de manera más universal a diversas poblaciones de individuos con el fin de unificar criterios a la hora de analizar los datos obtenidos de la aplicación de un determinado instrumento a diferentes poblaciones. Expresado en palabras de Cummings: “Es imperativo que todas las definiciones de CVRS se puedan aplicar a la población general tanto en su concepción como en la ejecución de sus mediciones” [89].

Por otra parte, es frecuente encontrar en la literatura afirmaciones referidas a una relación proporcional entre dificultades en la realización de una tarea determinada y empeoramiento de su CV: “Deducir de que personas de la tercera edad o con alguna discapacidad tengan una CV más deteriorada que las personas más jóvenes o con mayores capacidades corporales, es hacer un

reforzamiento de estereotipos que sólo llevan a prácticas discriminatorias en la evaluación de la CV” [93].

Se puede entonces inferir que, una buena CV existe cuando las diferencias entre las esperanzas y sueños que tiene un individuo con su experiencia en la vida se hacen casi nulas; o dicho de otra forma, una pobre CV sucede cuando las esperanzas y sueños no van paralelas.[3, 94, 95].

Pero, esto no siempre es una *regla de oro* tratándose de estos conceptos aplicados a los niños, ya que su capacidad cognitiva cambia según su edad [3].

Finalmente, la definición operacional de CVRS más acorde a nuestro propósito de contribuir al conocimiento de la CVRS de los niños con padecimientos crónicos, corresponde a la entregada por Theunissen, la que engloba todas las peculiaridades de este importante constructo. Refiriéndose a ella como “*la percepción individual de los problemas en el estado de salud, combinado con la respuesta afectiva a tales problemas*” [97, 116, 117].

c) También existe consenso internacional [3] con respecto a algunas CARACTERISTICAS PSICOMETRICAS que todo instrumento debiera tener, y de las que haremos mención, dejando al lector su análisis detallado en la bibliografía recomendada, dado a que ello escapa a los propósitos de esta tesis:

1. Confiabilidad (Reliability): la que puede evaluarse de tres formas:

- *Consistencia Interna* [3, 23, 35].
- *Test-retest* [3, 5, 17, 18, 20, 95, 96, 97]
- *La confiabilidad de diferentes entrevistadores (Inter- rater)* [3, 20, 35].

2. Validez : [3, 23, 99, 100, 101]:

- *Validez de Constructo* : [97,98, 99, 103]:

- *Validez convergente*
 - *Validez divergente o discriminante*: Se puede discriminar entre diferentes poblaciones en un estudio transversal (por ejemplo, distingue una población sana de una con una condición determinada).
3. *Sensibilidad al cambio (Responsiveness)*: Algunos autores [3,35] la incluyen en la validez de constructo y no como un concepto independiente, ya que ella mide los cambios que se producen en el tiempo en la CVRS, midiendo la diferencia en los valores obtenidos en esos períodos en los mismos pacientes estudiados.
 4. *Validez de Criterio y el concepto de Gold Standard* [3, 20, 23, 35].
 5. *Validez de Contenido* [3,20, 34, 35]: Una aproximación a ella es la *validez aparente* (face validity), la que se refiere al grado en que los ítems parecen medir lo que se proponen. Las preguntas aplicadas a un grupo piloto de pacientes, deben ser repetibles, fáciles de responder, no ser ambiguas, gramaticalmente correctas, referidas a un tiempo cronológico determinado y ser éticas. La validez aparente es la parte de «sentido común» de la validez de contenido que asegura que el ítem, o el cuestionario global esté en su punto [3, 6, 147, 20, 35]. También la podemos expresar con la siguiente pregunta: ¿parece el instrumento adecuado y razonable para medir lo que pretende?

5) CLASIFICACION DE LOS INSTRUMENTOS

Ellos se clasifican según su especificidad en Genéricos y Específicos [3, 34, 35, 62]:

Genéricos:

Si lo que deseamos evaluar es la salud de un niño comparada con la de la población general de similares características sociodemográficas o evaluar poblaciones de niños en forma transversal, permitiendo con ello, hacer comparaciones de intervenciones médicas o de enfermedades prevalentes en determinadas poblaciones de niños sanos y enfermos, lo que es de vital importancia para los que distribuyen los recursos asignados o el de tener normas para comparar estados de enfermedad determinados entre diferentes grupos de enfermos. [3, 17, 20].

1. *Sus ventajas son:*

- cubrir globalmente lo que se quiere evaluar
- hacer comparaciones transversales de intervenciones y condiciones de salud
- tener propiedades psicométricas ya establecidas
- algunos entregan valores simples, fáciles de interpretar
- son de utilidad para los tomadores de decisiones en la adecuada distribución de los recursos

2. *Sus desventajas son:*

- pueden no ser lo suficientemente sensibles
- pueden no tener focos de interés
- algunos son demasiado extensos en su estructura.

Dentro de ellos, existen aquellos de tipo descriptivo o *Perfiles de Salud*, como el NHP™, SIP™, el SF-36™ en adultos y en niños el PedsQL™, el CHQ™ y el

TACQOL™ entre otros. Constan de múltiples ítems agrupados en dominios y se pueden utilizar en cualquier población [23, 38, 62, 104].

El otro tipo lo constituyen las *Medidas basadas en las preferencias*, los que proporcionan un único número o Índice, el que incluye todos los componentes o dimensiones del constructo CVRS. Entre ellos destacan el Standard Gamble/ Time Trade Off/ Global Rating, el Quality of Well-Being Scale y el Multi-attribute system (que incluye a su vez al Health Utility Index y al EuroQol) [125]. Se utilizan en el cálculo de los QALYs (calidad de los años vividos) y análisis de Costo-Utilidad (3, 196).

Específicos:

Ellos incluyen dominios que son válidos sólo para medir condiciones específicas, como por ejemplo cáncer, diabetes, asma, epilepsia, artritis juvenil y otras.

1. Sus ventajas pueden resumirse en los siguientes tópicos [3, 62, 104]:
 - Dirigido hacia una enfermedad o condición específica
 - Puede ser más sensible, lo que es relevante para la evaluación de tratamientos y por ende ser un instrumento muy útil en clínica
 - Pueden tener mayor aceptabilidad por parte de los pacientes, al ser más personalizados.
2. Sus desventajas se refieren a [3, 62 104]:
 - Las comparaciones transversales no pueden ser posibles
 - Los niños no deben presentar más de una condición
 - No son adecuadas para evaluar condiciones de baja incidencia.

6) PROPOSITO DE LAS MEDIDAS:

Guyatt y col. [35] han propuesto que las medidas de CVRS pueden utilizarse con cuatro objetivos:

- Para *discriminar* o comparar entre individuos o grupos, en estudios de tipo transversal, acerca de la presencia o no de una determinada condición (índice discriminativo o validez clínica).
- Para *predecir* o clasificar en un set de categorías predefinidas (índice predictivo) a los individuos estudiados
- Para *evaluar* la magnitud de los cambios en el tiempo en forma longitudinal en un mismo individuo o grupo estudiado (índice evaluativo).
- Pueden ser de extrema utilidad para ensanchar el entendimiento de las experiencias que los niños tienen de su propia condición de salud.

7) ADMINISTRACION DE LOS INSTRUMENTOS

Los instrumentos pueden ser aplicados por un entrevistador entrenado para ello o por el propio entrevistado o paciente. Una entrevista puede tener lugar a través del contacto directo entre entrevistador y entrevistado o por otros medios como el teléfono. El cuestionario cuando es auto-administrado, puede ser completado directamente o a través del correo. Existen ventajas y desventajas en cada modelo de aplicación. Cuando es aplicado por medio de personal entrenado, se requieren mayores recursos, pero se cometen menos errores y existe menos pérdida de información. Cuando es auto-administrado, el costo baja, pero hay mayor pérdida de respondientes y también existe menos porcentaje de respuestas en los cuestionarios. Para disminuir esto último, se hace necesario la

aplicación de ellos bajo supervisión [3, 23, 35]. También existen instrumentos aplicados a través del computador o de libros con historias infantiles, los que cada día están ganando adeptos con respecto al tradicional con lápiz y papel [3, 20, 34, 35, 108].

II. C) ESTUDIOS DE CV Y DE CVRS EN CHILE

Al igual que a nivel mundial, en Chile el tema está emergiendo de manera acelerada en varios ámbitos del quehacer nacional, habiendo artículos publicados tanto en el ámbito general como en el del desarrollo de algunos instrumentos que miden CV [59, 60, 61].

El año 2000 se efectuó en Chile la primera Encuesta Nacional de Calidad de Vida, con la participación del Instituto Nacional de Estadísticas y el Ministerio de Salud, estructurándola en dos módulos, uno fijo y el otro variable, el que se refiere sobre distintos aspectos que inciden en la calidad de vida de las personas, de la que se obtuvieron importantes conclusiones con respecto a los niños que presentan condiciones crónicas [15].

En este mismo contexto, el año 2001, se realizó el primer Taller sobre Calidad de Vida Relacionada con la Salud, contando con el apoyo del Departamento de

epidemiología del Ministerio de salud de Chile y la Organización Panamericana de la Salud.

En el contexto de CVRS en niños portadores de condiciones crónicas, cabe destacar los siguientes estudios:

- Miranda y colaboradores [63] en niños con Artritis Reumatoide Juvenil [ARJ], hicieron una validación transcultural de la versión europea en español *para padres* (como informantes de la salud de sus niños), del Child Health Questionnaire (CHQ) y del Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ), obteniendo posteriormente una versión validada en Chile de estos cuestionarios en estos pacientes [63]. Su valor radica en haber sido un primer estudio sobre CVRS hecho en niños y adolescentes en donde se utiliza un instrumento específico para demostrar que la Calidad de Vida de los niños con ARJ es peor que la de los controles sanos.
- Un estudio de CV en familias de pacientes crónicos gastroenterológicos, hecho por los doctores Teresa Alarcón y Nelson Vargas entre los años 1999-2000 [189], en los que se *encuestó* a 65 madres de los niños referidos, mayores de 6 años con los diagnósticos confirmados de constipación con/sin escurrimiento y enfermedad celíaca y a un grupo control de niños sin enfermedad crónica y sus madres. Es de destacar que los resultados obtenidos, apuntan hacia la confirmación del supuesto del deterioro de la CV que producen las EC en la familia y en el niño, siendo por ende un estudio precursor en el área de la CVRS en niños con EC en Chile.

- Cabe destacar el trabajo con niños discapacitados que realiza el Instituto de Rehabilitación Infantil (Teletón) a través de la Dra. María Antonieta Blanco, Directora Académica de esta institución, quién actualmente, tiene a su cargo la utilización del instrumento de discapacidad WeeFIM (Evaluación de independencia Funcional para niños entre 6 meses y 7 años, versión sólo para padres, tomando aproximadamente 30 minutos su aplicación), siendo utilizada para analizar la eficacia de la rehabilitación, y cuyos resultados estarán disponibles en una publicación futura.

Como puede verse, la necesidad de mejorar la calidad de vida de los niños, ya es una realidad en Chile, y en la medida en que se incorporen los instrumentos adecuados, la medición de la salud, desde la perspectiva de la CV, será un elemento relevante para su utilización en los servicios de salud del país.

Los desafíos del futuro incluyen fortalecer las áreas de la promoción de la salud, trabajando sobre los estilos de vida saludables así como también desarrollar un trabajo con *los niños portadores de condiciones crónicas* y prevenir los factores de riesgo asociados a éstas, puntos relevantes en las políticas de salud dado el cambio del perfil demográfico y epidemiológico del país y con el consecuente aumento de la expectativa de vida de sus habitantes incluida la de los niños [11, 12, 64]. En este sentido, el Ministerio de Salud de Chile, ha planteado para la década 2000-2010 *Objetivos Sanitarios* en el que se incluyen entre otros, el control de los factores de riesgo para *condiciones crónicas en niños* y embarazadas [64, 65].

II. D) CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN NIÑOS

1) TOPICOS ESPECIFICOS DE LA CVRS EN NIÑOS

Una gran diferencia entre los instrumentos usados en niños y los de adultos radica en los dominios que ellos contienen. Por ejemplo, el impacto que puede tener el ingreso económico, el tipo de empleo y la sexualidad, no aplican a los niños prepúber, es decir, no es recomendable de acuerdo a los estudios internacionales, aplicar un instrumento de los adultos a los niños, incluso modificándolos [3,20,34]. Las actividades diarias y las experiencias de ellos, difieren radicalmente de la de los adultos [3, 101]. Aún en los mismos niños de acuerdo a su grupo etario, también se producen algunas diferencias, lo que hace necesario la aplicación de diferentes instrumentos o la modificación de algunos dominios dentro del cuestionario [105].

La salud en la infancia ha sido definida como *“la completa habilidad física, psicológica y social para participar en el desarrollo y desenvolvimiento de las actividades cotidianas”* [106]. Sin embargo, no existe aún consenso en la definición de cuáles son estas actividades o dominios con el fin de tener patrones comunes a la hora de confeccionar un instrumento en los niños [3, 17, 20, 34, 109].

Debido a este proceso evolutivo que los niños presentan ha medida que pasan los años, el deterioro de su salud, puede manifestarse como un enlentecimiento de sus actividades y destrezas más bien que la evidencia de una evidente anomalía funcional [107].

Para ser idóneo, un instrumento de medición de CVRS en niños, debe adecuarse a grupos etarios diferentes y tener en consideración los cambios que ellos experimentan en el tiempo. Si se hacen mediciones en diferentes

momentos, será posible determinar si un niño continúa con determinadas funciones o se deterioran con respecto a sus pares [3, 17, 20].

Idealmente un cuestionario de CVRS en niños debe ser respondido por el propio niño. [3, 14, 17, 20, 34]. Esto puede mejorar la exactitud de los resultados, pero puede suceder que ellos no aporten datos siempre exactos y confiables de su estado de salud, debido a varios factores, como por ejemplo el grado de entendimiento de las preguntas formuladas, de la naturaleza y características de su enfermedad y diferencias en su percepción del tiempo [104]. Por lo tanto, el desarrollo emocional y cognitivo del niño afecta la confiabilidad de los resultados obtenidos en los cuestionarios auto-informados [3, 6, 20, 14]. Se ha sugerido en la literatura, que niños preescolares de 5 años de edad, pueden proporcionar informes empíricamente confiables respecto a conceptos concretos tales como el dolor y modo de uso de medicamentos prescritos en una receta médica. En cambio un niño de 9 a 10 años, puede responder conceptos subjetivos tales como conductas y auto-estima [109].

Muchas veces, es necesaria la ayuda de los adultos para que los niños completen los cuestionarios. Si son los padres los que lo apoyan, puede suceder que la evaluación de su propia CVRS esté influenciada por las expectativas de ellos. Por lo tanto una buena alternativa es tener a un entrevistador aplicando el cuestionario para así asegurar la adecuada comprensión de las preguntas minimizando el sesgo de la influencia de los padres [109].

Verificando que se requieren mínimas destrezas para completar los cuestionarios de CVRS para asma, Juniper y col.[110] encontraron que niños de tan sólo 7 años no tienen dificultades en completar el PAQLQ (Pediatric

Asthma Quality of Life Questionnaire) y que los resultados obtenidos fueron consistentes y exactos en la comprensión de las preguntas y las opciones de respuestas [91].

2) EL USO DE PROXIES (CUIDADORES)

El término se refiere a la persona más cercana al niño capaz de responder por él cuando éste es incapaz de hacerlo (ya sea por limitaciones referidas a una enfermedad o por su corta edad), expresando las percepciones que el niño tiene acerca de los tópicos preguntados sobre su estado de salud [3, 5, 14, 17, 20, 34, 101, 116].

Existen instrumentos que consideran la opinión de estos proxies en su aplicación, los que pueden ser los mismos padres, profesores o personal de salud [3, 5, 17, 30, 34].

Hay aspectos positivos y negativos con el uso de ellos. Uno positivo es cuando los niños son de corta edad o están incapacitados para responder un cuestionario, lo que permite rescatar una valiosa información del niño, pero un aspecto negativo es que la percepción del proxy puede no ser tan acuciosa con respecto a algunos ítems según la edad del niño, en los diferentes dominios [3, 5, 6, 14, 17, 20, 34, 35, 23, 101].

Los estudios efectuados hasta la fecha, han demostrado que existe alta correlación entre las apreciaciones de los niños y sus padres cuando se trata de los dominios de la salud física, como por ejemplo, el grado en que la enfermedad interfiere con sus actividades cotidianas, especialmente en los niños de corta edad [102, 110]. Pero cuando se trata de evaluar aspectos emocionales o cognitivos, dicha correlación se pierde, afectando la

interpretación de los resultados obtenidos en la evaluación de la CVRS de los niños, lo que es notorio en la etapa de la adolescencia [3, 20, 98, 99, 101].

Guyatt y col. [112], usando el PAQLQ descubrieron que bajo los 11 años de edad, se puede obtener información complementaria de los niños y de los padres, pero sobre esa edad, la información obtenida de los padres no complementa la obtenida con los niños, siendo la CVRS de valor más baja que la obtenida del propio niño.

También se ha encontrado que las respuestas dadas por diferentes proxies, difieren radicalmente entre sí [109]. Enfermeras y médicos tienden a informar más morbilidad que los padres y a su vez, los médicos lo hacen en mayor proporción que las enfermeras. El género de los padres también influye en sus respuestas. Es así como los estudios dicen que los padres varones dan poca connotación a los problemas conductuales o psicológicos de los niños con respecto a lo informado por las madres [109]. La mayoría de los estudios apuntan a las madres como las principales informantes de sus hijos, lo que podría guiar a potenciales diferencias en las mediciones efectuadas si el género no es considerado en ellas [3, 17, 20, 98, 99, 117].

En resumen, al evaluar la CVRS, existen algunas consideraciones que son específicas para los niños, las que incluyen: el entendimiento por parte de éstos de las preguntas formuladas en los instrumentos, el conocimiento que ellos tienen de su enfermedad, la utilización de los padres u otra persona como *proxy*, la percepción del tiempo y simplemente el hecho de que los niños están en permanente cambio. Esto hace que la evaluación de la CVRS en pediatría sea hoy en día un desafío [3,5, 14,17, 19, 20, 25, 34, 101].

