

# Αντίληψη των Γονέων για την Ποιότητα Ζωής των Πασχόντων Παιδιών τους από Αιμορροφιλία

The Perception of Parents  
about the Quality of Life  
of their Children Suffering  
from Haemophilia

Abstract at the end of the article

Θεολογία Δήμζα,<sup>1</sup> Ευτυχία Ευαγγελίδου,<sup>2</sup>

Δημήτριος Κουκουλάρης,<sup>3</sup> Μιχαήλ Μαντζανάς,<sup>4</sup>

Σπυριδούλα Στεφανίδου,<sup>5</sup> Ιωάννης Κουτελέκος,<sup>6</sup> Ελένη Κυρίτση<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Νοσηλεύτρια, MSc,

<sup>2</sup>Νοσηλεύτρια, MSc, MHS, PhD,  
Γραφείο Επιτήρησης Λοιμώξεων,  
ΓΝ Νέας Ιωνίας «Κωνσταντοπούλειο-  
Πατησίων», Αττική,

<sup>3</sup>Βιοπαθολόγος, MSc, PhD(c),  
ΓΝ Νέας Ιωνίας «Κωνσταντοπούλειο-  
Πατησίων», Αττική,

<sup>4</sup>Νοσηλεύτης, MSc, MHS, PhD(c),  
Προϊστάμενος Ορθοπαιδικής Κλινικής,  
ΓΝ Νέας Ιωνίας «Κωνσταντοπούλειο-  
Πατησίων», Αττική,

<sup>5</sup>Λέκτορας, Τμήμα Νοσηλευτικής,  
Πανεπιστήμιο Δυτικής Αττικής,

<sup>6</sup>Επίκουρος Καθηγητής, Τμήμα  
Νοσηλευτικής, Πανεπιστήμιο Δυτικής  
Αττικής,

<sup>7</sup>Ομ. Καθηγήτρια, Τμήμα Νοσηλευτικής,  
Πανεπιστήμιο Δυτικής Αττικής, Αττική

Υποβλήθηκε: 30/04/2018

Επανυποβλήθηκε: 01/06/2018

Εγκρίθηκε: 06/07/2018

**Υπεύθυνος αλληλογραφίας:**

Ευτυχία Ευαγγελίδου

Παπαφλέσσα 54, 111 46 Γαλάτσι, Αθήνα

Τηλ: (+30) 6946 804 684

e-mail: efevaggelidou@gmail.com

**Εισαγωγή:** Το παιδί με αιμορροφιλία υποβάλλεται σε περιορισμούς και βιώνει αρνητικά συναισθήματα τα οποία επηρεάζουν αρνητικά την ποιότητα ζωής του. Η γενετική και ψυχοκοινωνική συμβουλευτική, καθώς και η ενημέρωση σχετικά με τη νόσο είναι απαραίτητες. Σκοπός της παρούσας εργασίας ήταν η διερεύνηση των αντιλήψεων των γονιών για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους που πάσχουν από αιμορροφιλία. **Υλικό και Μέθοδος:** Το δείγμα της μελέτης αποτέλεσαν 50 γονείς παιδιών με αιμορροφιλία Α και Β ηλικίας 4–16 ετών που παρακολουθούνταν στη Μονάδα Αιμορραγικών Διαθέσεων και Κέντρο Αιμορροφιλικών Παιδιών του νοσοκομείου Παιδών «Η Αγία Σοφία». Η συλλογή των στοιχείων έγινε με τη συμπλήρωση από τους γονείς της κλίμακας “Haemo-Quol Questionnaire”. Η στατιστική ανάλυση των δεδομένων πραγματοποιήθηκε με το στατιστικό πακέτο SPSS έκδοση 22 και εφαρμόστηκε η μη παραμετρική δοκιμασία Mann-Whitney Test. Το επίπεδο σημαντικότητας τέθηκε στο  $p < 0,05$ . **Αποτελέσματα:** Από τους 50 γονείς το 75,5% ήταν μητέρες. Η ηλικία των παιδιών στο 16,0% ήταν 4–7 ετών, στο 36,0% 8–12 και 13–16 ήταν το 48%. Το 32,0% του δείγματος αναφέρει ότι το παιδί τους είχε ένα επεισόδιο αιμορραγίας, το 6,0% δύο επεισόδια και περισσότερα από δύο είχε επίσης το 6%. Οι γονείς δείχνουν ότι τα παιδιά τους έχουν καλή ποιότητα ζωής με συνολική βαθμολογία κάτω του 50/100 σε όλες τις υποκλίμακες. Στον παράγοντα πηξης αρνητικότερα βαθμολογούσαν οι γονείς παιδιών 8–12 ετών. Τη διάσταση «Πώς νιώθει το παιδί» αρνητικότερα βαθμολογούσαν γονείς ηλικιακής ομάδας 4–7 ετών,  $p = 0,001$ . Η ίδια ομάδα βαθμολογεί

επίσης αρνητικότερα τη διάσταση «Πώς βλέπει τον εαυτό του»,  $p < 0,001$ , και τη διάσταση «αιμορροφιλία και οικογένεια»,  $p < 0,001$ . Στη διάσταση «αιμορροφιλία και αθλητισμός» αρνητικότερα βαθμολογούν την ποιότητα ζωής των παιδιών τους οι γονείς παιδιών ηλικίας 13–16,  $p < 0,001$ . Τη διάσταση «θεραπεία» αρνητικότερα βαθμολογούν οι γονείς παιδιών ηλικίας 4–7 ετών,  $p < 0,001$ . Αρνητικότερα στη συνολική βαθμολογία της κλίμακας βαθμολογούν οι γονείς παιδιών ηλικίας 4–7 ετών,  $p = 0,014$ , ενώ στη διάσταση «Τι σκέφτεται για το μέλλον» αρνητικότερα βαθμολόγησαν οι διαζευγμένοι γονείς,  $p = 0,044$ . Στη διάσταση «αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει» αρνητικότερα βαθμολόγησαν οι γονείς τριτοβάθμιας εκπαίδευσης,  $p = 0,018$ . Αρνητικότερα βαθμολογούν τη διάσταση «θεραπεία» τα άτομα που είναι αρκετά ενημερωμένα,  $p = 0,051$ .

**Συμπέρασμα:** Γενικά, οι γονείς παιδιών με αιμορροφιλία δηλώνουν ότι τα παιδιά τους έχουν καλή ποιότητα ζωής. Ωστόσο διάφοροι κλινικοί και κοινωνικοδημογραφικοί παράγοντες επιδρούν αρνητικά στην ποιότητα ζωής των παιδιών αυτών.

**Λέξεις-ευρητηρίου:** Αιμορροφιλία, παιδιά, ποιότητα ζωής, προβλήματα, απόψεις γονέων.

## Εισαγωγή

Η αιμορροφιλία είναι μια κληρονομική, φυλοσύνδετη αιμορραγική διαταραχή, η οποία οφείλεται στην απουσία του παράγοντα VIII ή IX (αιμορροφιλία Α ή Β, αντίστοιχα) της πήξης του αίματος και παρατηρείται σε συχνότητα περίπου 1 στις 10.000 γεννήσεις για την αιμορροφιλία Α και 1:50.000 γεννήσεις για την αιμορροφιλία Β.<sup>1–4</sup> Σπανιότερα μπορεί να προκύψει αυτόματα από μετάλλαξη του υπεύθυνου γονιδίου σε άτομο χωρίς οικογενειακό ιστορικό. Στην Ελλάδα υπολογίζεται ότι υπάρχουν 1.055 άτομα με αιμορροφιλία Α και Β, ενώ στην Ευρωπαϊκή Ένωση ο συνολικός αριθμός ατόμων στα οποία έχει διαγνωστεί αιμορροφιλία Α είναι 26.109 και αιμορροφιλία Β 5.053.<sup>3–4</sup>

Φορείς της νόσου θεωρούνται οι γυναίκες που έχουν το γονίδιο της αιμορροφιλίας και μπορούν να το μεταφέρουν στα παιδιά τους. Όταν η μητέρα είναι φορέας της νόσου και ο πατέρας υγιής, τότε υπάρχει 50% πιθανότητα για κάθε γιο να πάσχει από αιμορροφιλία, καθώς και 50% πιθανότητα για κάθε κόρη να είναι φορέας της νόσου.<sup>3</sup>