3) DEFINIENDO LAS CARACTERISTICAS DE LAS MEDIDAS DE CVRS EN PEDIATRIA

a) Medición de la CVRS en niños:

Si se acepta como una concepción científica [3, 9, 20, 30, 34], debe reconocerse que existen maneras de cuantificar la CVRS. Al igual que otros instrumentos que se deseen utilizar en la investigación y en la práctica clínica, debe reunir requisitos metodológicos preestablecidos [4]. Debido a que algunos de los componentes de la CVRS no pueden ser observados directamente, éstos se evalúan a través de cuestionarios que contienen grupos de dominios o temas de relevancia, de acuerdo a las pautas dadas por la WHO en 1948 [66] para la definición del constructo CV (aspectos físicos, psicoemocionales y sociales), agrupados en diferentes ítems o escalas, los que a su vez se categorizan en diferentes gradaciones en cada pregunta (habitualmente diseñados en una escala tipo Likert). Cada pregunta representa una variable que aporta un peso específico a una calificación global, para un dominio. En teoría, se asume que hay un valor verdadero de la CVRS y que puede medirse indirectamente por medio de escalas [198]. Cada variable mide un concepto, y combinadas conforman una escala estadísticamente cuantificable, que se combinan para formar calificaciones de dominios [3, 4, 198]. Si los temas escogidos son los adecuados, (lo que se logra a través de análisis de los intereses de la población en estudio, por ejemplo, a través de grupos focales [3, 5, 62]), el resultado de la medición, diferirá del valor real de la CVRS por un pequeño error, y entonces tendrá propiedades estadísticas más válidas. Puesto que es una experiencia subjetiva, se espera una considerable variabilidad. Cada uno de los dominios (físico, emocional y social) que conforman el término CVRS, puede ser medido

en dos *dimensiones*; la primera, compuesta por una evaluación objetiva del estado de salud funcional, es decir *el estado de salud* y la segunda, por una percepción subjetiva de la salud, es decir, la CVRS propiamente tal [3, 4, 5 9,10]. A pesar de que las medidas para evaluar CVRS han aumentado bastante desde la década de los noventa [3, 6, 17, 20, 23, 34,62], ello principalmente ha acontecido con pacientes adultos, pero en niños el tema aún no ha sido desarrollado de la misma forma [3, 5, 6, 87]. Las mediciones de la CVRS en niños con instrumentos usados en adultos, no sirve en pediatría, como lo revelan las investigaciones [3, 5, 14]. Esto es en parte, debido a la inadecuada validez de contenido o a diferencias en el proceso de medición mismo [3, 14], por lo tanto, ha sido necesario el desarrollo de instrumentos para los niños exclusivamente, existiendo tópicos importantes que deben ser considerados a la hora de desarrollar y evaluar la CVRS [3, 5, 11, 14, 17, 20, 21, 25, 87]. En la actualidad, la tendencia más que a crear nuevos cuestionarios, es, fortalecer los ya existentes, perfeccionándolos en la medida de ir conociendo sus características en la práctica, con el propósito de darles mayor validez, confiabilidad y sensibilidad al cambio [3, 5, 6, 12, 31, 62, 95, 96, 97].

b) Existe consenso con respecto a las características básicas que deben tener los instrumentos que miden CVRS en niños, las que se resumen en la siguiente tabla [3, 62]:

Tabla resumen: Características de las medidas de CVRS en niños

Confiabilidad y Validez para el grupo que se está evaluando	Bradlyn,1996 (127); Eiser,1997(25); Jenney,1995(129);Koot(31);Mulhern, 1989 (128)Spieth & Harris,1996 (56)
---	--

Empleo de auto-informe cuando ello sea posible	Bradlyn,1996(127);Eiser,1997(25);Koot(34); Mulhern,1989 (128); WHO,1993 (130)
Debe ser llenado por la persona más cercana al niño capaz de expresar sus percepciones (proxy) y por el propio niño(auto)	Bradlyn,1996 (127); Eiser,1997(25); Jenney,1995(129);Koot(34);Mulhern, 1989(128)
Breve y fácil de administrar	Jenney,1995(129); Eiser,1997(25); Mulhern,1989 (128); Spieth & Harris,1996 (56)
Su confección sea centrada en el niño	Bradlyn,1996(127);Eiser,1997(25);Mulhern, 1989 (128); WHO,1993 (130)
Práctico y funcional (en el lenguaje, y en su el grado de dificultad para el entrevistador);padres deben estar de acuerdo con los objetivos del estudio	Bradlyn,1996 (127)
Edad corregida, de acuerdo a normas poblacionales	Koot (34); Mulhern,1989 (128) Spieth & Harris,1996 (56)
Reflejar una definición acordada de CVRS	Bradlyn,1996 (127); Koot (34)
Ser multidimensional (cubrir los aspectos físicos, psicológicos y sociales)	Eiser,1997(25); Koot (34); Mulhern,1989 (128)
Incluir las evaluaciones objetivas y subjetivos del constructo CVRS	Koot (34); Jenney,1995(129);
Que incluya cuestionarios genéricos y específicos	Jenney,1995(129); WHO,1993 (130)
Pueda extrapolarse su uso a diferentes tipos de poblaciones	Mulhern,1989 (128)
Sea de uso transcultural	WHO,1993 (130)
Énfasis en el concepto de salud de acuerdo a la pauta de la OMS de 1948(66)	WHO,1993 (130)

Tomado de Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. Health Technol Assess 2001; 5(4). Traducido y resumido por Autor de la investigación.

4) INSTRUMENTOS DE MEDICION CVRS EN PEDIATRIA Y SUS CARACTERISTICAS

El propósito de esta primera revisión de instrumentos usados en niños, es introducir los que se conocen en mayor detalle y que han sido validados para el estudio de la CVRS en niños, destacando a los que tienen mayor apoyo psicométrico y que incluyen los tres dominios (físico, psicológico y social) necesarios para su generalización [66, 90]. Escapa al objetivo de este proyecto hacer un análisis de ellos, más aún, pensando en que periódicamente aparecen nuevos instrumentos,

remitiéndose al lector a las referencias bibliográficas indicadas

de cada uno en las tablas de los resúmenes [3, 62, 34, 101].

Cabe destacar que sólo tres de los instrumentos genéricos [30:

Tabla 1 Resumen Instrumentos Genéricos de CVRS en Pediatría							
Instrumento	<i>Informante</i>	<i>Edad (años)</i>	<i>N° dominios</i>	<i>N° of items</i>	<i>Confiabilidad</i>	<i>Validez</i>	<i>Origen</i>
Child Health and Illness Profile ¹³¹⁻⁵	Auto	11-17	6	153	Test-retest Interna	Criterio Constructo	USA
Child Health Questionnaire ^{55, 136}	Padres	4-19	12	98, 50, 28	Interna	Concurrente	USA
	Auto	10-19	12	87			
Child Quality of Life Questionnaire ¹³⁷	Padres Auto	9-15	15	15	Test-retest	Constructo	UK
Dartmouth Coop Functional Health Assessment ¹³⁸⁻⁹	Auto	10-19	6	6	Test-retest	Constructo	USA
Exeter Quality of Life Measure ¹³⁸	Auto	7-12	-	16	Interna	Clinica	UK
Functional Status (II) R ₅₀	Padres	0-16	8	43	Interna	Constructo	USA
Generic Health Questionnaire ¹⁴⁰	Auto	6-16	5	25	Interna Test-retest	Concurrente	UK
How Are You? ¹⁴¹	Padres Auto	7-13	5	80	Interna	Constructo	Holanda
KINDL ¹⁴²	Auto	8-16	4	40	Interna Test-retest	Constructo Clínica Concurrente	Alemania
Nordic Quality of Life Questionnaire for Children ¹³⁹⁻¹⁴⁰	Padres	2-18	4	74	Bajo evaluación	Bajo evaluación	Suecia
	Auto	12-18	4	74			
Pediatric Quality of Life Questionnaire ^{30, 32, 33}	Padres	2-18	5	30	Interna	Constructo Clínica	USA
Perceived Illness Experience ¹⁴⁶⁻⁷	Auto	11-18	8	34	Test-retest Interna	Constructo	UK
Quality of Life Profile- Adolescent Version ¹⁴⁸	Auto	14-20	3	54	Interna	Constructo	Canadá
Sickness Impact Profile (adapted from the adult version) ¹⁴⁹	Padres	3-14	12	135	Sólo para adultos, no para niños		USA
TACQOL ^{116, 134, 150}	Padres Auto	8-11	7	108	Interna	Constructo Clínica	Holanda
The Warwick Child Health and Morbidity Profile ¹⁵¹	Padres	0-5	10	16	Test-retest Inter-rater	Constructo	UK
Medidas Basadas en las Preferencias							
Health Utilities Index Mark 2 ¹⁴³	Padres	6-18	7	7	Test-retest	Clínica	Canadá
Health utilities Index Mark 3 ¹⁵²	Padres	6-18	15	15	Interna		
16D ¹⁵³	Auto	12-15	16	16	Test-retest	Clínica	Finlandia
17D ¹⁵⁴	Auto	8-11	17	17			
Quality of Well Being ¹⁵⁵	Padres	0-18	3	3	Test-retest Interna	Clínica	USA

Tomado de Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. Health Technol Assess 2001; 5(4). Traducido y resumido por autor del proyecto [3, 100].

Tabla 2 Resúmen Instrumentos Específicos de CVRS en Pediatría							
Instrumento	Informante	Edad niño(años)	Nº dominios	Nº ítems	Confiabilidad	Validez	Origen
Asma							
About my Asthma ¹⁵⁶	Auto	6-12	-	44	Interna	Concurrente	USA
Asthma Quality of Life ¹⁵⁷	Auto	adolescente	4	30	Adultos solamente		Australia
Childhood Asthma Questionnaires ¹⁵⁸⁻⁵⁹	Auto	4-7	1	14	Interna		UK
		8-11	2	22	Test-retest		
		12-16	3	31			
<u>Pediatric Asthma Quality of Life Questionnaire</u> ^{110, 146}	Auto	7-17	3	23	Test-retest	Constructo	Canadá
Cancer							
Behavioral Affective and Somatic Experiences Scale ^{160,161}	Padres	5-17	5	38	Interna	Clínica	USA
	Auto			14	Inter-rater		
	Enfermera			38			
The Miami Pediatric Quality of Life Questionnaire ¹²⁶	Padres	1-18	3	56	Interna Test-retest	Clínica	USA
<u>The Pediatric Cancer Quality of Life Inventory</u> ^{31,162}	Padres	8-18	5	32	Interna	Constructo	USA
	Auto					Clínica	
The Pediatric Oncology Quality of Life	Padres	0-18	3	21	Interna Inter-rater	Concurrente Clínica	USA
Play Performance Scale for Children ^{47, 48}	Padres	0.5-16	1	1	Inter-rater	Constructo Clínica	USA
Epilepsia							
Impact of Child Illness Scales ¹⁶	Padres	6-17	5	30		Aparente (Face)	UK
Quality of Life in Epilepsy-31 ¹⁶⁵	Padres/Auto	No claro	7	31	Sólo Adulto		Canadá
Quality of Life in Epilepsy (adapted from QOLIE-89) ¹⁶⁶	Auto	8-18	5	25	Solamente en adultos		USA
Quality of Life in Epilepsy-AD-48 ¹⁶⁷	Auto	11-17	7	48	Interna Test-retest	Constructo	USA
Otros							
Children's Dermatology Life Quality Index ¹⁸⁴	Auto	3-16	6	10	Test-retest		UK
Diabetes Quality of Life ¹⁶⁹	Auto	11-18	3	52	Internal Test-retest		USA
Juvenile Arthritis Quality of Life Questionnaire ¹⁶⁸	Padres	2-18	4	74		Constructo	Canadá
	Auto	9-18	4	74		Clínica	
	Auto	12-18	5	35	Interna	Constructo	
Life Satisfaction Index for Adolescents (with neuromuscular disorders) ¹⁷⁴							
Pediatric Rhinoconjunctivitis Quality of Life ¹⁷¹	Auto	6-12	5	23	Interna	Concurrente	Canadá
	Auto	12-17	6	25	Test-retest		
Quality of Life in Children with Crohn's Disease ²⁰¹	Auto	8-17	6	88		Concurrente	USA
Quality of Life Headache in Youth ⁵²	Padres	12-18	14	71	Interna	Clínica	Noruega
	Auto	12-18	14	71	Test-retest		
Quality of Life for Children with Otitis Media ¹⁷⁰	Padres	0.5-12	6	6	Interna Test-retest	Constructo Sensitividad	USA
Quality of Life and Short Stature ²⁰²	Auto	8-18	5	45			Israel
Quality of Life in Spine Bifida Questionnaire ¹⁷²	Padres	5-12	10	44	Interna	Constructo	Canadá
	Auto	13-20	10	47	Test-retest		
Quality of Life Profile for Spine Deformities ¹⁷³	Auto	10-20	5	21	Test-retest Interna		España

Tomado de Eiser C, Morse R. Quality of Life Measures in Chronic Diseases of Childhood. Health Technol Asses2001; 5(4):1-156. Traducido y resumido por Autor de la Tesis [3, 100].

LA VALIDACION TRANSCULTURAL DE UN INSTRUMENTO: TRADUCCION, Y ADAPTACION CULTURAL

Frente a la disyuntiva de construir un instrumento o utilizar uno ya diseñado, resulta preferible la adaptación cultural de los instrumentos de medida de CVRS preexistentes que su creación, lo que resulta más fácil, confiable, válido y económico [3, 14, 17, 62, 101, 119, 120, 121, 122].

La adaptación de un cuestionario a otra cultura requiere llevar a cabo un proceso sistemático dirigido a obtener una equivalencia semántica y conceptual respecto del original. Para ello, la traducción de las preguntas debe ser muy meticulosa, conservando las equivalencias de significados entre el país y cultura que desarrolló el instrumento y la comunidad o país en la que se va a adaptar. Generalmente se realizan al menos dos traducciones independientes del idioma original al que se desea traducir, hecha por individuos bilingües de origen del idioma que se validará, por ejemplo, en el caso de Chile, deben ser traductores chilenos competentes, traduciéndolo al español para Chile, y por lo menos una retrotraducción al idioma de origen, realizada por un individuo bilingüe, nativo del país donde se desarrolló el instrumento, también competente, de la versión obtenida de la traducción de reconciliación de los interpretes nacionales. Después de reuniones de consenso y comunicaciones con jueces y con el autor del instrumento, el investigador del proyecto aplica un cuestionario piloto a una pequeña muestra, con el fin de corregir dificultades de comprensión que se pudiesen haber presentado en su aplicación y de la calidad de la adaptación cultural lograda, haciendo las correcciones pertinentes en nuevas reuniones, incluyendo al equipo de especialistas tratantes, cuando corresponda, y a la población encuestada para conocer los significados que dan a los contenidos de

los cuestionarios, para así lograr posteriormente, su validación cuando se aplique a la población a estudiar, con tamaños de muestreo estadísticamente significativos [3, 17, 101, 120-2].

Como ha quedado de manifiesto, traducir un instrumento de medición de CVRS para su uso en diferentes países, requiere de un prolijo y cuidadoso trabajo para poder establecer equivalencias. Con respecto a esto, existen normas claramente estipuladas en el caso de los instrumentos para adultos [180], pero no es tan evidente tratándose de los cuestionarios para niños [3, 181, 183]. En este contexto, existe acuerdo internacional en definir cuatro niveles de equivalencia [3, 180, 181, 182]:

- *Equivalencia conceptual:* Se refiere a la extensión en que los ítems en el idioma a traducir se asemejan al idioma de origen y debe incluir tanto la formulación de los ítems y su significado semántico como los conceptos delineados. Esto se obtiene a través del proceso de traducción y su testeo cualitativo en la que participan jueces, los participantes y el equipo de investigación.
- *Equivalencia de constructo:* Es la extensión en que individuos de diferentes orígenes culturales, responden de similar forma los mismos ítems que se les pregunta, evaluándose a través del test-retest.
- *Equivalencia operacional:* Se refiere al que el instrumento se comporta similarmente independiente de la forma de administración.
- *Equivalencia Métrica:* Es la extensión en la que individuos de diferentes culturas con similares enfermedades son evaluados de igual forma tanto en las evaluaciones objetivas de su enfermedad como en las de CVRS.

Pese a que esto no necesariamente es un modelo definitivo en el proceso de equivalencia cultural [3,180-4], ayuda lo suficiente como para estar de acuerdo en algunos tópicos, dejando de lado visiones absolutistas que impiden efectuar modificaciones de los instrumentos originales cuando ello lo amerite [183].

6) CARACTERISTICAS DEL INSTRUMENTO UTILIZADO EN EL PROYECTO:

El PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales (Pediatric Quality of Life Inventory™) fue diseñado como una modelo multidimensional y modular (por ende, incluye en ellos las dimensiones sugeridas por la WHO [66, 90]), para medir la CVRS en niños y adolescentes entre los 2 y los 18 años de edad, integrando tanto los aspectos genéricos y específicos de los instrumentos de CVRS. Nació de su predecesor, el PedsQL Cancer Module™ [31, 162], un instrumento específico para niños que padecen cáncer con ya cerca de 15 años de uso en Estados Unidos, (país de origen) y en Europa, y diseñado por James W. Varni y su equipo de investigación [30, 31, 32, 33].

Este instrumento se puede utilizar tanto en poblaciones de niños sanos como los que padecen de enfermedades agudas o crónicas. En relación a éstas últimas, el instrumento es ideal, ya que al tener el cáncer infantil sintomatología diversa, se comporta similarmente a cualquier otra condición crónica, sirviendo así (el PedsQL™) para la evaluación de cualquiera de ellas [30, 32, 33, 214].

Consta de 23 items divididos en 4 dominios, que avalan su multidimensionalidad [62, 66, 90]:

<u>Escalas o Dominios</u>		<u>Suma total (ítems)</u> _____	
1	Función física: 8 ítems	Puntaje total Escala:	23
2	Función emocional: 5 ítems	Puntaje total Salud Física:	8
3	Función social: 5 ítems	Puntaje total Salud Psicosocial:	15
4	Función escolar: 5 ítems		

Es aplicado tanto al niño como a su padre/madre (u otro proxy), en forma paralela [30].

Los cuestionarios informados por los niños se dividen en los siguientes grupos etarios: 5-7, 8-12 y 13-18 años. En el caso de la aplicación a los padres incluye además de los anteriores al grupo de 2-5 años. Los ítems tanto para los niños como para los padres son casi idénticos, difiriendo esencialmente en el lenguaje utilizado y si es en primera o tercera persona, dependiendo de si es un niño o un padre el evaluado respectivamente. Se pregunta acerca de los problemas que ellos pudiesen tener en las funciones analizadas, desde el mes pasado hasta la fecha de la aplicación del cuestionario [30].

En los estudios hechos por el autor y otros investigadores se obtuvo el 99% de respuestas tanto por parte de los niños como de sus padres [30, 32, 33, 214].

El análisis de los resultados obtenidos con la aplicación de este instrumento, al permitir utilizar grandes muestras [30, 32, 33], le da una confiabilidad reflejada en la consistencia interna que excede el 0.7 del alfa de Cronbach al comparar grupos y es cercano a un alfa de Cronbach de 0.9, recomendado para comparaciones hechas en los mismos pacientes. La escala total para los padres y los niños es similar (alfa de Cronbach de 0.93) [30, 102].