Η χρήση υποκατάστασης παραγόντων έχει μειώσει σημαντικά τη θνησιμότητα και τη νοσηρότητα των ασθενών με αιμορροφιλία και το προσδόκιμο ζωής έχει αυξηθεί από 40 έτη στη δεκαετία του 1960 σε 60–70 έτη σήμερα.<sup>5–6</sup>

Παρά τη σημαντική πρόοδο στις μεθόδους αντιμετώπισης της αιμορροφιλίας,<sup>4,7,8</sup> που κυρίως επικεντρώνονται στη μείωση των αιμορραγικών επεισοδίων και στην αποτροπή των βλαβών των αρθρώσεων, η έκβαση της νόσου φαίνεται

ότι επηρεάζει σημαντικά την ποιότητα ζωής των πασχόντων, ειδικά, όσο αυξάνει η βαρύτητα της νόσου.<sup>9</sup> Μελέτες έχουν δείξει ότι η ποιότητα ζωής των ατόμων με αιμορροφιλία μειώνεται όσο η βαρύτητα της νόσου αυξάνεται.

Στα πάσχοντα παιδιά με αιμορροφιλία η εκτίμηση της ποιότητας ζωής αποτελεί πρόβλημα για τους επαγγελματίες υγείας και εξαρτάται κατά πολύ από την ηλικία και το αναπτυξιακό επίπεδο του παιδιού. Για τον λόγο αυτόν η άντληση πληροφοριών, σχετικών με την ποιότητα ζωής των παιδιών, γίνεται από τους γονείς-φροντιστές τους και κυρίως από τη μητέρα.<sup>1</sup>

Ο σχεδιασμός και η εφαρμογή των παρεμβάσεων στηρίζονται τόσο στις αναφορές των ίδιων των παιδιών όσο και σε αυτές των γονέων-φροντιστών. Ωστόσο πολλές φορές παρατηρούνται αποκλίσεις στις αντιλήψεις παιδιών και γονιών για την ποιότητα ζωής των νοσούντων, γεγονός που επηρεάζει και περιπλέκει τη λήψη καθοριστικών αποφάσεων για την πρόληψη και αντιμετώπιση των σωματικών και συναισθηματικών αναγκών των πασχόντων.<sup>10,11</sup>

Ως εκ τούτου, η μέτρηση της ποιότητας ζωής των παιδιών με αιμορροφιλία αποτελεί βασική προτεραιότητα, εξαιτίας των πολλών διαστάσεών της, δεδομένου ότι συμβάλλει στην αξιολόγηση του επιπέδου τόσο της φυσικής και της ψυχικής τους υγείας όσο και της κοινωνικής τους λειτουργικότητας, προσφέροντας μια πιο σφαιρική αντίληψη για το επίπεδο της υγείας τους απ' ό,τι οι δείκτες που εκτιμούν μόνο την κλινική τους εικόνα.<sup>4,12,13</sup>

Οι επαγγελματίες υγείας που ασχολούνται με την παιδιατρική, διερωτώνται κατά πόσο οι αναφορές των γονέων σχετικά με την Ποιότητα Ζωής των παιδιών τους ταυτίζονται με την πραγματικότητα ή είναι αρκετά αξιόπιστες.<sup>4,14,15</sup>

Οι διαφορές μεταξύ των αναφορών του παιδιού με αυτές των γονέων αρκετές φορές έχουν αποτελέσει αντικείμενο μελέτης και λίγα είναι γνωστά για τους ευθυνόμενους παράγοντες αυτής της απόκλισης.<sup>10,16-20</sup> Μελέτες αναφέρουν ότι οι διαφορές στις αντιλήψεις επηρεάζονται από την ηλικία, το φύλο και την κατάσταση του παιδιού, ενώ άλλες επηρεάζονται από τη σοβαρότητα της νόσου, την κοινωνικοοικονομική κατάσταση της οικογένειας, τα γονικά χαρακτηριστικά και την παρουσία συμπεριφορικών προβλημάτων.<sup>10,21,22</sup>

Αναφορικά με την αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των παιδιών από τους γονείς τους η σχετική διεθνής βιβλιογραφία καταλήγει σε τρία σημαντικά συμπεράσματα. Πρώτα από όλα, οι γονείς υγιών παιδιών αξιολογούν την ποιότητα ζωής των παιδιών τους καλύτερα από ό,τι τα ίδια τα παιδιά. Αυτό έρχεται σε αντίθεση με τους γονείς παιδιών που έχουν χρόνια προβλήματα υγείας, οι οποίοι αξιολογούν την ποιότητα ζωής των παιδιών τους πολύ χειρότερα από ό,τι τα ίδια τα πάσχοντα παιδιά.<sup>16,23</sup> Επίσης, οι αναφορές των γονέων συμφωνούν με αυτές των παιδιών τους όταν πρόκειται για φυσική κατάσταση, όπως για παράδειγμα η ικανότητα για βάδιση και τρέξιμο, ενώ αντίθετα διαφωνούν σχετικά με την συναισθηματική και κοινωνική λειτουργικότητα, όσο και για ψυχοσωματικά συμπτώματα όπως ο πόνος, η κούραση και οι γαστρεντερικές ενοχλήσεις. Τέλος, οι αναφορές των γονέων για την αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των παιδιών τους εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την εκτίμηση της δικής τους ποιότητας ζωής. Έτσι, μητέρες που είναι περισσότερο φορτισμένες συναισθηματικά αξιολογούν χαμηλότερα την ποιότητα ζωής των παιδιών τους συγκριτικά με μητέρες που δεν είναι συναισθηματικά επηρεασμένες.<sup>23</sup>

### Σκοπός Μελέτης

Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η διερεύνηση των αντιλήψεων των γονιών για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους τα οποία πάσχουν από αιμορροφιλία.

### Υλικό και Μέθοδος

#### Δείγμα της μελέτης

Το δείγμα της μελέτης αποτέλεσαν γονείς παιδιών με αιμορροφιλία Α και Β ηλικίας 4-16 ετών που παρακολουθούνται στη Μονάδα Αιμορραγικών Διαθέσεων και

Κέντρο Αιμορροφιλικών Παιδιών του νοσοκομείου Παίδων «Η Αγία Σοφία». Τα στοιχεία συλλέχθηκαν από τον Δεκέμβριο του 2017 έως και τον Μάιο του 2018.

#### Κριτήρια επιλογής του δείγματος

- Τα παιδιά να έχουν ηλικία από 4-16 ετών
- Τα παιδιά να μην πάσχουν και από άλλο χρόνιο σοβαρό νόσημα
- Οι γονείς των παιδιών να κατανοούν και να ομιλούν την ελληνική γλώσσα
- Να έχουν δώσει προφορικά ή γραπτά τη συγκατάθεσή τους.

#### Μεθοδολογία

Η συλλογή των στοιχείων έγινε με τη συμπλήρωση από τους γονείς της κλίμακας "Haemo-Quol Questionnaire" που στοχεύει στην αξιολόγηση της αντίληψης των γονέων για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους με αιμορροφιλία. Το ερωτηματολόγιο απευθύνεται σε τρεις ηλικιακές ομάδες χωριστά. Συγκεκριμένα υπάρχει το ερωτηματολόγιο για την ηλικιακή ομάδα I (4-7 ετών), για την ηλικιακή ομάδα II (8-12 ετών) και για την ηλικιακή ομάδα III (13-16 ετών). Οι ερωτήσεις αφορούν στις εξής διαστάσεις: τη σωματική υγεία, τα συναισθήματα, τη στάση του παιδιού απέναντι στην αιμορροφιλία, την οικογένεια, τους φίλους, τους άλλους ανθρώπους, τον αθλητισμό και το σχολείο, την αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας και τη θεραπεία. Για τις ηλικιακές ομάδες 8-12 και 13-16 αυξάνονται τα στοιχεία που θα πρέπει να αξιολογηθούν, καθώς για τους εφήβους ενσωματώνονται δύο επιπλέον κατηγορίες για την αξιολόγηση δύο διαστάσεων που παρουσιάζουν ιδιαίτερο ενδιαφέρον, οι σχέσεις και το μέλλον (Ερωτηματολόγια 1, 2, 3).