La validez de constructo se correlaciona con escalas estandarizadas de funciones emocional, escolar y social. Con respecto a *su validación clínica*, ella equivale a un $p < 0.004$ al comparar a los pacientes con cáncer (como modelo de condición crónica) con los sanos (sin una condición crónica). Es decir, este instrumento utilizando el método de los grupos extremos, ha permitido diferenciar entre poblaciones de niños sanos de la de aquellos con condiciones crónicas, detectando diferencias significativas en la CVRS de estos niños (32).

A través del MTMM (matriz multirasgo-multimétodo) se testeó su *validez convergente y discriminante*, siendo por ende un constructo multidimensional de medición de CVRS en niños y adolescentes [175, 176].

A través del Análisis factorial [126], se observa que los ítems reflejan diferentes gradaciones de una sola dimensión de la muestra o población en estudio (como por ejemplo los niños con cáncer), y que se distribuyen en un espacio tridimensional (aspectos físicos, emocionales y sociales).

El PedsQL™ da énfasis a la percepción del niño de su estado de salud ya que los ítems utilizados para su diseño son los ítems que universalmente se tienen presentes al momento de hacer un instrumento. Además, en el caso del habla hispana, está validado en español en varios países (población latina de Estados Unidos, Argentina y Perú) haciéndolo ideal para su aplicación en Chile [30, 213].

Otra ventaja que tiene, se refiere a su utilidad al permitir seleccionar la mejor opción cuando se trate de escoger entre diferentes programas de tratamientos o de evaluar la calidad que prestan diferentes servicios de salud, ayudando así a la distribución adecuada de los recursos. El contar con pocos ítems lo hace flexible, al poder aplicarlo a comunidades, colegios y hospitales [30, 32, 33].

Además, requiere de poco tiempo para su ejecución, que no debiera ocupar más de 10 minutos tanto para los niños como para sus padres, diferenciándolo de otros, que aunque con buenas propiedades psicométricas, requieren de mayor tiempo para completarlo, como es el caso del *The Child Quality of life Questionnaire*, de Graham y col. (137).

También como *todos* los instrumentos, tiene algunas limitaciones [3, 87], ya que su confiabilidad test-retest y sensibilidad al cambio (responsiveness), han sido validadas recientemente [118], esto en parte se ha debido a que requiere de una

mayor aplicación a nivel mundial y de un seguimiento de los pacientes por los mismos equipos de investigación, que debieran ir aumentando con el transcurso de los años [3, 20, 34, 62, 101].

Tiene, además, la particularidad de consolidarse ha medida que ha transcurrido el tiempo, dándole mayor confiabilidad, validez y sensibilidad a sus resultados. Al haberse traducido a varios idiomas [212], le ha permitido tener una mayor validación transcultural, lo que es fundamental cuando se quiera comparar la CVRS de niños de diferentes nacionalidades. Al tomar en cuenta como punto primordial, la opinión del propio niño de sus necesidades a través de la interpretación de su estado de salud y la que sus padres le dan, permite tener una visión integral del estado de salud del niño [3, 29, 32, 62].

Finalmente, cabe destacar que es parte de un conjunto de instrumentos ideados por James W. Varni y su equipo de investigación, los cuales tienen el respaldo de Mapi Research Trust, localizado en Lyon, Francia, del que el utilizado en este proyecto, es la modalidad genérica [29, 30, 31,32, 33, 203-11].

E) FUENTES DE INFORMACION PARA LA ELABORACION DEL MARCO TEORICO

La búsqueda bibliográfica se hizo a través de una investigación de la literatura que tuviese que ver con el temario, en los idiomas inglés y español, entre los años 1985 [47] y 2005 [11,12] de los siguientes términos y temas:

- CV, CVRS, QOL, HRQOL, Health Status, Estado de Salud en niños y adolescentes, chronic childhood diseases.
- Instrumentos utilizados en niños y adolescentes
- enfermedades crónicas en la infancia
- términos referidos a enfermedades específicas como cáncer u otras enfermedades crónicas en el niño.
- Se recurrió a investigación manual en las bibliotecas de:
 - Facultad de Medicina de la Universidad de Chile y Universidad Católica
 - Escuela de Salud Pública de la Universidad de Chile
 - Hospital Roberto del Río
- A través de la web, utilizando MEDLINE y COCHRANE, se obtuvieron trabajos de revistas científicas a texto completo y Abstracts.
- Dos documentos se consiguieron a través de profesores, que corresponden a las referencias N° 66, 80 y 102, anotadas en la bibliografía.

III. OBJETIVOS

1. General: Describir la CVRS de los niños con hemofilia entre los 8 y 12 años de edad, controlados en los Servicios de Hemato-Oncología de los hospitales con atención pediátrica del Sistema Nacional de Servicios de Salud de la Región Metropolitana de Santiago de Chile.
2. Específicos: _____
 - a) Describir desde el punto de vista:
 - sociodemográfico y médico al grupo de niños de 8 a 12 años, portadores de hemofilia moderada y severa, controlados en los hospitales Roberto del Río (RdR), San Juan de Dios (SJD), Sótero del Río (SdR), Exequiel Gonzalez (EG), Luis Calvo Makenna (LCM) y San Borja Arriarán (SBA).
 - Sociodemográfico a los proxies de estos niños.
 - b) Medir CVRS (que desde ahora y en adelante, llamaremos Calidad de Vida Pediátrica, CVP) percibida por los niños con hemofilia entre los 8 y 12 años, controlados en dichos hospitales.
 - c) Medir CVP percibida por los padres (o proxies) de los niños estudiados portadores de hemofilia.
 - d) Estudiar la relación entre CVP percibida por los niños con hemofilia versus la que sus padres (o proxies) perciben respecto a la enfermedad de ellos.
 - e) Estudiar la relación de la CVP de los niños con hemofilia y las siguientes variables sociodemográficas :
 - Escolaridad del proxy

- Nivel de ausentismo escolar del niño
- f) Estudiar la relación entre CVP de los niños con hemofilia y las siguientes variables médicas:
- Tipo de hemofilia
 - Edad al momento del diagnóstico
 - Severidad

IV. METODOLOGIA

1. Diseño de Estudio: Es un estudio transversal de carácter exploratorio y descriptivo, para estudiar la CVRS de niños portadores de hemofilia, *como ejemplo de una enfermedad crónica en la infancia*.
2. Población: Criterios de inclusión y exclusión:
 - Niños portadores de hemofilia moderada y severa, sin otra condición crónica [30, 33], controlados en los Servicios de Hemato-Oncología del Sistema Nacional de Servicios de Salud (SNSS) de la Región Metropolitana de Santiago de Chile.
 - Edad entre los 8 a 12 años cumplidos, rango de edad definido por la especificidad del instrumento de medición de CVP.
 - Tener un mínimo de 6 meses de evolución desde que se diagnosticó la hemofilia al momento de la aplicación de los instrumentos. [11, 190].
 - Estar asistiendo a sus controles médicos en los 6 policlínicos de Hemato-Oncología pediátricos de los Servicios de Salud de la RM [30, 31].
 - Los niños deben tener una capacidad cognitiva normal, excluyendo a los que tienen alguna deficiencia intelectual [30, 31].
3. Muestra:
 - a) La muestra estudiada fueron *todos* los niños de 8 a 12 años cumplidos, portadores de hemofilia que cumplan con los criterios de inclusión, controlados en los Servicios de Hemato-Oncología de los 6 Hospitales

con atención pediátrica del SNSS de la Región Metropolitana, en el año 2005.

b) De un total de 78 niños, 52 tienen calificación de moderada y severa, pero 2 de ellos no cumplen con el último criterio de inclusión, por lo tanto, la muestra en estudio que cumple con los criterios de inclusión son 50 niños.

c) El total de los proxies y sus hijos aceptaron responder los cuestionarios.

4. Variables de estudio e instrumentos utilizados:

a) La CVRS se expresará como *Calidad de Vida Pediátrica* (CVP) de los niños portadores de hemofilia de 8 a 12 años cumplidos:

-percibida por el niño

-percibida por el proxy respecto a su niño

Se utilizará el siguiente instrumento para medir la CVP de los niños:

PedsQL™ Inventario Pediátrico de Calidad de Vida, Versión 4.0-Español para Chile con sus dos versiones (Anexos 1 y 2):

- Informe del Niño de 8 a 12 años de edad
- Informe de los Padres respecto a su niño de 8 a 12 años

b) Variables del niño:

• *Sociodemográficas:*

- edad (años cumplidos)
- escolaridad (la que le corresponde por su edad, la que no le corresponde por su edad, ninguna)
- persona a cargo del niño (madre, padre, otro)
- n° de orden de nacimiento: 1°, 2°, 3°, 4° y más.
- n° de miembros del grupo familiar: 3 a 5, 6 a 8, > 8.

- Número de hermanos: 0, 1a 2, 3 y más

Se utilizó un instrumento diseñado con la ayuda de James W. Varni (Anexo3).

- *Médicas:*

- 1) Tipo de hemofilia: A / B
- 2) Edad al momento del diagnóstico, en años cumplidos
- 3) tipo de tratamiento:
 - a) plasma
 - b) crioprecipitado
 - c) concentrado
 - d) combinación: Sí / No
- 4) Apoyo psico-social por parte del Servicio de Salud tratante: ¿el grupo familiar es apoyado por un equipo de profesionales del SNSS? (Sí / No).

Se utilizó un instrumento diseñado por el autor de la investigación (Anexo 4).

c) Variables socio-demográficas del proxy:

- edad (años cumplidos)
- sexo (M / F)
- estado civil (soltero, casado, viudo, separado, conviviente)
- nivel de estudios (básica, media y superior)

Se utilizó un instrumento diseñado con el apoyo de James Varni (Anexo 3)

5. Actividades principales del trabajo de terreno.

El instrumento PedsQL™ es auto administrado a los niños y sus proxies en forma simultánea, pero en diferentes lugares físicos, asignándoles un instructor a

cada uno (tecnólogo médico, enfermera o médico), capacitados por el autor de la investigación, para aplicar el cuestionario y resolver las dudas que se les pudiesen haber presentado a los niños y sus proxies.

A los niños y sus proxies, se les aplicó en el policlínico de Hematología-Oncología al momento de sus controles en fecha estipulada oportunamente en cada hospital, la que se les comunicó por medio de una Carta de Consentimiento Informado, a través de los Directores de los Servicios de Hemato-Oncología de los seis hospitales, en donde se les solicita su participación voluntaria en el estudio, la cual resultó en un 100%.

Posteriormente, las variables sociodemográficas (del niño y del proxy) y médicas (del niño), se tabularon en Excel para su posterior análisis estadístico.

Las versiones del instrumento mostradas en los Anexos 1 y 2 son las finales, las que se obtuvieron posterior a la *de Reconciliación* al español para Chile, las que se aplicaron a un grupo piloto de niños con EC controlados en el hospital SJD en el mes de noviembre de 2005 [120], la que se obtuvo a través del análisis idiomático que hicieron los hemato-oncólogos, los pacientes encuestados, el diseñador del proyecto, James Varni y otros jueces, como los Doctores Nelson Vargas y Lautaro Vargas, haciendo las modificaciones necesarias a la versión de reconciliación.

6. Técnicas de procesamiento de la información: Se usó Stata Versión 7.0.

a) Sobre la variable CVP: El PedsQL utiliza una escala tipo Likert de 5 opciones de respuestas, puntuadas de 0 a 4 [26,27, 28] para los grupos de 8 a 12 años y sus padres (0 = nunca es un problema, 1 = casi nunca, 2 = a veces, 3 = a menudo, 4 = siempre) [29, 30, 32, 33, 174]. Los valores obtenidos de los ítems

son revertidos y linealmente transformados a una escala de 0-100 (0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0), de manera de que mientras más alto es el resultado obtenido, mejor es la CVP [29, 30, 33].

Para crear los puntajes de la escala, los resultados son computados como la suma de los ítems dividido por el número de ítems respondidos, con el fin de tener presente la pérdida de información. Si más del 50% de los ítems de la escala se pierden, el puntaje de la escala no se computa. Cuando la pérdida es menor al 50%, se ingresa el promedio de los ítems completados, obteniéndose información fidedigna. Para hacer esto, se cuenta el número de datos perdidos en la escala (*nmiss*) y se suman los scores de los ítems y se dividen por el número de ítems en la escala restándole *nmiss*. Se utilizó Stata para computar los promedios.

Para crear el puntaje del resumen de Salud Psicosocial (Psychosocial Health Summary Score) el promedio se computa como la suma de los ítems dividido por el número de ítems respondidos en las escalas de funcionamiento emocional, social y escolar. El procedimiento para hacer el puntaje total de Salud Física, es similar al mencionado y sólo abarca el dominio de Salud Física (8 ítems).

Para crear el puntaje total de la escala, el promedio es computado como la suma de todos los ítems dividido por el número de ítems respondidos en todas las escalas.

b) Con respecto a las variables socio-demográficas y médicas: se utilizaron indicadores descriptivos como frecuencias y porcentajes, mostrando los resultados y las relaciones de las variables estudiadas en *tablas* de distribución de frecuencias.

7. Plan de Análisis:

De acuerdo a los objetivos propuestos, se analizaron las variables de los niños y sus proxies, de acuerdo a los siguientes puntos a considerar:

I. La CVP se analizó a través de:

a) La interpretación de los resultados de las 2 versiones del PedsQL™ aplicados a los niños y sus proxies en forma independiente:

- el puntaje promedio total, que es el que finalmente se utiliza para hacer los análisis de los resultados de la medición de la CVP (3,30, 32). Se indican los promedios, sus DE y rangos (los valores mínimo y máximo de los puntajes de cada dominio), en base a un n = 50.

En este punto cabe mencionar la clasificación cualitativa que se utiliza de referencia, de acuerdo a las recomendaciones internacionales utilizando este instrumento para comparar los resultados obtenidos de esta investigación (3, 30, 32, 33):

Clasificación Cualitativa de los resultados

- 100 a 78 = Buena CVP
- 77 – 69 = CVP en riesgo (o mala CVP)
- < 69 = CVP de alto riesgo (o pésima CVP)
- los puntajes promedio en cada dominio, sus DE y los rangos.
- La suma de tres dominios (emocional, social y escolar), obteniendo el puntaje para la Salud Psicosocial analizando su promedio, DE y rangos.
- El puntaje promedio para la Salud Física, su DE y rangos.
- A su vez, se estudió la existencia de correlaciones entre ambas versiones (niño y proxy) en la interpretación de la CVP del niño hemofílico, a través de

la prueba *t de student* y sus *p-value* ($p < 0.05$ → estadísticamente significativo) indicando además, sus Intervalos de Confianza (descritos en el Anexo n° 6), siguiendo las pautas del autor del instrumento, James W. Varni.

b) Por otra parte, se estudiaron las asociaciones entre la CVP del niño y algunas variables sociodemográficas y médicas, mediante una *Prueba exacta de Fisher*, debido a que:

- Hubo frecuencias esperadas < 2 en las celdas de las tablas de contingencia observadas de las variables estudiadas y
- Más del 20% de los valores esperados en dichas celdas fueron < 5 .

Se analizó la probabilidad (p) de asociación entre ellas en cada una de las tablas de 2×2 (observadas y esperadas), manteniendo los mismos totales de filas y columnas, asumiendo como Hipótesis Nula a la existencia de independencia (no existe asociación estadísticamente significativa) entre las dos variables estudiadas, cuando $p > 0.05$.

Se analizaron también, frecuencias relativas (%), entre las variables *severidad CVP* (alto riesgo y buena CVP) y las *variables sociodemográficas y médicas* propuestas.

Las variables analizadas fueron:

- *Sociodemográficas:*
 - Escolaridad del proxy: ¿Es mejor la CVP del niño si la escolaridad del proxy es mayor?
 - Nivel de ausentismo escolar del niño: ¿Es peor la CVP del niño cuando el nivel de ausentismo aumenta?
- *Médicas:*

- Tipo de hemofilia: ¿Varía la CVP del niño en función del tipo de hemofilia?
- Edad al momento del diagnóstico: ¿Empeora la CVP del niño con respecto a la edad en que se diagnosticó?
- Severidad: ¿Tienen peor CVP los niños con hemofilia grave con respecto a los que tienen la de tipo moderada?

II. Las variables socio-demográficas y médicas de los niños con hemofilia y sus proxies:

A través del análisis descriptivo de los resultados obtenidos y en tablas de distribución de frecuencias en la mayoría de los casos.

8. Limitaciones del estudio:

- Dado a que el instrumento PedsQL™, nunca ha sido aplicado en Chile para niños hemofílicos, no existen datos iniciales de referencia, por lo que constituye una primera línea de investigación para las comparaciones con los resultados obtenidos en este estudio, siendo por lo tanto, interesante contar a futuro con estudios comparativos aplicando el PedsQL™ a una población de niños varones sanos del mismo rango etario al del grupo estudiado.
- El estudio se limita a un rango de edad: grupo etario de 8 a 12 años. A futuro sería de interés ampliar la edad usando otras versiones del instrumento.
- El estudio se limita a una sola patología, *la hemofilia* (tipos A y B, las que no tienen diferenciación en su comportamiento clínico), *como*

representativa de las condiciones crónicas. Seleccionada por haber un mayor número de ellos en el grupo etario estudiado (8 a 12 años) y de requerir de controles regularmente. A futuro se puede ampliar a otras patologías crónicas.

- Niños con hemofilia severa y moderada, es decir, aquellos niños hemofílicos en que el déficit del factor VIII o IX en la sangre es > 1 UI/dl y los que el déficit es 2-5 UI/dl respectivamente, descartando a los hemofílicos leves (concentración de los factores VIII o IX > 5 UI/dl) por no diferir significativamente en su comportamiento clínico de un niño sano, ya que la incidencia de sus hemorragias es muy esporádica, por lo que sus controles médicos también son por ende, ocasionales.
- tamaño de la muestra: a 50 niños, de los que se descartaron a los con hemofilia leve ($n = 26$) y dos niños que a pesar de padecer hemofilia de carácter moderada y severa, no reunían el criterio de inclusión de tener una capacidad cognitiva normal.
- Sexo masculino, dada la condición crónica estudiada.
- En más del 50% de las familias de los niños estudiados, no se pudo obtener información con respecto a sus ingresos económicos, por lo que esta variable debió descartarse del estudio.

9. Aspectos éticos y autorizaciones: Se solicitaron los permisos y autorizaciones a las siguientes entidades y personas:
- a) Para la realización de esta investigación, se contó con la autorización de Mapi Research Trust, localizado en Lyon, Francia, organización que tiene la facultad de dar el permiso para el uso internacional de diversos

instrumentos de CVRS, entre los cuales destaca el PedsQL™ [213] y James W. Varni, PhD, investigador y autor del instrumento utilizado para medir CVRS en niños con condiciones crónicas, el cual tiene múltiples trabajos publicados en los que se demuestra la validez psicométrica del PedsQL™ [30 , 32, 33, 203-9, 214].

El autor de la investigación, se comunicó con James W. Varni el 1° de diciembre de 2004 a través de e-mail, contándole los propósitos del proyecto, consiguiendo de su parte los permisos respectivos para al uso del PedsQL™ en Chile, lo que se materializó a través de Christelle Berne, representante de James W. Varni en Mapi Research Trust, localizado en Lyon, Francia, para lo cual tuve que completar un formulario de *User Agreement*, (en el que el autor del estudio se compromete a usarlo sólo con fines académicos y en el que se firma y se envía por correo tradicional a Francia) dando a conocer en dicho documento, las características del estudio contando con el apoyo de la Escuela de Salud Pública de la Universidad de Chile.

- b) Por otra parte, el autor de la investigación, se dirigió al Instituto Chileno Norteamericano de Cultura, en enero del año 2005, para hablar con su Director de ese entonces, Sr. Christian Andrews Alvarez, obteniendo su consentimiento para participar en la validación lingüística del PedsQL™, a través de la colaboración desinteresada de tres profesores competentes asignados (dos chilenos y uno americano) para su traducción y retrotraducción, cuyos resultados se materializaron entre los meses de octubre y diciembre del año 2005 con la aplicación piloto a un grupo de niños y sus padres (o proxy), junto con la participación de jueces, pacientes

y médicos especialistas (hemato-oncólogos) de los hospitales mencionados Doctores Ana Becker, Lautaro Vargas Perez, María Morales, Esperanza Marzuka y Miryam Campbell y el autor de la investigación, con el fin de detectar cualquier dificultad de interpretación en la equivalencia lingüística, siguiendo las recomendaciones internacionales al respecto y con la aprobación del autor del instrumento, James W. Varni, se obtuvo la *Versión Final* [178, 179].

c) Se solicitaron las autorizaciones oficiales, siguiendo las pautas internacionales para el desarrollo de este proyecto [37, 123, 124) durante el mes de octubre del año 2005 a:

- Representantes de los hospitales Roberto del Río, Sótero del Río y San Juan de Dios, Doctores Miryam Campbell, Ana Becker y Lautaro Vargas respectivamente, a través de una exposición efectuada el día 28 de septiembre del año 2005 en la Sociedad Chilena de Pediatría y de un Protocolo en los que se les informa acerca de:
 - Los objetivos
 - Los instrumentos utilizados
 - Las proyecciones de este tipo de estudio en el futuro
- A los padres de los niños que participaron en el estudio (a los que se les puso en conocimiento, a través de una Carta de Consentimiento distribuída a ellos por parte de los Jefes de los Servicios de Hemato-Oncología de los hospitales mencionados y en las que se deja constancia de que su colaboración es voluntaria, anónima y cuyo objetivo es sólo de orden académico (anexo n° 5).

IV. RESULTADOS

Se presenta a continuación la distribución de los niños estudiados según el hospital donde se controlaban al momento de hacer este estudio:

Tabla 1 : Distribución niños hemofílicos estudiados según hospital

Hospitales	Total	%
Roberto del Río	26	52
Luis Calvo Mackenna	8	16
Sótero del Río	8	16
Ezequiel Gonzalez	3	6
San Juan de Dios	3	6
San Borja Arriarán	2	4
Total	50	100

1. Sobre la descripción de las variables sociodemográficas del niño hemofílico:

a) *Edad:*

Del universo de 50 niños estudiados, se encontró que un 80% tiene entre 8 y 10 años cumplidos y el 20% restante entre 11 y 12 años.

El mayor % entre 8 a 10 años, puede interpretarse como el de que exista un adecuado seguimiento de estos niños y el oportuno diagnóstico de su condición en la primera infancia, y el haberse

iniciado su tratamiento gracias a la Operación Acceso. En cambio, en el otro rango etario, el % se debería a una menor asistencia al hospital por tener tratamiento domiciliario, presentar menos episodios hemorrágicos por mejor autocontrol y finalmente otros están lisiados, permaneciendo en sus domicilios originado por la falta de tratamiento adecuado en los primeros años de su vida.

b) *Escolaridad* :

Tabla 2

Estudios enseñanza básica	Número	%
Acorde con edad	33	66
No por edad	17	34
Ninguno	0	0
Total	50	100

Se observa que en un tercio de los niños analizados, sus estudios no concuerdan con su edad cronológica, lo que se debe a que este grupo de niños, la mayor parte, corresponde al grupo de 11 a 12 años, no alcanzando a recibir el tratamiento iniciado el año 1997 con el liofilizado, gracias a la *Operación Acceso*, quedando con secuelas, que les impide asistir con regularidad a los centros escolares.

c) *Número de orden de nacimiento*:

Tabla 3

N° orden nacimiento	Número	%
---------------------	--------	---

1°	17	34
2°	20	40
3°	6	12
4° y +	7	14
Total	50	100

Se puede observar que el mayor número de niños se concentra en los dos primeros órdenes (74%).

d) *Número de miembros que componen el grupo familiar:*

En el 76% de los casos, las familias constan de 3 a 5 miembros y que el 24% restante corresponde a grupos familiares de 6 a 8 personas.

e) *Número de hermanos:*

El 12% de los casos son hijos únicos, el 56% tiene 1 a 2 hermanos y el 36% restante, tiene 3 a 5 hermanos.

2. Sobre la descripción de las variables médicas del niño hemofílico:

a) Tipo de Hemofilia:

Tabla 4

Severidad	Tipo de hemofilia				n ³	%
	A		B			
	n ¹	%	n ²	%		
Grave	23	56	7	78	30	60
Moderada	18	44	2	22	20	40
Total	41	100	9	100	50	100

n¹: número de niños con hemofilia A; n²: número de niños con hemofilia B

n³: número de niños con hemofilia

Como es sabido, la Hemofilia más frecuente es la de tipo A (196), que en nuestro estudio equivale al 82% de todas, siendo la diferencia, las del tipo B. Sin embargo, es de destacar que, en las A, un poco más de la mitad de los casos son graves, en cambio en las de tipo B la proporción de graves aumenta a casi el 80% y las graves equivalen a más de los dos tercios de los niños, lo que confirma la relevancia del problema.

b) Edad al momento del diagnóstico:

Tabla 5

Edad al diagnóstico (en meses)	Número	%
0-6	27	54
7-12	13	26
13-48	10	20
Total	50	100

En el 80% de los casos, el diagnóstico se hace en los primeros 12 meses de vida.

c) Tipo de tratamiento:

Tabla 6

Tipo de tratamiento	Número	%
Plasma	1	2
Crioprecipitado	1	2
Concentrado (liofilizado)	30	60
Combinación	18	36
Total	50	100

De lo anterior y en base a lo discutido en el Marco Teórico con respecto al cambio en el tipo de tratamiento desde hace 10 años, se concluye que el mayor número de niños está recibiendo el tratamiento médico óptimo desde el punto de vista farmacológico (60%), con su liofilizado. Con respecto al 36% que recibe tratamientos combinados con otro tipo de medicamentos, ello puede estar asociado a algún otro tipo de trastorno asociado con la hemofilia y/o con su tratamiento.

d) Apoyo psicosocial de los Servicios de Salud tratantes:

Sólo el 32% de los pacientes cuenta con apoyo psicosocial como parte de su tratamiento.

3. Sobre la descripción de las variables sociodemográficas del proxy del niño hemofílico:

a) *Persona a cargo del niño (Proxy):*

Tabla 7

Proxy	Número	%
Madre	43	86
Padre	5	10
Otro	2	4
Total	50	100

Se aprecia que el mayor % de las personas que cuidan de estos niños son sus madres, lo que coincide con los estudios internacionales (3, 20, 25, 32-3, 88). En sólo un 4% corresponden a otras personas y que sus padres lo

hacen en un 10%. Este último es interesante, ya que podría corresponder a una cifra en aumento, por lo que sería interesante hacer un seguimiento en un futuro para confirmar tal aseveración.

b) Edad:

Tabla 8

Edad (años cumplidos)	Número	%
21-30	7	14
31-40	27	54
41-51	16	32
Total	50	100

Algo más de la mitad de los proxies tiene entre los 31 y 40 años, teniendo en consideración de que el grupo de 41 a 51 no deja de ser importante, ya que equivale al tercio de los casos.

c) Estado Civil de la madre:

Tabla 9

Estado Civil	Número	%
soltera	13	26
casada	23	46
separada	3	6
viuda	4	8
conviviente	7	14
Total	50	100

Acá, podemos apreciar que menos de la mitad de las madres están casadas (46%); no deja de ser llamativo, que el grupo de solteras constituyan el 26% de todas ellas.

d) Nivel de estudios de la madre:

Tabla 10

Nivel de estudios	Número	%
Enseñanza Básica	14	28
Enseñanza Media	21	42
Enseñanza Superior	15	30
Total	50	100

Podemos ver que, el 72% de las madres tienen un buen nivel de estudios, pero cerca del 30% de ellas cuenta sólo con estudios básicos.

e) Nivel de estudios del padre:

Tabla 11

Nivel de estudios	Número	%
Enseñanza Básica	8	19
Enseñanza Media	18	43
Enseñanza Superior	16	38
Total	42	100

Tanto en esta variable como en el estado civil del padre, el dato fue aportado por la madre y se obtuvo sólo 42 de ellos.

Al igual que en el caso de la madre, cerca del 80% tiene educación media o superior.

f) Estado Civil del padre:

Tabla 12

Estado Civil del padre	Número	%
------------------------	--------	---

Soltero	6	14
Casado	24	57
Separado	7	17
Conviviente	5	12
Total	42	100

La distribución es similar a las de las madres.

4. Sobre la descripción de los resultados de la medición de la CVP con el instrumento PedsQL™:

A continuación se da cuenta de los resultados de las mediciones de CVP efectuada en los niños, sus padres y la comparación entre ellos:

a) ***Resultados medición CVP percibida por el niño:***

Tabla 13

Dominios	n	Promedio	DE	Mín	Max
----------	---	----------	----	-----	-----

Puntaje Total	50	63.4	16.5	28.3	96.7
Puntaje Salud Física	50	62.7	18.8	25	96.9
Puntaje Total Salud psicosocial	50	63.8	17.8	28.3	96.7
Salud emocional	50	61.8	22.0	0	100
Función Social	50	69.8	21.1	20	100
Función Escolar	50	59.5	22.2	10	100

n: número de niños; DE: desviación estándar; Mín: mínimo valor encontrado

Max: máximo valor encontrado

- Se puede apreciar que en general y de acuerdo a la clasificación cualitativa utilizada, la CVP de los niños estudiados está deteriorada, concordando con los estudios internacionales en las condiciones crónicas en la infancia (3, 32), lo anterior es válido para el puntaje total, al puntaje total de Salud Psicosocial y en cada uno de los 4 dominios.
- Relacionando los dominios entre sí y con el puntaje promedio total, el mejor evaluado es el de la Función Social, lo que significa de que estos niños tienen una mejor CVP en el dominio social, es decir, tienen menos problemas en interrelacionarse con sus pares e integrarse a sus actividades, lo que podría indicarnos que el tratamiento que están recibiendo, colaboraría en ello. Ello también concuerda con los estudios internacionales (3, 32)
- Siguiendo el mismo criterio, apreciamos que es el dominio escolar el más deteriorado. Es decir, en estos pacientes se altera significativamente su CVP en los aspectos escolares, como por ejemplo, su rendimiento y asistencia a clases, lo que se debería a factores tales como, el estar postrado en su hogar debido a las secuelas que les ha producido su enfermedad, especialmente evidente en el

grupo de niños mayores de 10 años, como fue analizado anteriormente (tablas 2 y 5).

- Con respecto a los dominios físico y emocional, ambos están bajo el promedio del puntaje total, lo que nos indica que estos niños tienen limitaciones en sus actividades físicas, como el de hacer deportes que requieran de mayor esfuerzo, debido a la potencial hemorragia articular (principalmente de rodillas) que se les pudiese presentar especialmente en los días que les toca administrarse el liofilizado. A su vez, pueden presentar trastornos emocionales, como enojo o ira al no poder practicar regularmente actividades deportivas como ellos quisieran (3).
- Con respecto al puntaje psicosocial, el que está disminuído de manera significativa con respecto al referencial, no aparece comprometido proporcionalmente con respecto al puntaje promedio total, lo que nos revela la adaptación integral que el niño tiene ante su condición, teniendo grados de resiliencia que le permiten adaptarse a estas situaciones que lo limitan (3, 194). En todo caso, es éste uno de los aspectos en la salud de estos pacientes en donde los servicios de salud deberían hacer mayor énfasis (3, 11,20, 144, 147).

b) **Resultados medición CVP percibida por el proxy:**

Tabla 14

Dominios	n	Promedio	DE	Mín	Max
----------	---	----------	----	-----	-----

Puntaje Total	50	56.7	16.2	21.7	92.4
Salud Física	50	59.4	19.7	21.9	96.9
Puntaje Total Salud psicosocial	50	55.2	17.3	8.3	100
Salud emocional	50	54	21.1	10	100
Función Social	50	61	19.7	15	100
Función Escolar	50	50.4	21.1	0	100

n: número de proxies; DE: desviación estándar; Mín: mínimo valor encontrado

Max: máximo valor encontrado

Acá, podemos observar que los proxies ven la enfermedad de los niños desde el punto de vista de su CVP, muy deteriorada, concordante con los estudios internacionales (3, 20, 32, 33) observando los siguientes resultados:

- Puntaje promedio total, disminuido de manera significativa con respecto al de los niños
- Todos los puntajes de cada dominio disminuidos en relación a los dados por los niños, por lo que los proxies consideran la CVP más deteriorada que la dada por los mismos niños.
- Pero similarmente a los niños, ellas ven más deteriorado el dominio escolar y mejor el social, concordante con los estudios internacionales (2, 13, 3, 20, 32, 33).
- Llama la atención que, pese a los bajos valores obtenidos, las madres consideren la salud física del niño menos dañada, incluso, revelando un valor superior al del puntaje total, tal vez, porque ellas ven de manera importante el que sus hijos puedan hacer diversas actividades físicas por sí mismos y con sus pares, gracias al tratamiento que están recibiendo con el liofilizado, esto concuerda con los resultados obtenidos en otros países evaluando niños con otras condiciones crónicas (3, 20).

c) Sobre la relación entre la CVP percibida por los niños versus la que sus proxies perciben respecto a la enfermedad de los niños:

Tabla 15: Puntajes PedsQL para niños y padres de niños con hemofilia

Dominios	n	Niños		Proxies		Valor t	p-value
		X	DE	X	DE		
Puntaje Total	50	63.4*	16.5	56.7*	16.2	2.06	0.0209
Puntaje Salud Física	50	62.7	18.8	59.4	19.7	0.84	0.2002
Puntaje Total Salud psicosocial	50	63.8*	17.8	55.2*	17.3	2.45	0.0079
Salud emocional	50	62*	22	54*	21.2	1.84	0.0344
Función Social	50	69.8*	21.1	60.1*	19.7	2.16	0.0165
Función Escolar	50	59.5*	22.1	50.4*	21.1	2.10	0.0188

n: número de niños y proxies; DE: desviación estándar; t: prueba t de student; *: estadísticamente significativo

- La percepción de la CVP es mejor en los niños respecto a la informada por sus proxies para todos los dominios, concordante también, con los estudios internacionales (3,20, 32, 33).
- Cabe destacar, la similitud *proporcional* en el deterioro de los valores obtenidos de CVP psicosocial de los proxies y de los niños, cuyas deducciones ya han sido mencionadas al hacer la descripción de los resultados en los niños, pero en este caso aplicado a la resiliencia del niño vista desde la perspectiva de los proxies (3, 194).
- Existen diferencias, estadísticamente significativas en los resultados de los promedios de los puntajes: total, total para el dominio de la salud

psicosocial, para el dominio de la función escolar y el de la salud emocional, o sea, las interpretaciones que los niños dan de su CVP, da valores significativamente más altos que los dados por sus proxies, por lo que es necesario tener siempre la opinión de ambos para llegar a conclusiones coherentes cuando se trate de interpretar la CVP del niño, ya que en ella influyen factores de los proxies, y del niño como se analizó en el Marco Teórico (3, 194).

- No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre madres e hijos en el dominio de la salud física. Esto se debe a que ambos grupos tienen percepciones parecidas en dicho dominio, es decir, la CVP en este ámbito es interpretada similarmente por ambos, lo que se aprecia al observar los valores de p-value y t., concordante con los estudios a nivel internacional (3, 20, 32).

5. Sobre la relación entre la CVP percibida por los niños y algunas variables sociodemográficas y médicas:

Teniendo presente:

- La clasificación cualitativa referencial de los valores de CVP
 - 100 a 78 = Buena CVP
 - 77 - 69 = CVP en riesgo (o mala CVP)
 - < 69 = CVP de alto riesgo (o pésima CVP) y
- los análisis estadísticos hechos con la prueba de Fisher, considerando que un valor de probabilidad (p) < 5 %, significa asociación, pasaremos a describir los resultados obtenidos:
 - a) Escolaridad de los proxies:

Tabla 16

Clasificación CVP	<i>Estudios de la madre</i>				Total	%
	Educación Básica		E. Media – E.Superior			
	n	%	n	%		
Alto riesgo	13	93	31	88	44	88
Buena	1	7	5	14	6	12
Total	14	100	36	100	50	100

Fisher: 0.4547 → No existe asociación

Tabla 17

Clasificación CVP	<i>Estudios del padre</i>				Total	%
	Educación Básica		E. Media – E.Superior			
	n	%	n	%		
Alto riesgo	14	88	30	88	44	88
Buena	2	12	4	12	6	12
Total	16	100	34	100	50	100

Fisher: 0.6352 → No existe asociación

b) *Nivel de ausentismo escolar (días)*

Tabla 18

Clasificación CVP	<i>Días de ausentismo</i>				Total	%
	0-3		4 y +			
	n	%	n	%		
Alto riesgo	21	84	23	92	44	88
Buena	4	16	2	8	6	12
Total	25	100	25	100	50	100

Fisher: 0.3336 → No existe asociación

c) *Tipo de hemofilia*

Tabla 19

Clasificación CVP	<i>Tipo de hemofilia</i>				Total	%
	A		B			
	n	%	n	%		
Alto riesgo	36	88	8	89	44	88
Buena	5	12	1	11	6	12
Total	41	100	9	100	50	100

Fisher: 0.3336 → No existe asociación

d) *Edad al diagnóstico (meses)*

Tabla 20

Clasificación CVP	<i>Edad al diagnóstico</i>				Total	%
	0-6		7 y +			
	n	%	n	%		
Alto riesgo	22	81.4	22	96	44	88
Buena	5	18.6	1	4	6	12
Total	27	100	23	100	50	100

Fisher: 0.1355 → No existe asociación

e) Severidad

Tabla 21

Clasificación CVP	Severidad				Total	%
	Grave		Moderada			
	n	%	n	%		
Alto riesgo	21	80	23	96	44	88
Buena	5	20	1	4	6	12
Total	26	100	24	100	50	100

Fisher: 0.1138 → No existe asociación

Como puede apreciarse en todos los casos, no existe significación estadística para las evaluaciones de asociación entre CVP según el instrumento PedsQL™ y las variables indicadas, es decir, se confirma la hipótesis de nulidad de independencia de la CVP con cada una de las variables sociodemográficas y médicas estudiadas, ya que los valores de p obtenidos son mayores de 0.05.