Οι απαντήσεις των συμμετεχόντων δίνονταν πάνω σε πεντάβαθμη κλίμακα τύπου Likert από το 1 που σημαίνει ποτέ έως το 5 που σημαίνει συνέχεια. Υψηλή συνολική βαθμολογία σημαίνει κακή ποιότητα ζωής για τα παιδιά.

Το συγκεκριμένο ερωτηματολόγιο αναπτύχθηκε και δοκιμάστηκε σε έξι χώρες σε 339 παιδιά με αιμορροφιλία και στους γονείς τους. Οι εκδόσεις και για τις τρεις ηλικιακές ομάδες έχουν ελεγχθεί για την αξιοπιστία και την εγκυρότητά τους.<sup>24</sup> Μεταφρασμένες στην Ελληνική γλώσσα είναι οι εκδόσεις για τα παιδιά και τους γονείς των ηλικιακών ομάδων 4-7 και 8-12 χρονών, ενώ η έκδοση για την ηλικιακή ομάδα 13-16 δεν έχει ακόμη μεταφραστεί. Οι επιπλέον ερωτήσεις που έχουν συμπεριληφθεί στην συγκεκριμένη έκδοση έχουν μεταφραστεί από δύο άτομα με άριστη γνώση της αγγλικής γλώσσας από την

**Ερωτηματολόγιο 1.** Ψυχομετρικά χαρακτηριστικά του ερωτηματολογίου Haemo-QoL στην ηλικιακή ομάδα I (4–7 έτη).

Ψυχομετρικά χαρακτηριστικά	Αριθμός ερωτήσεων	Ελάχιστο Score	Μέγιστο Score
Φυσική κατάσταση	4	4	20
Συναισθηματική κατάσταση	3	3	15
Άποψη για εαυτό	2	2	10
Οικογένεια	4	4	20
Φίλοι	1	1	5
Άλλοι	2	2	10
Παιχνίδια/Σπορ	3	3	15
Θεραπεία	2	2	10
<b>Σύνολο</b>	<b>21</b>	<b>21</b>	<b>105</b>

**Ερωτηματολόγιο 2.** Ψυχομετρικά χαρακτηριστικά του ερωτηματολογίου Haemo-QoL στην ηλικιακή ομάδα II (8–12 έτη).

Ψυχομετρικά χαρακτηριστικά	Αριθμός ερωτήσεων	Ελάχιστο Score	Μέγιστο Score
Φυσική κατάσταση	7	7	35
Συναισθηματική κατάσταση	7	7	35
Άποψη για εαυτό	9	9	45
Οικογένεια	5	5	25
Φίλοι	4	4	20
Αντίληψη περί υποστήριξης	4	4	20
Άλλοι	6	6	30
Αθλητισμός/Σχολείο	8	8	40
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	7	7	35
Θεραπεία	7	7	35
<b>Σύνολο</b>	<b>64</b>	<b>64</b>	<b>320</b>

**Ερωτηματολόγιο 3.** Ψυχομετρικά χαρακτηριστικά του ερωτηματολογίου Haemo-QoL στην ηλικιακή ομάδα III (13–16 έτη).

Ψυχομετρικά χαρακτηριστικά	Αριθμός ερωτήσεων	Ελάχιστο Score	Μέγιστο Score
Φυσική κατάσταση	7	7	35
Συναισθηματική κατάσταση	8	8	40
Άποψη για εαυτό	10	10	50
Οικογένεια	8	8	40
Φίλοι	4	4	20
Αντίληψη περί υποστήριξης	4	4	20
Άλλοι	6	6	30
Αθλητισμός/Σχολείο	9	9	45
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	7	7	35
Θεραπεία	8	8	40
Αντίληψη για το μέλλον	4	4	20
Σχέσεις	2	2	10
<b>Σύνολο</b>	<b>77</b>	<b>77</b>	<b>385</b>

αρχική αγγλική του εκδοχή στην ελληνική γλώσσα και στη συνέχεια έγινε αντίστροφη μετάφραση από τα Ελληνικά στα Αγγλικά.