VII.DISCUSION

Esta tesis constituye un primer estudio exploratorio hecho en Chile acerca de la evaluación de la Calidad de Vida Relacionada con la Salud en los niños con hemofilia, utilizando un instrumento pediátrico reconocido internacionalmente para tal efecto, el PedsQL, el que incluye al niño y a su proxy para la medición de la CVP del niño (3, 142).

El tema es trascendente, como lo hacen notar varios autores (3, 20, 28, 30, 34, 88), lo que queda de manifiesto en la introducción de esta investigación. En ella se hace referencia a la necesidad de contar con nuevos instrumentos que enfoquen la salud de los niños con enfermedades crónicas desde la perspectiva del paciente mismo y no solamente desde la postura de los profesionales médicos. Esto involucra la participación de los propios niños y su

familia, en especial la persona más cercana a ellos, a la que denominamos *proxy* (plural = proxies), palabra de origen inglés la que fue utilizada en toda nuestra investigación, debido a que términos como *cuidador*, no hacen alusión precisamente al concepto que queremos definir y utilizar.

En el Marco Conceptual, se entregó una visión general y una puesta al día de lo que se sabe de este importante tema en lo que respecta a los niños y en especial en relación a los que padecen de alguna condición crónica. Se presentan los conceptos y definiciones que se manejan actualmente acerca de las enfermedades crónicas en la infancia, recopilando información nacional e internacional, capturando las opiniones de especialistas en este tema, tanto de Chile como del extranjero, quedando de manifiesto en sus comentarios y enunciados, la necesidad de medir la salud desde la perspectiva de la CVRS. Se dan a conocer los instrumentos usados para tal efecto, sus limitaciones y se hacen sugerencias para el uso del más adecuado, de acuerdo a las características de la población que se quiera estudiar. Se indican las utilidades de estos instrumentos en la evaluación de resultados en el quehacer médico habitual, acercando al paciente al manejo de su propia enfermedad (3, 5, 6, 11, 14, 18, 25, 29, 30, 34, 36 54, 56-7, 59, 87-8, 97, 100-1, 106, 108-9, 117, 142, 214).

Se entrega información detallada de los conceptos de Calidad de Vida y de CVRS desde la perspectiva pediátrica, entregando además, antecedentes de los estudios que se han hecho en Chile hasta esta fecha (59, 63, 70, 189).

Durante el desarrollo de esta tesis, se logra obtener la validación lingüística para Chile del instrumento pediátrico PedsQL, siguiendo todas las recomendaciones internacionales para su obtención (3, 14, 17, 101, 119, 120-

2, 180-3), que en esta primera etapa, se aplicó a niños de 8 a 12 años, recurriendo al concurso de especialistas en lenguaje (como el del Instituto Norteamericano de Cultura de Chile), pediatras, hematólogos, psicólogos, los pacientes mismos y sus proxies, niños con otras condiciones crónicas, niños sanos de edades similares a las del grupo estudiado y el autor de la investigación.

En base a los objetivos propuestos, se aplicó el PedsQL al universo de los niños hemofílicos clasificados de severidad moderada y grave, de 8 a 12 años y sus proxies, controlados en los seis hospitales con atención pediátrica de la Región Metropolitana, obteniéndose los resultados ya descritos y de los que pasaremos a discutir sus implicancias.

Se escogió a la hemofilia como modelo de una condición crónica, con el objetivo de homogenizar los resultados.

En especial este grupo de niños, está en un período de sus vidas entre la niñez propiamente tal y la adolescencia, donde las enfermedades crónicas comienzan a producir un impacto mayor en los aspectos psicosociales (3, 21,22, 88, 194).

En el análisis de la distribución de estos niños en los diferentes hospitales, vemos que la mitad de los casos se atiende en el Hospital RdR, principalmente porque es en él donde partió hace aproximadamente 10 años la *Operación Acceso*, dando inicio en nuestro país como fue ya ampliamente comentado, el tratamiento específico para esta población de niños, generación de pacientes que comenzó el tratamiento con el liofilizado, en desmedro de los mayores de 10 años, que sólo contaban hasta ese entonces, con plasma y/o crioprecipitado, con los que se presentan mayor cantidad de complicaciones.

Al estudiar las características sociodemográficas de estos pacientes, observamos que en general se asemejan a las de cualquier niño integrante de una familia de clase media, no habiendo ninguna característica especial que los destaque, salvo la que tiene que ver con la edad y el nivel de escolaridad, en las que se aprecia una asociación inversamente proporcional en el grupo de niños mayores de 10 años, como consecuencia de sus complicaciones, al no haber contado con el concentrado durante los dos años previos al inicio de la Operación Acceso.

En relación al análisis de las variables médicas estudiadas, se puede observar, similarmente a las estadísticas mundiales, la prevalencia de la hemofilia tipo A sobre la B (196) y la preponderancia de las de tipo grave en el contexto total, lo que pone en evidencia la importancia de este estudio.

Concordante con los hallazgos sociodemográficos, tanto la edad de diagnóstico como el tipo de tratamiento, confirman las aseveraciones comentadas en relación a los resultados obtenidos posteriores al inicio del programa Operación Acceso.

Es interesante destacar el escaso apoyo en los aspectos psicosociales como parte del tratamiento de estos pacientes al momento de hacer este estudio por parte de los Servicios de Salud tratantes, quedando de manifiesto con los resultados obtenidos en esta investigación, al medir la CVP de los niños, la relevancia de considerar estos dominios como parte fundamental del tratamiento.

En relación a la edad de los proxies, cabe destacar que en general el niño es cobijado principalmente en un grupo etario emocionalmente maduro, lo que resulta imprescindible para la estabilidad emocional de estos niños si nos

proyectamos con los cambios de orden psicoemocional que experimentarán en el tiempo, sin embargo, ello no implican necesariamente una mejor CVP, como se demostró en este estudio.

Cabe hacerse la pregunta de si es en el grupo de proxies de 21 a 30 años, en donde podría existir más repercusión en la Calidad de Vida *de los proxies* de los niños, lo que es interesante de considerar en futuras investigaciones, al estudiar la CVRS *de los proxies* con algún instrumento diseñado para ello.

El que un tercio de las madres sea soltera, hace suponer que, quizás el apoyo psicosocial debiera dirigirse con mayor énfasis a este grupo, con el fin de asegurar una mayor estabilidad emocional en el niño enfermo, ya que quizás, no cuentan con el apoyo paterno en un buen porcentaje de los casos.

Tanto los padres como las madres de los niños cuentan en general con un buen nivel de estudios, pero independientemente de éstos, el tercio de las madres, las que sólo cuentan con estudios básicos, cuidan de sus hijos tan bien como el otro grupo, no teniendo problemas en aprender el adecuado manejo de las complicaciones que ellos puedan presentar si son adiestradas adecuadamente. Ello se demostró al correlacionarla con la CVP, al no existir asociación significativa desde el punto de vista estadístico entre ambas variables.

Con respecto a la información del padre, ésta en general no varía de manera significativa con respecto a la de la madre, las que nos dan cuenta de niños que en general, se encuentran bajo el cuidado de proxies que tienen un buen nivel educacional, lo que nos hizo suponer que ellos reciben la estabilidad emocional que requieren, y por lo tanto, una mejor CVRS. Pero, analizándolo desde la perspectiva de la CVP, las mediciones resultaron discordantes con tal aseveración, lo que se demostró al encontrar diferencias estadísticamente

significativas al comparar las mediciones del niño y de su proxy y también al no encontrar asociación significativa entre el nivel de escolaridad del proxy y el grado de severidad de la CVP.

Esto nuevamente, nos pone de manifiesto, la importancia de incluir este tipo de mediciones como parte de la evaluación de estos pacientes, previo al inicio de algún tratamiento que incluya terapias de orden psicosocial.

Como fue descrito al hablar sobre los resultados, las mediciones de la CVP en estos pacientes resultaron por debajo de las referenciales, tanto en la interpretación del niño propiamente tal, como la dada por su proxy, dándonos un alerta nuevamente, de la importancia de considerar a la CVRS de estos pacientes como parte fundamental en la evaluación diagnóstica de estos niños y su familia, confirmando a su vez la mayoría de los resultados obtenidos al describir las características sociodemográficas y médicas de estos niños (3, 32-33, 88, 203-11). A su vez, el proxy, considera la CVP del niño que padece de hemofilia peor que el mismo niño. Todo lo cual, denota la aprehensión que los proxies tienen con respecto al presente y futuro de estos niños y la capacidad de adaptación del propio niño (3, 194).

Aunque ello es concordante con las publicaciones internacionales en relación a la CVP de los niños que padecen de condiciones crónicas (3, 29, 32, 33, 39, 57), se requiere de estudios nacionales, usando controles con niños sanos de similares características, que difieran sólo en la condición de salud de base. Es probable de que existan diferencias, las que en estudios futuros, nos permitirán hacer comparaciones de acuerdo a nuestra realidad en Chile.

Tal como es mencionado en las publicaciones internacionales, las madres constituyen el principal proxy que cuida del bienestar del niño (3, 20, 32, 33).

En relación a la interpretación que el niño y el proxy dan de la CVP del niño enfermo, es destacable que ambos coinciden en el mejor puntaje en la salud física y en el gran deterioro de la salud psicosocial y dentro de ésta última, al de las actividades escolares, lo que independientemente de la mejoría general de estos pacientes desde hace 10 años, merece un análisis más detallado por los especialistas, con el propósito de mejorar su CVP.

Confirmando lo enunciado anteriormente, al comparar las evaluaciones hechas por ambos, observamos la existencia de discrepancias tanto en el puntaje total de la CVP, como en el dominio psicosocial, lo que nos sugiere que estos niños requieren de la ayuda profesional pertinente, en especial en estas áreas, que son las que más comprometen el valor del puntaje total, coincidiendo con los estudios a nivel mundial (3, 32, 33).

La existencia de estas discrepancias nos debe estimular a trabajar con el niño y su familia en conjunto, con el fin de lograr mejores resultados, de manera de que si hacemos un nuevo estudio en un futuro, dichas diferencias se aminoren al volver a aplicar el mismo instrumento a la misma población estudiada, a pesar de los cambios psicoemocionales que el niño vaya experimentando en el tiempo (3, 20).

Como fue discutido en el Marco Teórico, la presencia de determinadas variables, pueden hacer que la información entregada por los encuestados sea más o menos fidedigna, dependiendo de factores tales como, la edad del niño, su nivel de comunicación con el proxy, las proyecciones de éste con respecto a la salud y el futuro del niño y las vivencias del niño en el colegio, de las que muchas veces, el proxy no está en conocimiento (3, 20, 22, 32, 33, 88, 108, 142).

Si comparamos nuestros resultados con los de Varni y otros investigadores (3, 20, 32), observamos muchas semejanzas. Por ejemplo, las diferencias estadísticamente significativas entre niños y proxies en el dominio de la salud psicosocial son evidentes, como inversamente también lo es, la no existencia de dichas diferencias en el dominio de la salud física. Esto avala que el instrumento PedsQL™ es útil para iniciar estos estudios en Chile, al contar con una versión lingüística final adecuada para la interpretación de la CVP de estos pacientes y por ende, también el de otras condiciones crónicas (3, 32, 100).

La existencia de diferencias en la percepción de la enfermedad del niño, denota que ambos informantes son necesarios para llegar a una valoración más real de la CVP del niño enfermo, ya que mientras no exista un instrumento *gold* (3), cualquier intento con el fin de conocer con más exactitud este constructo, enriquecerá el conocimiento en el mejoramiento de su bienestar (3, 20, 198).

Finalmente, en nuestro estudio se detectó que la proporción de niños evaluados con CVP de alto riesgo, correspondió al 88% de los casos y sólo el grupo restante fue considerado con buena CVP, poniéndonos nuevamente en alerta acerca de la trascendencia de esta investigación.

Quizás estos resultados puedan variar algo si consideramos al total de niños de 8 a 12 años con hemofilia del país, pero lo más probable es que ello no mejore, sino que al revés empeore, de acuerdo a lo ya expuesto. Es aquí en donde los organismos estatales debieran poner atención, con el objetivo de seguir expandiendo este tipo de estudios a nivel nacional, de manera de aplicar eficazmente las nuevas políticas de salud a estos pacientes, las que comenzarán a partir del año 2006 (AUGE).

En todo caso, no debemos olvidar lo comentado en relación a la necesidad de utilizar un patrón de comparación con niños sanos chilenos, lo que probablemente, daría resultados menos drásticos. Es lo que queda por verse en futuros estudios.

Paralelamente a lo ya discutido, es necesario hacer algunos comentarios con respecto a la no existencia de asociaciones significativas entre la CVP y las variables sociodemográficas y médicas seleccionadas para este estudio.

En relación al nivel de escolaridad del proxy, se partió con el preconcepto de que una peor escolaridad de éstos se asociaría a una CVP de alto riesgo, sin embargo, como ya fue discutido previamente, ni en nuestro caso ni en los estudios de Varni y de otros investigadores, se avaló tal suposición (3, 32, 33). Tampoco se encontró asociación estadísticamente significativa entre el nivel de ausentismo escolar y la CVP, lo que en parte podría explicarse debido a que los certificados médicos emitidos por los servicios de salud tratantes, evitarían que quedasen registrados como ausentes oficialmente a nivel del Ministerio de Educación.

Tampoco se encontró asociación alguna desde el punto de vista estadístico con las variables médicas. Esto se debería, a que ambos tipo de hemofilia, no tienen diferenciación ni en la clínica ni en su pronóstico.

A su vez, la precocidad en el diagnóstico permite una mejor evolución clínica, lo que supuestamente, debiera reflejarse en una mejor CVP si lo miramos desde la perspectiva del médico clínico, sin embargo, dicha aseveración no pudo ser confirmada en nuestro estudio. Ello se debería a que esta variable, independientemente de la mejoría en los parámetros clínicos, no sería la

mejor forma para evaluar un parámetro subjetivo como lo es la CVP, lo que confirma la necesidad de utilizar dominios que se acerquen al constructo CVRS desde otra mirada, aseveración ampliamente comentada en el Marco Conceptual, en el capítulo acerca del concepto de CV y CVRS.

Por otra parte, es presumible que mientras más severo es el déficit del factor VIII o IX, peor debiera ser la CVP, sin embargo, en la práctica clínica, no siempre el mayor grado de déficit, va necesariamente asociado a la presencia de complicaciones, teniendo además presente que, el mejoramiento real de estos niños comenzó hace 10 años con el Programa Acceso.

Con este estudio, queda de manifiesto la responsabilidad que le cabe al sector salud en el manejo de estos pacientes, que a través de sus redes, podría canalizar las mejores opciones terapéuticas, dando por ende, hincapié a los aspectos más deteriorados de su estado de salud, que como se concluye en esta tesis (avalado por la similitud de los resultados encontrados a nivel internacional), son principalmente los aspectos psicosociales, confirmando la importancia de incorporarlos en el manejo médico habitual, tal como lo es la administración del liofilizado, entregándole así al paciente y a su familia, los medios para tener una mejor Calidad de Vida (3, 19, 21, 22, 26, 28, 194).

A través de los resultados obtenidos, se pone en evidencia la necesidad de contar con los instrumentos adecuados para medir la CVP de los niños con estas condiciones y de esta manera, dirigir con la eficacia y eficiencia debidas, todas las acciones que ayuden al bienestar de esta población de niños (3, 34, 211), dejando el camino despejado para que en un futuro, puedan utilizarse instrumentos más específicos si ello fuese necesario (3, 20, 30, 32, 33).

Es importante considerar que cualquiera sea el instrumento a utilizar, debiera ser multidimensional, es decir, debiera incluir en su diseño, la definición de salud dado por la OMS en el año 1948, la que toma en cuenta los aspectos de salud física, emocional y social en el bienestar de los individuos, analizada ampliamente en el Marco Teórico (66).

Pese a que se utilizó un instrumento genérico para niños, cabe destacar que el PedsQL nació de uno específico (31, 162, 205) y es uno de los más usados para el estudio de este tipo de enfermedades, como lo menciona Eiser y otros investigadores en varias publicaciones (3, 48, 82, 88, 100, 127-8).

En el caso de la hemofilia, sólo en años recientes se están aplicando algunos instrumentos específicos en Europa y América del Norte (219-20).

Con respecto a Latino-América, se está elaborando un estudio cooperativo para aplicar el Haemo-QoL (de Bullinger y col.) próximamente en varios países (comunicación personal de la Dra. María Morales Gana, Jefe Servicio de Hematología del Hospital Roberto del Río).

Finalmente cabe comentar que, pese a las limitaciones de nuestro estudio, los resultados obtenidos, ponen en evidencia las necesidades prioritarias de estos niños y sus familias, dejándonos un desafío para iniciar un cambio en el enfoque terapéutico, dando énfasis también a los aspectos psicosociales, con el fin de que los beneficios que la medicina tradicional les da, tengan aún mejores resultados (3, 32, 194).

VIII.CONCLUSIONES

Esta tesis constituye una introducción al estudio de la CVRS de los niños con enfermedades crónicas de la infancia, a través de esta nueva línea de herramientas diagnósticas, que evalúan la salud desde una perspectiva diferente a la utilizada tradicionalmente (3, 17-9, 20-1, 24-5, 29,34-5, 54, 56, 62, 76, 87-8, 99, 100-1, 105, 108).

Los objetivos propuestos fueron alcanzados gracias a la utilización de un instrumento, diseñado especialmente para su aplicación en los niños con enfermedades crónicas (29, 30-3).

La hemofilia constituye un ejemplo de enfermedad crónica infantil, apropiado para este tipo de estudio.

Resultó ser una experiencia enriquecedora aunque ardua, en la que los médicos muchas veces no podemos ver todas las consecuencias que implica una enfermedad crónica, no logrando visualizar su real magnitud, pero a través de este nuevo enfoque, ello fue posible (22, 27, 39, 57, 74,106).

Todo esto, significó aprender a trabajar en equipo y reconocer en la psicología y la sociología a dos ciencias fundamentales para iniciar este tipo de estudios (93). Concluimos esta investigación con la satisfacción de haber contribuido al conocimiento, aunque tal vez básico, de los problemas y necesidades que los niños hemofílicos tienen y, demostrando que es posible mejorar su CVP, si consideramos no solamente los aspectos objetivos, médicos propiamente tales, de su condición, la que los acompañará toda su vida, sino también los otros, *los olvidados* hasta esta fecha, los de naturaleza psicosocial, tan necesarios para el bienestar completo de esta creciente población de niños con enfermedades crónicas (3, 22, 194).

El siguiente paso consiste en obtener la validación psicométrica de nuestro instrumento, el PedsQL, el que ha vista de los resultados, cumple con los objetivos propuestos, pudiendo proyectarse con él, futuros y promisorios estudios.

Este gran desafío de conocer la CVRS de nuestros pequeños pacientes ya se inició y es cuestión del deseo, la buena voluntad y una adecuada organización de los servicios de salud junto al apoyo del Ministerio de Salud, el que lo alcancemos. De hecho, ya es una realidad en la gran mayoría de los países en el mundo, por lo que ello debiera ser un estímulo para que estos instrumentos formen parte también de nuestro *instrumental* diagnóstico (3, 20, 88, 203-11).

Finalmente, cabe decir que los resultados obtenidos de la evaluación de la CVP de estos pacientes, nos han permitido poner al descubierto, donde están sus problemas de salud, es decir, *hacer el diagnóstico correcto*, permitiéndonos dirigir nuestros esfuerzos hacia lo relevante, que como quedó de manifiesto en los resultados, está en el dominio psicosocial. Sin dejar de lado todos los esfuerzos que se están haciendo a nivel de entidades superiores, en el diseño de nuevos programas para mejorar el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes. Es decir, esta línea de investigación utilizando instrumentos de medición de CVRS, debieran formar parte en la elaboración de estos programas, como lo está siendo en muchos países en el mundo (3).

Surgirán muchas preguntas y dudas con respecto a nuestro análisis, lo que sin duda es bueno, ya que nuestro objetivo inicial de conocer la CVRS y las características sociodemográficas y médicas de estos niños, nos ha permitido darnos cuenta de que es necesario continuar en esta línea de investigación, abarcando otras condiciones crónicas, con el fin de hacer realidad el deseo de darle a estos niños una mejor Calidad de Vida.

En esta investigación han colaborado muchas personas, de diferentes profesiones y otras, que aunque no lo son, han permitido que nuestros objetivos iniciales propuestos se hayan cumplido.

VI. BIBLIOGRAFIA

1. Bedregal G Paula. Enfermedades Crónicas en la Infancia. Boletín Escuela de Medicina Universidad Católica de Chile 1994; **23**: 41-6.
2. Newacheck Paul W, Halfon Neal. Prevalence and Impact of Disabling Chronic Conditions in Childhood. American Journal of Public Health Apr 1998; **88**(4):610-17.
3. Eiser C, Morse R. Quality of Life Measures in Chronic Diseases of Childhood. Health Technol Asses 2001; **5**(4): 1-147.
4. Velarde-Jurado Elizabeth MC, Avila-Figueroa Carlos MC. Evaluación de la Calidad de Vida. Salud Pública de México 2002; **44**(4): 349-61.

5. Eiser C, Morse R. The Measurement of Quality of Life in Children: Past and Future Perspectives. *Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics* August 2001; **22**(4): 248-56.
6. L. Rajmil y col. Health Related Quality of Life in Childhood and Adolescence: a review of the literature and instruments adapted in Spain. 2001 *Gac Sanit*; **15**(Supl. 4): 34-43.
7. Valdivia Gonzalo y col. Magnitud de la Enfermedad Crónica en Chile. *Boletín Escuela de Medicina Universidad Católica de Chile* 1994; **23**: 35-40.
8. P. Gayoso Diza. *Atención Primaria* 2003; **31**: 293-94.
9. Schwartzmann Laura. Calidad de Vida Relacionada con la Salud: Aspectos Conceptuales. *Ciencia y Enfermería* 2003; **IX** (2): 9-21.
10. Casas Anguita Juana, Repullo Labrador José Ramón, Pereira Candel. Medidas de Calidad de Vida Relacionada con la Salud. Conceptos Básicos, construcción y adaptación cultural. *Med Clin (Barc)* 2001; **116**: 789-96.
11. Vargas Catalán Nelson A, Editor. *Enfermedades Crónicas en la Infancia. Una perspectiva desde América Latina*. 1ª Edición. Fabricio Impresores Limitada. Chile. 2005.
12. Becerra Carlos. *Enfermedades Crónicas en la infancia. Perspectivas*. Taller de Rediseño en Intervenciones de Salud del Niño. Presentación en Power Point, enero 2005, MINSAL.
13. Newacheck Paul W, McPherson Merle, Arango Polly, Fox Harriette, Lauver Cassie, Mcmanus Margaret, , Perrin James M,

- Shonkoff Jack P, Strickland Bonnie. An Epidemiologic Profile of children with Special Health Care Needs. *Pediatrics* 1998; **102**(1):117-23.
14. Matza Louis S. y col. Assessment of Health Related Quality of Life in Children: A review of Conceptual, Methodological, and Regulatory Issues. *Value in Health*. 2004 January; **7**(1): 79-92.
 15. Betancur Claudio, Guerrero Andrea. Encuesta de Calidad de Vida y Salud. Departamento de Epidemiología- DISAP – MINSAL , 29/11/2000.
 16. Declaración de los Derechos del Niño, Ginebra, ONU; Resolución 1386 (XIV); noviembre 20 1959.
 17. Deb K Pal. Quality of Life Assessment in Children: A review of conceptual and methodological issues in multidimensional health status measures. *Journal of Epidemiology and Community Health* August 1996; **50**(4) 391-6.
 18. Stein RE. Measurement of Children's Health. *Ambul Pediatr* 2004 Jul-Aug; **4**(4 Suppl): 365-70.
 19. Medscape.com. Measuring Quality of Life in Children with Chronic Illness. *Drug Ther Perspect* 2001; **17**(3): 14-15.
 20. Connolly MA, Johnson JA. Measuring Quality of Life in paediatrics patients. *Pharmacoeconomics* 1999 Dec; **16**(6): 605-25.
 21. Eiser C, Mohay H, Morse R. The measurement of Quality of Life in young children. *Child Care, Health and Development* September 2000; **26**(5): 401-10.

22. Eiser C. What can we learn from other illness? *Journal of Cystic Fibrosis*; March 2003; **2**(1): 58-60.
23. Meriel E M Jenney, Stephen Campbell. Measuring Quality of Life. *Archives of Disease in Childhood* 1997; **77**: 347-54.
24. Butler Nancy MS. Quality of Life Assessment. *Clinical Research Clips*, Pediatric General Clinical Research Center University of Colorado Health Sciences Center and The Children's Hospital, Denver, CO. March 2003 **1**(1):1-2.
25. Eiser C. Children's quality of life measures. *Arch. Dis. Child.* 1997; **77**(4): 350-4.
26. Marks James S. Commentary: We're living longer, but What about our Quality of Life? *Chronic Disease, Notes & Reports*, Centers for Disease Control and Prevention; 2003 **16**(1): 2.
27. Eiser C, Eiser J Richard, Stride Christopher B. Quality of Life in children newly diagnosed with cancer and their mothers. *Health and Quality of Life Outcomes* 2005; **3**(1): 29-33.
28. Thompson Jr, Gustafson Kathryn E. Adapattion to Chronic Chilhood Illness. *Arch Dis Child* 1997; **76**(5): 480.
29. Seid Michael, Varni James W, Jacobs Jenifer R. Pediatric Health-Related Quality of Life Measurement Technology : Intersections between Science, Managed Care, and Clinical Care. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*. March 2000; **7**(1): 17-27.
30. Varni J, Seid M, Rode C. The PedsQL: Measurement model for the padiatric quality of life inventory. *Med Care* 1999 Feb; **37**(2): 126-39.

31. Varni JW, Katz ER, Seid M, Quiggins DJ, Friedman-Bender A, Castro CM. The Pediatric Cancer Quality of Life Inventory (PCQL). Instrument development, descriptive statistics, and cross-informant variance. *J Behav Med* 1998; 21(2):179-204.
32. Varni J, Burwinkle Tasha M, Seid Michael, Skarr Douglas. The PedsQL™ 4.0 as a Pediatric Population Health Measure: Feasibility, Realibility, and Validity. *Ambulatory Pediatrics* 2003; 3(6): 329-41.
33. Varni J, Seid M, Kurtin P. PedsQL™ 4.0 Genric Core Scales in Healthy and Patient Populations. *Medical Care* 2001 August; 39(8): 800-12.
34. Quality of Life in Child and Adolescent Illness : Concepts, Methods, and Findings-US-ISBN:1583912347
Koot, Hans M. (EDT) /Wallander, Jan L. (EDT)
/Publisher:Brunner-Routledge Published 2002.
35. Guyatt Gordon H, Feeny David H., Patrick Donald L. Measuring Health-related Quality of life, 1993 April 13; 118(8): 622-29.
36. Muldoon Matthew F., Barger Steven D., Flory Janine D., Manuck Stephen B. What are quality of life measurements measuring? *BMJ* 1998; 316(7130): 542-45.
37. Royal College of Pediatrics and Child Health: Ethics Advisory Committee. Guidelines for the ethical conduct of medical research involving children. *Arch Dis Child* 2000; 72: 541-2.

38. McDowell Ian, Newell Claire. Measuring Health. A guide to rating scales and questionnaires. Oxford University Press, 2^a ed. Oxford, New York, 1996.
39. Rebock G, Riley A, Forrest C, Starfield B, Green B, Robertson J, y col. Children's report of their health: A cognitive testing study. *Qual life Res* 2001; **10**:59-70.
40. Grau Abalo Jorge A. Calidad de Vida y Salud: Problemas actuales en su investigación. Asociación Latinoamericana de la salud. Instituto Nacional de Oncología y Radiología- INOR.
41. Quality of life gets a higher profile. *The Guardian* 1998 Nov **24**; page 2.
42. Lindstrom B, KoehlerL. Youth, disability and quality of life. *Pediatrician* 1991; **18**(2): 121-8.
43. Mercer Human Resource Consulting/www.mercerh.com. Estudio Mundial sobre calidad de vida, ciudad de Mexico, 14 de marzo 2005.
44. Ditesheim JA, Templeton JMJ. Short- term v long-term quality of life in children following repair of high imperforate anus. *J Pediatr Surg* 1987; **22**(7):581-7.
45. Herndon DN, LeMaster J, Beard S, Bernstein N, Lewis SR, Rutan TC, y col. The quality of life after major thermal injury in children: an analysis of 12 survivors with greater than or equal to 80% total body, 70% third-degree burns. *J Trauma* 1986; **26**(7):609-19.

46. Henning P, Tomlinson L, Rigden SPA Haycock GB, Chantler C. Long-term outcomes of treatment of end stage renal failure. *Arch Dis Child* 1988; **63**(1):35-40.
47. Lansky LL, List MA, Lansky SB, Cohen MB, Sinks LF. Toward the development of a play performance scale for children (PPSC). *Cancer* 1985; **56** (S7):1838-40.
48. Lansky LL, List MA, Lansky SB, Ritter-Sterr C, Miller D. The measurement of performance in childhood cancer patients. *Cancer* 1987; **60**:1651-6.
49. Eisen M, Ware JE, Donald C, Brook RH. Measuring components of children's health status. *Med Care* 1979; **17**:902-21.
50. Stein REK, Jessop DJ. Functional Status II(R): a measure of child health status. *Med Care* 1990; **28**(11):1042-55.
51. Landgraf JM, Abetz L, Ware JE. The CHQ user's manual. 1st ed. Boston, MA: The Health Institute, New England Medical Center; 1996.
52. Mok JY, Laing IA, Ferguhar JW. Young diabetics: memories, current lifestyles and attitudes. *Diabetic Med* 1984; **1**(3): 227-30.
53. Ahlfield JE, Soler NG, Marcus SD. The young adult with diabetes- impact of the disease on marriage and having children. *Diabetes Care* 1985; **8**(1):52-6.
54. Bullinger M, Ravens-Sieberer U. Health related QOL assessment in children: a review of the literature. *Revue Europeenne de Psychologie appliqué* 1995; **45**(4):245-54.

55. Landgraf JM, Abetz LN. Functional Status and well-being of children representing three cultural groups: initial self reports using the CHQ-CF87. *Psychol Health* 1997; **12**(6):839-54.
56. Spieth LE, Harris CV Assessment of health- related quality of life in children and adolescents: a integrative review. *J Pediatr Psychol* 1996; **21**(2):175-93.
57. Eiser c. Choices in measuring quality of life in children with cancer: A comment. *Psychol oncology* 1995; **4**:121-31.
58. Eiser C, Jenney MM. Measuring symptomatic benefit and quality of life in paediatric oncology. *Br J Cancer* 1996; **73**: 1313-16.
59. http://www.dii.uchile.cl/~revista/Resnum1_vol5.htm. Calidad de Vida en Chile. Reflexión sobre sus mediciones.
60. Maddaleno Herrera, Matilde; Horwitz Campos, Nina; Jara V., Cesar; Florenzano Urzúa, Ramón; Zalazar R., Diego. Aplicación de un instrumento para calificar el funcionamiento familiar en la atención de adolescentes. *Rev chil.pediatr* mayo-junio 1987; **58**(3):246-9.
61. Rodríguez J; Serrano T; Valdés M; Florenzano R; Roizblatt J; Labra C; Canto, J; Slimming, M; Lopez P; Lara M. Análisis de la confiabilidad y validez de un instrumento que mide el rol protector familiar en las conductas de riesgo adolescente. *Cuadernos médico social* 1996; **XXXVII** (2):64-88.
62. Salek Sam. Compendium of Quality of Life instruments. Center for Socioeconomic Research- Cardiff University. *QoL News letter* 2004; 33.
63. Miranda M, Ruperto N, Toso MS, Lira LW, Gonzalez B, Norambuena X, Quezada A, De Inocencio J, Mendez C. *Paediatric Rheumatology*

- Internacional Trials Organization. The Chilean versión of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). Clin Exp Rheumatol 2001 Jul-Aug; **19**(4 Suppl 23): S35-9. Organization.
64. Szot Meza Jorge. Reseña de la Salud Pública Materno-Infantil chilena durante los últimos 40 años: 1960-2000. Rev Chil Obstet Ginecol 2002; **67**(2):129-35.
65. Szot M, Jorge. Mortalidad Infantil en Chile: 1989-1998. Rev. Chil. Pediatr 2002; **73**(2):164-8.
66. World Health Organization. Constitution of the World Health Organization basic document. Geneva, Switzerland: World Health Organization, 1948.
67. Patrick D, Erikson P. Health Status and health policy: quality of life in health care. Evaluation and resource allocation: Oxford: Oxford University Press. 1993.
68. Alonso Caballero Jordi. Del Llano J., y col. Gestión Sanitaria: Innovaciones y Desafíos. Barcelona, Masson, 1997.
69. Vargas NA, Vadell A, Silva A, Morales JC, Fabres J, Errázuriz G, Varela P. Chronic Diseases in childhood: an approximate measurement of their impact. Rev Chil Pediatr 1990 Nov-Dec; **61**(6):337-41.
70. Vargas NA, Arredondo O, Ilabaca G, Maturana A, Ortuvia G. Enfermedades crónicas en pacientes pediátricos hospitalizados: frecuencia y tipo de enfermedad. Rev. Chil. Pediatr. 1994; **65**(5):264-67.

71. Becker K. Ana, Vargas P. Lautaro; Editores. *Dejé atrás el cáncer. Una Guía para el futuro*. PINDA-CHILE 2004. Tangram Ediciones (Gaete y Cía Ltda).
72. Guerrero A. EU. Situación de salud Chile 2000. Compilación de documentos, Departamento de Epidemiología MINSAL.
73. Cadman D, Boyle M et al. Chronic illness, disability and mental and social well-being : Findings at the Ontario child health study. *Pediatrics* 1987; **79**: 805-13.
74. Pless IB, Cripps H A et al. Chronic physical illness in childhood: psychological and social effects in adolescence and adult life. *Dev Med Child Neurol* 1989; **31**: 746-55.
75. Linder Lauri A. Measuring physical symptoms in children and adolescents with cancer. *Cancer Nurs.* 2005; **28**(1): 16-26.
76. Reflexiones sobre la investigación de resultados en salud. Badia Llach X, Lizán Tudela L. *Atención Primaria* 2002 octubre 15; **30**(6):388-91.
77. Arteaga Oscar. Evaluación de Calidad de Vida. Conceptos, definiciones, marcos de análisis. Asignatura Evaluación de atención de salud. Magíster de salud Pública 2004.
78. www.dh.gov.uk/PublicationsAndStatistics. DH: Improving Chronic Disease Management. Pages 1-6.
79. Scientific Advisory Committee of the Medical Outcomes Trust (e-mail: klohr@rti.org). *Quality of Life Research* 2002; **11**:193-205.
80. UNICEF. State of world's children. 1990.

81. Badia X, Salamero M, Alonso J. La medida de la Salud. Guía de Escalas de medición en español. Barcelona 2002, tercera edición. Editor: Edimac.
82. Feeny D, Furlong W, Mulhern RK, Barr RD, Hudson M. A framework for assessing health-related quality of life among children with cancer. *Int J Cancer* 1999; **S12**:2-9.
83. Patrick DL, Bergner M. Measurement of health status in the 1990s. *Annu Rev Public Health* 1990; **11**: 165-83.
84. Leidy NK. Functional Status and the forward progress of merry-go-rounds: toward a coherent analytical framework. *Nurs Res* 1994; **43**: 196-202.
85. Wilson IB, Cleary PD. Linking clinical variables with health-related quality of life. *JAMA* 1995; 59-65.
86. Gill TM, Feinstein AR. A critical appraisal of the quality of life measurements. *JAMA* 1994; **272**: 619-26.
87. Rajmil Luis et al. Generic Health-related Quality of Life Instruments in Children and Adolescents: A qualitative Analysis of Content. *Journal of Adolescent Health* 2004; **34**:37-45.
88. Starfield B, Riley A. Profiling health and illness in children and adolescents. In: Drotar D, editor. *Measuring health-related quality of life in children and adolescents: implications for research and practice*. Mahawh, USA: Lawrence Erlbaum Associates, Inc; 1998.
89. Cummings RA. Self-rated quality of life scales for people with an intellectual disability: a review. *Appl Res Intellect Disabil* 1995; **10**(3): 199-216.