Αποτελεί κοινή ιδιοκτησία του κέντρου μελέτης του "Haemo- QuoI" στο Πανεπιστήμιο του Αμβούργου στη Γερμανία σε συνεργασία με ερευνητές από έξι ευρωπαϊκές χώρες και της Bayer Biological Products, Research Triangle Park, στη Βόρεια Καρολίνα των ΗΠΑ. Στο ερωτηματολόγιο "Haemo- QuoI" συμπεριελήφθησαν και κοινωνικοδημογραφικά χαρακτηριστικά των συμμετεχόντων.

### Στατιστική ανάλυση

Όλες οι στατιστικές αναλύσεις των δεδομένων πραγματοποιήθηκαν με το στατιστικό πακέτο SPSS έκδοση 22. (Statistical Package for the Social Sciences 22). Ως στατιστικά σημαντικό θεωρήθηκε το επίπεδο μικρότερο του 5%.

Πραγματοποιήθηκε έλεγχος κανονικότητας των συνεχών μεταβλητών με το κριτήριο Kolmogorov-Smirnov. Τα κατηγορικά δεδομένα παρουσιάζονται με απόλυτες και σχετικές (%) συχνότητες. Εφαρμόστηκε η μη παραμετρική δοκιμασία Mann-Whitney Test.

### Δεοντολογία της Έρευνας

Στην παρούσα μελέτη τηρήθηκαν όλες οι δεοντολογικές αρχές που διέπουν την έρευνα σε ανθρώπους και δόθηκε η σχετική άδεια από την Επιτροπή Ηθικής και Δεοντολογίας του νοσοκομείου. Το ερωτηματολόγιο ήταν ανώνυμο. Πριν από τη συμπλήρωσή του, ενημερώθηκαν οι γονείς των παιδιών για τον σκοπό της έρευνας. Η συμμετοχή ήταν εθελοντική. Από την αρχή της έρευνας εξασφαλίστηκε η προφορική συγκατάθεσή τους και διασφαλίστηκε το δικαίωμα της προσωπικής αυτονομίας και της ιδιωτικότητας για κάθε ερωτώμενο.

### Αποτελέσματα

#### Περιγραφικά αποτελέσματα

Το δείγμα της μελέτης αποτέλεσαν 50 γονείς εκ των οποίων 12, ποσοστό 24,5% ήταν πατέρες και 37 ποσοστό 75,5% μητέρες. Η ηλικία του γονέα σε ποσοστό 52,1% ήταν κάτω του 40 ετών και 41+ ήταν το 47,9%. Η ηλικία των παιδιών στο 16% ήταν 4-7 ετών, στο 36% 8-12 και 13-16 ήταν το 48%. Αναλυτικά τα κοινωνικοδημογραφικά χαρακτηριστικά των συμμετεχόντων καθώς και τα κλινικά χαρακτηριστικά των πασχόντων παιδιών παρουσιάζονται στον πίνακα 1.

Οι γονείς δείχνουν ότι τα παιδιά τους έχουν καλή ποιότητα ζωής με συνολική βαθμολογία κάτω του 50/100 σε όλες τις υποκλίμακες, με μέγιστη βαθμολογία σε κάθε διάσταση το εκατό (πίνακας 2).

### Στατιστικά αποτελέσματα

Από την εφαρμογή της μη παραμετρικής στατιστικής δοκιμασίας Mann-Whitney Test και σε σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας κάθε παραμέτρου της κλίμακας όπως και συνολικά της κλίμακας Haemo-QuoI, βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές με οριακά στατιστικά σημαντική διαφορά  $p=0,062$  στον παράγοντα πήξης όπου αρνητικότερα βαθμολόγησαν οι γονείς παιδιών 8-12 ετών. Τη διάσταση «Πώς νιώθει το παιδί» αρνητικότερα βαθμολόγησαν γονείς ηλικιακής ομάδας 4-7 ετών,  $p=0,001$ . Η ίδια ομάδα βαθμολόγησε επίσης αρνητικότερα τη διάσταση «Πώς βλέπει τον εαυτό του»,  $p<0,001$ , και τη διάσταση «αιμορροφιλία και οικογένεια»,  $p<0,001$ . Στη διάσταση «αιμορροφιλία και αθλητισμός» αρνητικότερα βαθμολόγησαν την ποιότητα ζωής των παιδιών τους οι γονείς παιδιών ηλικίας 13-16,  $p<0,001$ . Τη διάσταση «θεραπεία» αρνητικότερα βαθμολόγησαν οι γονείς παιδιών ηλικίας 4-7 ετών,  $p<0,001$ . Αρνητικότερα στη συνολική βαθμολογία της κλίμακας βαθμολόγησαν οι γονείς παιδιών ηλικίας 4-7 ετών,  $p=0,014$  (πίνακας 3).