90. WHOQOL Group. World Health Organization Quality of Life Assessment: position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med* 1995; **41**: 1403.
91. Feeny D, Furlong W, Boyle M, Torrance GW. Multiattribute health-status classification systems: health utilities index. *Pharmacoeconomics* 1995; **7**: 490-502.
92. Schipper H, Clinch JJ, Olweny CLM. Quality of life studies: definitions and conceptual framework. In: Spilker B, editor. *Quality of Life and pharmacoeconomics in clinical trials*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1996.
93. Leplege A, Hunts S. The problem of Quality of life in medicine. *JAMA* 1997; **278**(1): 47-50.
94. Bergner M. Quality of life, health status and clinical research. *Med Care* 1989; **27**: S148-S156.
95. Calman KC. Definitions and dimensions of quality of life. In: Aaronson NK, Beckman J, editors. *The quality of life of cancer patients*. New York: Raven Press; 1987.
96. Smith KW, Avis NE, Assman SF. Distinguishing between quality of life and health status in quality of life research: a meta-analysis. *Qual Life Res* 1999; **8**(5) 447-59.
97. Theunissen NCM, Verrips GH, Vogel AGC, Koopman HM, Kamphuis RP, Wit JM, Verloove-Vanhorick SP. Measuring health-related quality of life in a child population 1999 *European Journal of Public Health*; **9**(3):188-93.

98. Badia Llach X, Benabide Ruiz A, Rajmil Rajmil L. Instrumentos de evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud en niños y adolescentes con asma. *Anales Españoles de Pediatría* 2001; **54**(3):213-21.
99. Garratt A, Schmidt L, Mackintosh, Fitzpatrick R. Quality of life measurement: a bibliographic study of patient assessed health outcome measures. *BMJ* 2002; **324**(7351): 1417-19.
100. Eiser C, Morse R. A review of quality of life for children with chronic illness. *Arch. Dis. Child* 2001; **84**(3): 205-11.
101. Harding L. Children's quality of life assessments: A review of generic and health related quality of life measures completed by children and adolescents. *Clinical Psychology & Psychotherapy*. Apr 17 2001; **8**(2): 79-96.
102. Cronbach LJ, Meehl PE. Construct validity in psychological test. *Psychol Bull* 1955, **52**: 281-302.
103. De Vellis RF. *Scale Development- Theory and Applications*. California Sage Publications Inc., 1991.
104. Aquadro C. Health-related quality of life: Basic Issues. 7th CC Colloquium, Roma, October 7th 1999. Mapi Research Institute, Lyon, France.
105. Rosenbaum PL, Saigal S. Measuring health-related quality of life in pediatrics populations: conceptual issues. In *Quality of life and Pharmacoeconomics in Clinical Trials* edited by B. Spilker. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1996.

106. Pantell RH, Lewis CC. Measuring the impact of medical care on children. *Journal of Chronic Diseases* 1987; **40**(S1): 995-1085.
107. Starfield B, Bergner M, Ensminger M et al. Adolescent health status measurement: development of the Child Health and Illness Profile. *Pediatrics* 1993; **91**:430-35.
108. Marra CA, Levine M, McKerrow R, et al. Overview of health-related quality of life measures for pediatrics patients: applications in the assessment of pharmacotherapeutic and pharmaeconomic outcomes. *Pharmacotherapy* 1996; **16**:879-88.
109. Landgraf JM, Abetz LN. Measuring health outcomes in pediatric populations: issues in psychometrics and applications. In *Quality of life and Pharmacoeconomics in Clinical Trials* edited by B Spilker. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1996.
110. Juniper EF, Guyatt GH, Feeny DH, et al. Measuring quality of life in children with asthma 1996; **5**(1):35-46.
111. Juniper EF, Guyatt GH, Feeny DH, et al. Minimum skills required by children to complete health-related quality of life instruments for asthma: comparison of measurements properties. *European Respiratory Journal* 1997; **01**:2285-94.
112. Guyatt GH, Juniper EF, Griffith LE, et al. Children and adult perceptions of childhood with asthma. *Pediatric* 1997; **99**:165-8.
113. Barr RD, Pai MK, Weitzman S, et al. A multi-attribute approach to health status measurement and clinical management – illustrated by an application to brain tumors in childhood. *International Journal of Oncology* 1994; **4**:639-48.

114. Gerhartz EW, Eiser C, Woodhouse CRJ. Current approaches to assessing the quality of life in children and adolescents. *BJU International* 2003; **91**:150-4.
115. Koopman HM, Kamphuis RP, Verrips GH, et al. The DUCATQOL : A global measure of quality of life of school-aged children. *Quality of Life Research* 1997; **6**: 428-32.
116. Theunissen NCM, Vogels AGC, Koopman HM, Verrips GH, Zwiderman AH, Verloove-Vanhorick SP, Wit JM. The proxy problem: Child report versus parent report in health related quality of life research. *Quality of Life Research* 1998; **7**(5): 387-97.
117. Theunissen NCM, Vogels AGC, Koopman HM, Verrips GH, Zwiderman AH, Verloove-Vanhorick SP, Wit JM. Gedrag & Gezondheid. Health related quality of life of children with a chronic illness: Parent vs Child report. *Gedrag & Gezondheid* 1999; **27**(1/2): 118-24.
118. Varni JW, Seid M, Knaight TS, Uzark K, Szer IS. The PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales: Sensitivity, responsiveness, and impact on clinical decision-making. *Journal of Behavioral Medicine* 2002; **25**: 175-93.
119. Herdman M, Fox-Rusby J, Badia X. A model of equivalence in the cultural adaptation of HRQOL instruments: The universal approach. *Quality of Life Research* 1998; **7**: 323-35.
120. Mapi Research Institute 2002. Linguistic Validation of the PedsQL™: A Quality of Life Questionnaire. Research and Evaluation, Limited Use translation of PedsQL™.

121. Bullinger M, Alonso J, Apolone G, Leplege A, Sullivan M et al. Translating health status questionnaires and evaluating their quality: the IQOLA project approach. *J Clin Epidemiol* 1998; **51**: 913-23.
122. Beaton DE, Bombardier C, Guillermin F, Bosi-Ferraz M. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. *Spine* 2000; **25**(31): 186-91.
123. Dawson A & Spencer S A. Informing children and parents about research. *Archives of Disease in Childhood* 2005; **90**(3): 233-35.
124. McIntosh Neil. Royal College of Paediatrics, Child Health: Ethics Advisory Committee; and Professor Sir David Hull. *Arch Dis Child* 2002; **82**(2): 177-82.
125. Feeny D, Furlong W, Barr RD, Torrance GW, Rosenbaum P, Weitzman S. A comprehensive multiattribute system for classifying the health status of survivors of childhood cancer. *J Clin Oncol* 1992; **10**(6):923-8.
126. Armstrong FD, Toledano SR, Miloslavich K, Lackman-Zeman L, Levy JD, Gay CL, et al. The Miami Pediatric Quality of Life Questionnaire: Parent Scale. *Int J Cancer* 1999; **S12**:11-17.
127. Bradlyn AS, Ritchey AK, Harris CV, Moore IM, O'Brien RT, Parsons SK, et al. Quality of Life Research in pediatric oncology. *Cancer* 1996; **78**(6): 1333-9.
128. Mulhern RK, Horowitz, Ochs J, Friedman AG, et al. Assessment of quality of life among pediatric patients with cancer. *Psychol Assess* 1989; **1**(2):130-48.

129. Jenney ME, Kane RL, Lurie N. Developing a measure of health outcomes in survivors childhood cancer: a review of the issues. *Med Pediatr Oncol* 1995; **24**(3):145-53.
130. WHO/IACAPAP. Working Party on the Measurement of Quality of Life in Children; 1993 Jun 3-4; London, UK.
131. Riley AW, Forrest CB, Starfield B, Green B, Kang M, Ensminger ME. Reliability and validity of the adolescent health profile-types. *Med Care* 1998; **36**(8):1237-48.
132. Riley AW, Forrest CB, Starfield B, Green B, Kang M, Ensminger ME. A taxonomy of adolescent health: development of the adolescent health profile-types. *Med Care* 1998; **26**(8):1228-36.
133. Starfield B, Bergner M, Ensminger M, Riley A, Ryan S, Green B, y col. Adolescent health status measurement: development of the Child Health and Illness Profile. *Pediatrics* 1993; **91**(2): 430-5.
134. Starfield B, Green BF, Riley AW, Ensminger ME, Kelleher K y col. The adolescent child health and illness profile, a population-based measure of health. *Med Care* 1995; **18**(4):465-72.
135. Starfield B, Forrest CB, Ryan SA, Riley AW, Ensminger M, Green BF. Health Statics of well vs ill adolescents. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1996; **150**(12):1249-56.
136. Landgraf JM, Maunsell E, Speechley KN, Bullinger M, Cambell S, Abetz L y col. Canadian-French, German and UK versions of the Child Health Questionnaire: methodology and preliminary item scaling resulting. *Qual Life Res* 1998; **7**(5):433-45.

137. Graham P, Stevenson J, Flynn D. A new measure of health-related quality of life for children: preliminary findings. *Psychol Health* 1997; **12**(5):655-65.
138. Wasson JH, Kairys SW, Nelson EC, Kalishman N, Baribeau P. A short survey for assessing health and social problems of adolescents. *J farm Pract* 1994; **38**(5):489-94.
139. Wasson JH, Kairys SW, Nelson EC. Adolescent health and social problems: a method for detection and early management. *Arch Farm Med* 1995; **4**:51-6.
140. Collier J. Developing a generic child quality of life questionnaire. The British Psychological Society, *Health Psychology Update* 1997; **28**:12-16.
141. Bruil J. Development of quality of life instrument for children with chronic illness. Lieden, The Netherlands: Health Psychology, Leiden University, 1999.
142. Ravens-Siberer U, Theiling S, Bullinger M. Assessing quality of life in chronically ill children-the parents and the parent's view. 11th International Congress of the European Society for Child and Adolescent Psychiatry; 1999 Sep 15-19; Congress Centrum Hamburg; **8**(S2).
143. Lindstrom B, Ericksson B. Quality of life among children in Nordic countries. *Qual Life Res* 1993; **2**(1):23-32.
144. Lindstrom B. Quality of life for children and disabled children based on health as a resource concept. *J Epidemiol Community Health*. 1994; **48**(6):529-30.

- 145.Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: II. Development of the asthma and arthritis disease-specific modules for the Pediatric Quality of Life Inventory.
- 146.Eiser C, Kopel S, Cool P, Grimer R. The perceived illness experience scale (PIE): reliability and validity revisited. *Child Care Health Dev* 1999; **25**(3):179-90.
- 147.Eiser C, Havermans T, Craft A, Kernahan J. Development of a measure to assess the perceived illness experience after treatment for cancer. *Arch Dis Child* 1995; **72**(4):302-7.
- 148.Raphael D, Rukholm E, Brown I, Hill-Bailey P. The quality of life profile-adolescent version: background, description and initial validation. *J Adolesc Health* 1996; **19**(5):366-75.
- 149.Iorio R, Pensati P, Botta S, Moshella S, Impagliazzo N, Vajro P y col. Side effects of alpha-interferon therapy and impact on health related quality of life in children with chronic viral hepatitis. *Pediatr J Infect Dis* 1997; **16**(10):984-90.
- 150.Vogels T, Verrips GH, Verloove-Vanhorick SP, Fekkes M, Kamphuis RP, Koopman HM y col. Measuring health-related quality of life in children: the development of the TACQOL parent form. *Qual Life Res* 1998; **7**(5):457-65.
- 151.Spencer NJ, Coe C. The development and validation of a measure of parent-reported child health and morbidity: The Warwick Child Health and Morbidity Profile. *Child Care Health Dev* 1996; **22**(6):367-79.
- 152.Boyle MH, Furlong W, Feeny D, Torrance GH, Hatcher J. Reliability of the Health Utilities Index Mark III used in the 1991 cycle 6 Canadian

- General Social Survey Health Questionnaire. *Qual Life Res* 1995; **4**:249-57.
153. Apajasalo M, Sintonen C, Holmberg C, Sinkkonen J. Quality of life in early adolescence: a sixteen dimensional health related measure (16D). *Qual Life Res* 1996; **5**(2):205-11.
154. Apajasalo M, Rautonen J, Holmberg C, Sinkkonen J. Quality of life in pre-adolescence: a 17-dimensional dimensional health related measure (17D). *Qual Life Res* 1996; **5**(6):532-8.
155. Bradlyn AS, Harris CV, Warner JE, Ritchey AK, Zaboy K. An investigation of the validity of the quality of Wee-Being Scale with pediatric oncology patients. *Health Psychol* 1993; **12**(3):246-50.
156. Mishoe SC, Baker RR, Poole S, Harrell LM, Avant CV, Rupp NT. Development of an instrument to assess stress levels and quality of life in children with asthma. *J Asthma* 1998; **35**(7):553-63.
157. Gibson PG, Henry RL, Vimpani GV, Halliday J. Asthma knowledge, attitudes, and quality of life in adolescents. *Arch Dis Child* 1995; **73**(4):321-6.
158. Christie MJ, French D, Sowden A, West A. Development of child-centered disease-specific questionnaires for living with asthma. *Psychosom Med* 1993; **55**(6):541-8.
159. French DJ, Christie MJ, Sowden AJ. The reproducibility of the Childhood Asthma Questionnaires. *Qual Life Res* 1994; **3**(3): 215-24.
160. Phipps S, Hinds PS, Channell S, Bell GL. Measurement of behavioral, affective, and somatic responses to pediatric bone marrow

- transplantation: development of the BASES scale. *J Pediatr Oncol Nurs* 1994; **11**(3):109-17.
- 161.Phipps S, Dunavant M, Jayawardene D, Srivastiva DK. Assessment of health-related quality of life in acute in-patient settings: use of the BASES Scales in children undergoing bone marrow transplantation. *Int J Cancer* 1999; **S12**:18-24.
- 162.Varni JW, Katz ER, Seid M, Quiggins DJ, Friedman-Bender A, Castro CM. The Pediatric Cancer quality of Life Inventory-32 (PCQL-32): I. Reliability and Validity. *Cancer* 1998; **82**(6):1184-96.
- 163.Goodwin DA, BoSR, Graham-Pole J. Development and validation of the Pediatric Oncology of Quality of Life Scale. *Pssychol Assess* 1994; **6**(4): 321-8.
- 164.Hoare P, Russell M. The quality of life of children with chronic epilepsy and their families: preliminary findings with a new assessment measure. *Dev Med Child Neurol* 1995; **37**(8):689-96.
- 165.Wildrick D, Parker-Fisher S, Morales A. Quality of Life in children with well-controlled epilepsy. *J Neurosci Nurs* 1996; **28**:192-8.
- 166.Keene DL, Higgins MJ, Ventureyra EC. Outcome and life prospects after surgical management of medically intractable epilepsy in patients under 18 years of age. *Childs Nerv Syst* 1997; **13**(10):5305.
- 167.Cramer JA, Westbrook L, Debinsky O, Perrine K, Glassman M, Camfield C. Development of a quality of life inventory for adolescents: The QOLIE-AD-48. *Epilepsia* 1999; **40**(8):1114-21.
- 168.Duffy CM, Duffu KN. Health assessment in the rheumatic diseases of childhood. *Curr Opin Rheumatol* 1997; **9**(5):440-7.

169. Ingersoll GM, Marrero DG. A modified quality of life measure for youths: psychometrics properties. *Diabetes Education* 1991; **17**(2):11-18.
170. Rosenfeld RM, Goldsmith AJ, Teltus L, Balzano A. Quality of life for children with otitis media. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; **123**(10):0149-54.
171. Juniper EF, Guyatt GH, Dolovich J. Assessment of quality-of-life in adolescents with allergic rhinconjunctivitis-development and testing of a questionnaire for clinical-trials. *J Allergy Clin Immunol* 1994; **93**:413-23.
172. Parkin PC, Kirpalani HM, Rosenbaum PL, Fehlings DL, Van Nie A, Willan AR, et al. Development of a health-related quality of life instrument for use in children with spina bifida. *Qual Life Res.* 1997; **6**(2):123-32.
173. Climent JM, Reig A, Sanchez J, Roda C. Construction and validation of a specific quality of life instrument for adolescents with spina deformities. *Spine* 1995; **20**(18):2006-11.
174. Reid DT, Renwick RM. Preliminary validation of a new instrument to measure life satisfaction in adolescents with neuromuscular disorders. *Int J Rehab Res* 1994; **17**:184-8.
175. McHorney CA, Ware JE, Raczek AE. The MOS 36- item short-form health survey (SF-36): II. Psychometric and clinical test of validity in measuring physical and mental health constructs. *Med Care* 1993; **31**:247-263.

176. McHorney CA, Ware JE, Raczek AE, Rogers W, Lu JFR. The validity and relative precision of MOS short- and long-form health status scales and Dartmouth COOP charts: Results from the Medical Outcomes Study. *Med Care* 1992; **30**:MS253:-MS265.
177. Cohen J. *Statistical Power Analysis for the Behavioral Sciences* 2nd edition. Hillsdale, NJ: Erlbaum; 1998.
178. Faircloth DL. *Design and Analysis of Quality of Life Studies in Clinical Trials: Interdisciplinary Statistics* New York: Chapman & Hall/CRC; 2002.
179. Garratt A, Schmidt L, Mackintosh, Fitzpatrick R. Quality of life measurement: a bibliographic study of patient assessed health outcome measures. *BMJ* 2002; **324**(7351): 1417-19.
180. Kuyken W, Orley J, Hudelson P, Sartorius N. Quality of Life Assessment across cultures. *Int J Mental Health* 1994; **23**(2):5-27.
181. Bullinger M, Anderson R, Cella D, Aaronson N. Developing and evaluating cross-cultural instruments from minimum requirements to optimal. *Qual Life Res.* 1993; **2**(6):451-9.
182. Anderson RT, Aaronson NT, Alain PL, Wilkin D. International use and application of generic health-related measure. In Spilker B, editor. *Quality of Life and pharmacoeconomics in clinical trials*. Philadelphia, PA: Lippincot-Raven; 1996.
183. Hui CCH, Traindis HC. Measurement in cross-cultural psychology *J Cross Cultural Psychol* 1985; 1985; **16**(2):131-52.

- 184.Herdman M, Fox-Rusby J, Badia X. "Equivalence" and the translation and adaptation of health-related quality of life questionnaires. *Qual Life Res* 1997; **6**(3):237-47.
- 185.Berry SL, HAYford JR, Ross CK, Pachman LM, Lavigne JV. Conceptions of illness by children with juvenile rheumatoid arthritis: a cognitive developmental approach. *J Pediatr Psychol* 1993; **18**:83-97.
- 186.Lewis-Jones MS, Finlay AY. The Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI): Initial validation and practical use. *BRJ Dermatol* 1995; **132**(6):942-9.
- 187.Oliván Gonzalvo Gonzalo. Niños con Enfermedades Crónicas. www.visualcom.es/olivan-pediatra.
- 188.Comité de Enfermedades Crónicas en la Infancia: Recomendaciones para el quehacer pediátrico en los próximos cinco años. Documento oficial, agosto 23 de 1989; *Rev. Chil. Pediatr*; **60**(6):373-4.
- 189.Alarcón O. Teresa, Vargas C. Nelson A. Calidad de Vida en familias de pacientes crónicos gastroenterológicos. *Boletín Hosp. San Juan de Dios* 2002; **49**(5):306-9.
- 190.McPherson Merle, Arango Polly, Fox Harriette, Lauver Cassie, Mcmanus Margaret, Newacheck Paul W, Perrin James M, Shonkoff Jack P, Strickland Bonnie. A New Definition of Children with Special Health Care Needs. *Pediatrics* 1998; **102**(1):137-9.
- 191.Newacheck Paul W, McPherson Merle, Arango Polly, Fox Harriette, Lauver Cassie, Mcmanus Margaret, , Perrin James M, Shonkoff Jack P, Strickland Bonnie. An Epidemiologic Profile of children with Special Health Care Needs. *Pediatrics* 1998; **102**(1):117-23.

192. Medina E, Kaempffer AM. Rev. Chil. Ped 1995; 66:44-9.
193. Frank Robert G, Thayer Julian F, Kristofer J, Hagglund Angela Z, Vieth, Schoop Laura H, Beck Niels C, Kashani Javad H, Goldstein David E, Cassidy James T, Clay Daniel L, Chaney John M, Hewett John E, and Jonhson Jane J. Trajectories of adaptation in Pediatric Chronic Illness: The Importance of the Individual. Journal of Consulting and Clinical Psychology 1998; **66**(3):521-32.
194. Eiser C. Blackwell Science Ltd. Editorial. Children with physical illness 1998; **24**(1):1-4.
195. Westbrook Lauren E, Silver Ellen J, Stein Ruth E. K. Implications for estimates of disability in children: A comparison of definitional components. Pediatrics 1998; 101(6):1025-30.
196. Normas de Manejo Clínico de las Hemofilias 2003. Programa Nacional de Hemofilia y Afines (P.N.H.Y.A.). Publicación del Ministerio de Salud de Chile. Autor: Dr. Mario Donoso S.
197. Katschnig H. Utilidad del concepto de calidad de vida en psiquiatría. En: Katschnig H, Freeman H, Sartorius N, eds. Calidad de vida en los trastornos mentales (edición en español). Barcelona: Masson, 2000; 3-15.
198. Testa Marcia A, Simonson Donald C. Assessment of Quality of Life Outcomes. The New England Journal of Medicine. March 28, 1996; **334**(13):835-40.
199. Sawyer Michael G, Reynolds Catherine E, Couper Jennifer J, French Davina J, Kennedy Dclan, Martin James, Staugas Rima, Ziaian Tahereh & Baghurst Meter A. Health-related quality of life of children and

adolescents with chronic illness- a two years prospective study. *Quality of Life Research* 2004; **13**:1309-19.

200.Eiser C, Cotter I, Oades P, et al. Health-related quality of life measures for children. *Int J Cancer* 1999; (Suppl 12):87-90.

201.Rabbett H, Elbadr A, Thwaites R, et al. quality of Life in children with Crohn's disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1996; **23**:528-33.

202.Langeveld JH, Koot HM, Passchier J. Headache intensity and quality of life in adolescents: how are changes in headache intensity in adolescents related to changes in experienced quality of life? *Headache*, 1997; **37**:37-42.

203.**PedsQL Generic Core Scales:**

- Varni JW, et al. The PedsQL™: Measurement Model for the Pediatric Quality of Life Inventory. *Medical Care*, 1999; **37**(2):126-39 [30].
- Varni, J.W., et al. The PedsQL™ 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. *Medical Care*, 2001; **39**(8): 800-12 [33].
- Varni, J.W., et al. The PedsQL™ 4.0 Generic Core Scales: Sensitivity, responsiveness, and impact on clinical decision-making. *Journal of Behavioral Medicine*, 2002; **25**: 175-93.
- Varni, J.W., et al. The PedsQL™ 4.0 as a pediatric population health measure: Feasibility, reliability, and validity. *Ambulatory Pediatrics*, 2003; **3**: 329-41.

204.**Asthma Module:**

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Rapoff, M.A., Kamps, J.L., & Olson, N. The PedsQL™ in pediatric asthma: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Asthma Module. *Journal of Behavioral Medicine*, 2004; **27**:297-318.
- Chan, K.S., Mangione-Smith, R., Burwinkle, T.M., Rosen, M., & Varni, J.W. (in press). The PedsQL™: Reliability and validity of the Short-Form Generic Core Scales and Asthma Module. *Medical Care*.

205.Cancer Module:

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Katz, E.R., Meeske, K., & Dickinson, P. The PedsQL™ in pediatric cancer: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales, Multidimensional Fatigue Scale, and Cancer Module. *Cancer*, 2002; **94**: 2090-2106.

206.Cardiac Module:

- Uzark, K., Jones, K., Burwinkle, T.M., & Varni, J.W. The Pediatric Quality of Life Inventory™ in children with heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology*, 2003; **18**:141-148.

207.Diabetes Module:

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Jacobs, J.R., Gottschalk, M., Kaufman, F., & Jones, K.L. The PedsQL™ in Type 1 and Type 2 diabetes: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life

Inventory™ Generic Core Scales and Type 1 Diabetes Module.
Diabetes Care, 2003; **26**: 631-637.

208. Multidimensional Fatigue Scale:

- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Katz, E.R., Meeske, K., & Dickinson, P. The PedsQL™ in pediatric cancer: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales, Multidimensional Fatigue Scale, and Cancer Module. *Cancer*, 2002; **94**: 2090-2106.
- Varni, J.W., Burwinkle, T.M., & Szer, I.S. (in press). The PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale in pediatric rheumatology: Reliability and validity. *Journal of Rheumatology*.

209. Rheumatology module:

- Varni, J.W., Seid, M., Knight, T.S., Burwinkle, T.M., Brown, J., & Szer, I.S. (2002). The PedsQL™ in pediatric rheumatology: Reliability, validity, and responsiveness of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Rheumatology Module. *Arthritis and Rheumatism*, 2002; **46**: 714-725.

210. Family impact module:

- Varni, J.W., Sherman, S.A., Burwinkle, T.M., Dickinson, P.E., & Dixon, P. The PedsQL™ Family Impact Module: Preliminary

reliability and validity. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2004; **2**:55.

211. **Satisfaction survey**: Varni, J.W., Burwinkle, T.M., Dickinson, P., Sherman, S.A., Dixon, P., Ervice, J.A., Leyden, P.A. & Sadler, B.L. (2004). Evaluation of the built environment at a Children's Convalescent Hospital: Development of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Parent and Staff Satisfaction Measures for pediatric health care facilities. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 2004; **25**:10-25.

212. <http://www.pedsqol.org/translations.html>

213. **PedsQL™** Translation Tables. www.mapiresearchtrust.com

214. Eiser C, Vance Y.H, Horne B, Glaser A and Galvin H. The value of the PedsQL™ in assessing quality of life in survivors of childhood cancer. ©2003 Blackwell Publishing Ltd. *Child: Care, Health & Development*, **29**(2):95-102.

215. WFH Report on the Annual Global Survey 2004. <http://www.wfh.org>

216. Ljung R. Paediatric care of the child with haemophilia. *Haemophilia* 2002 May; **8**(3):178-82.

217. Barr RD, Saleh M, Furlong W, Horsman J, Sek J, Pai M, Walker I. Health Status and Health-related quality of life associated with hemophilia. *Am J Hematol* 2002 Nov; **71**(3):152-60.

218. Rosendaal FR, Smit C, Varekamp I, Broker-Vriends AH, van Dijk H, Suurmeijer TP, Vandenbroucke JP, Briet E. Modern haemophilia treatment: medical improvements and quality of life. *J Intern Med* 1990 Dec; **228**(6):633-40.
219. Remor Eduardo. 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. *Interamerican Journal of Psychology* 2005, **39**(2):211-20.
220. Miners A. H, Sabin S.A, Tolley K.H, Jenkinson C, Kina P, Lee C. A. Assessing health-related quality-of-life in individuals with haemophilia. *Haemophilia* 1999; **5**:378-85.

ANEXO 1

PedsQL™

Inventario de Calidad de Vida Pediátrica

Version 4.0 – Español para Chile

INFORME DEL NIÑO (edad 8-12)

ANEXO 2

PedsQL™

Inventario de Calidad de Vida Pediátrica

Version 4.0 – Español para Chile

INFORME DE LOS PADRES RESPECTO A SU NIÑO (edad 8-12)

ANEXO 3

**Formulario de Información
Familiar PedsQL™**

Variables Sociodemográficas

ANEXO 4

Formulario de Información de fichas clínicas

Formulario de Información sobre fichas clínicas

FICHA N°:

- Nombre:
- Edad:
- Tipo de Hemofilia:
- Severidad:

- Edad al diagnóstico:
- Tipo de tratamiento:
 - a) plasma,
 - b) crioprecipitado
 - c) concentrado,
 - d) combinación: Sí / No
- Apoyo psicosocial del Servicio de Salud: SI / NO
- N° de controles/hospitalizaciones en los últimos 6 meses: 1, 2, ≥ 3
- N° Exacerbaciones/complicaciones en un año: 1, 2, ≥ 3 , No

ANEXO 5

Carta de Consentimiento

para los padres

FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE
ESCUELA DE SALUD PUBLICA

Para las madres/padres o personas a cargo del niño:

De nuestra consideración:

Yo, Dr. Miguel Plaza Santibáñez, en representación de la Escuela de Salud Pública de nuestra Universidad de Chile y con el apoyo de los Jefes de Servicios de Hematología y Oncología de los hospitales Roberto del Río, Sótero del Río, Exequiel Gonzalez Cortez, Luis Calvo Mackenna, San Juan de Dios y San Borja Arriarán, Doctores María Morales, Ana Becker, Rosita Fuentes, Esperanza Marsuka, Hugo García y Felipe Espinoza respectivamente, solicitamos de Uds. y sus hijos, completar unos cuestionarios, con el propósito

de conocer el grado en el que la enfermedad del niño le ha afectado a él y como Ud considera que él está respecto a su enfermedad, es decir, cómo le ha afectado al niño en su Calidad de Vida.

Los objetivos de ello son sólo académicos y su participación es absolutamente voluntaria y anónima.

La información obtenida, nos permitirá conocer cuáles son sus problemas más importantes, y por ende, ayudar a mejorar la Calidad de Vida no sólo de sus hijos, sino también la de muchas otras familias de chilenos con niños afectadas por éstas y otras condiciones crónicas de salud.

El cuestionario en sí es muy simple y ameno y no requerirá más allá de 10 a 15 minutos de su tiempo y el de sus niños. Para ello, es necesario que tanto Ud como su hijo, respondan en forma individual y separadamente, idealmente, todas las preguntas formuladas en dichos cuestionarios. Ante cualquier duda, por favor pregunte a la persona encargada y el o ella le responderán gustosamente.

Reiterándoles la absoluta confidencialidad de este estudio (para conocer y ayudar a mejorar la Calidad de Vida de sus hijos) y en nombre de todos los profesionales y personal que está participando desinteresadamente en este hermoso proyecto, se despiden afectuosamente:

Dra. María Morales Gana
Jefe Servicio Hemato-Oncología
Hospital Roberto del Río

Dra. Esperanza Marsuka
Jefe Servicio Hemato-Oncología
Hospital Luis Calvo Mackenna

Dra. Rosita Fuentes
Jefe Servicio Hemato-Oncología
Hospital Exequiel Gonzalez Cortez

Dra. Cecilia carrasco

Banco de Sangre
Hospital San Juan de Dios

Dr. Pedro De La Barra
Servicio Pediatría
Hospital Sótero del Río

Dr. Felipe Espinoza
Servicio Hemato-Oncología
Hospital San Borja Arriarán

Dr. Miguel Plaza S.
Escuela Salud Pública
U. de Chile
Director del Proyecto

ANEXO 6

Tabla 22: Puntajes PedsQL para niños y padres de niños con hemofilia

<i>Dominios</i>	n	Niños			Proxies			Valor t	P-value
		X	DE	IC (95%)	X	DE	IC (95%)		

Puntaje Total	50	63.4*	16.5	58.7-68.0	56.7*	16.2	52.0-61.3	2.06	0.0209
Puntaje SF	50	62.7	18.8	57.3-68.0	59.4	19.7	53.8-65.0	0.84	0.2002
Puntaje PS	50	63.8*	17.8	58.7-68.3	55.2*	17.3	50.2-60.0	2.45	0.0079
Salud emocional	50	62*	22	55.7-68.2	54*	21.2	48.0-60.0	1.84	0.0344
Función Social	50	69.8*	21.1	63.8-75.8	60.1*	19.7	55.4-66.6	2.16	0.0165
Función Escolar	50	59.5*	22.1	53.2-65.8	50.4*	21.1	44.4-56.4	2.10	0.0188

n: número de niños y proxies; DE: desviación estándar; t: prueba t de student; *: estadísticamente significativo

ID# _____
Fecha: _____

PedsQL™

Inventario de Calidad de Vida Pediátrica

Version 4.0 – Español para Chile

INFORME DEL NIÑO (edad 8-12)

INSTRUCCIONES

En la siguiente página hay una lista de cosas que podrían ser un problema para tí. Por favor, cuéntanos en qué medida cada una de ellas han sido para tí un problema durante **el mes pasado**, encerrando tu preferencia con un círculo:

- 0** si ello **nunca** es un problema
- 1** si ello **casi nunca** es un problema
- 2** si ello **a veces** es un problema
- 3** si ello **a menudo** es un problema
- 4** si ello **siempre** es un problema

No hay respuestas buenas o malas.

Si no entiendes alguna pregunta, por favor pide ayuda

Hasta el mes pasado, en qué medida has tenido problemas con...

MI SALUD Y ACTIVIDADES (PROBLEMAS CON...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Me cuesta caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Me cuesta correr	0	1	2	3	4
3. Me cuesta participar en actividades deportivas o hacer ejercicios	0	1	2	3	4
4. Me cuesta levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Me cuesta bañarme solo/a	0	1	2	3	4
6. Me cuesta ayudar con las tareas de la casa	0	1	2	3	4
7. Tengo dolores o molestias	0	1	2	3	4
8. Tengo poca energía	0	1	2	3	4

MIS SENTIMIENTOS (PROBLEMAS CON...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Siento miedo o susto	0	1	2	3	4
2. Me siento triste o apenado	0	1	2	3	4
3. Me siento enojado	0	1	2	3	4
4. Tengo problemas para dormir	0	1	2	3	4
5. Me preocupa lo que me sucederá en el futuro	0	1	2	3	4

CÓMO ME LLEVO CON OTROS NIÑOS (PROBLEMAS CON...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Tengo problemas para llevarme bien con otros niños	0	1	2	3	4
2. Otros niños no quieren ser mis amigos	0	1	2	3	4
3. Otros niños me molestan o se ríen de mí	0	1	2	3	4
4. Me cuesta hacer las cosas que otros niños de mi edad hacen	0	1	2	3	4
5. Al jugar con otros niños, me cuesta mantener su ritmo	0	1	2	3	4

EN LA ESCUELA (PROBLEMAS CON...)	Nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Me cuesta poner atención en clases	0	1	2	3	4
2. Se me olvidan las cosas	0	1	2	3	4
3. Me cuesta estar al día con mis tareas escolares	0	1	2	3	4

4. Falto al colegio porque no me siento bien	0	1	2	3	4
5. Falto al colegio por ir al hospital o al doctor	0	1	2	3	4

ID# _____
Fecha: _____

PedsQL™

Inventario de Calidad de Vida Pediátrica

Versión 4.0 – Español para Chile

INFORME DE LOS PADRES RESPECTO A SU NIÑO (edad 8-12)

INSTRUCCIONES

En la siguiente página hay una lista de cosas que podrían ser un problema para **su niño**.

Por favor díganos en qué medida cada una de ellas ha sido un problema para **su niño** durante el mes pasado, encerrando su preferencia con un círculo :

:

- 0** si ello **nunca** es un problema
- 1** si ello **casi nunca** es un problema
- 2** si ello **a veces** es un problema
- 3** si ello **a menudo** es un problema
- 4** si ello **siempre** es un problema

No hay respuestas buenas o malas

Si no entiende alguna pregunta, por favor pida ayuda.

Hasta el mes pasado, en qué medida su niño ha tenido problemas con...

FUNCIONAMIENTO FÍSICO (PROBLEMAS CON...)	nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Caminar más de una cuadra	0	1	2	3	4
2. Correr	0	1	2	3	4
3. Participar en actividades deportivas o hacer ejercicios	0	1	2	3	4
4. Levantar algo pesado	0	1	2	3	4
5. Bañarse o ducharse solo/a	0	1	2	3	4
6. Ayudar con las tareas de la casa	0	1	2	3	4
7. Sentir dolores o molestias	0	1	2	3	4
8. Sentirse con poca energía	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EMOCIONAL (PROBLEMAS CON...)	nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Sentir miedo o susto	0	1	2	3	4
2. Sentirse triste o apenado	0	1	2	3	4
3. Sentirse enojado	0	1	2	3	4
4. Problemas para dormir	0	1	2	3	4
5. Preocupado/a por lo que le sucederá en el futuro	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO SOCIAL (PROBLEMAS CON...)	nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Llevarse bien con otros niños	0	1	2	3	4
2. Sentir que otros niños no deseaban ser su amigo/a	0	1	2	3	4
3. Sentir que otros niños se burlan de él/ella	0	1	2	3	4
4. No poder hacer cosas que otros niños de su edad pueden hacer	0	1	2	3	4
5. Al jugar con otros niños, mantiene el ritmo del juego	0	1	2	3	4

FUNCIONAMIENTO EN LA ESCUELA (PROBLEMAS CON...)	nunca	Casi nunca	A veces	A menudo	Siempre
1. Poner atención en clases	0	1	2	3	4
2. Olvidar cosas	0	1	2	3	4
3. Mantenerse al día con las tareas escolares	0	1	2	3	4
4. Faltar al colegio porque se siente mal	0	1	2	3	4
5. Faltar al colegio por ir al doctor o al hospital	0	1	2	3	4