Σε σχέση με το φύλο του γονέα δεν βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές σε καμία διάσταση της κλίμακας,  $p>0,05$ . Επίσης δεν βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές στην εκτίμηση της ποιότητας ζωής των παιδιών σε σχέση με την ηλικία του γονέα,  $p>0,05$ .

Σε σχέση με την οικογενειακή κατάσταση των γονιών, στη διάσταση «Τι σκέφτεται για το μέλλον» αρνητικότερα βαθμολόγησαν οι διαζευγμένοι γονείς,  $p=0,044$ . Δεν βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές σε σχέση με την οικογενειακή κατάσταση των γονιών στις άλλες διαστάσεις της κλίμακας,  $p>0,05$  (πίνακας 4).

Όσον αφορά στο μορφωτικό επίπεδο των γονιών, αρνητικότερα με οριακά στατιστικά σημαντική διαφορά βαθμολόγησαν τη διάσταση «αιμορραγίες των αρθρώσεων» οι απόφοιτοι δευτεροβάθμιας εκπαίδευσης,  $p=0,059$ , ενώ τη διάσταση «αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει» αρνητικότερα βαθμολόγησαν οι γονείς τριτοβάθμιας εκπαίδευσης,  $p=0,018$ . Δεν βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές σε σχέση με το μορφωτικό επίπεδο στις άλλες διαστάσεις της κλίμακας (πίνακας 5).

Όσον αφορά στο επάγγελμα, αρνητικότερα βαθμολόγησαν τη διάσταση «αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι» οι εργαζόμενοι,  $p=0,025$ , ενώ δεν παρατηρήθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές στις άλλες διαστάσεις σε σχέση με την εργασία,  $p>0,05$ .

Επίσης, δεν βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές σε καμία διάσταση της κλίμακας σε σχέση με τον τόπο διαμονής,  $p>0,05$ .

**Πίνακας 1.** Κατανομή του δείγματος ανάλογα με τα κοινωνικοδημογραφικά και κλινικά του χαρακτηριστικά.

Κοινωνικοδημογραφικά και κλινικά χαρακτηριστικά		n	(%)
Οικογενειακή σχέση	Πατέρας	12	24,5
	Μητέρα	37	75,5
Ηλικία γονέα	-40	25	52,1
	41+	23	47,9
Ηλικία παιδιού	4-7 ετών	8	16,0
	8-12	18	36,0
	13-16	24	48,0
Οικογενειακή κατάσταση	Έγγαμος/η	41	82,0
	Διαζευγμένος/η-άγαμος/χήρος	9	18,0
Εκπαίδευση γονέα	Απόφοιτος Γυμν./Λυκείου	38	76,0
	Απόφοιτος ΑΕΙ - ΤΕΙ	12	24,0
Επάγγελμα γονέα	Εργαζόμενος	28	56,0
	Οικιακά/εργάτης/άνεργος	22	44,0
Τόπος διαμονής	Αθήνα	28	56,0
	Εκτός Αθηνών	22	44,0
Άλλα παιδιά στην οικογένεια	Ναι	37	74,0
	Όχι	13	26,0
Ηλικία άλλων παιδιών	-12	20	55,6
	13+	16	44,4
Ποιος φροντίζει τα παιδιά	Παππούς/γιαγιά	17	43,6
	Συγγενής/έμμισθο άτομο/Παιδ. σταθμός	22	56,4
Άλλο άτομο με προβλήματα υγείας	Ναι	6	12,5
	Όχι	42	87,5
Ενημέρωση για τη νόσο	Πολύ	42	84,0
	Αρκετά	8	16,0
Επεισόδια αιμορραγιών	Κανένα	28	56,0
	Ένα	16	32,0
	Δύο	3	6,0
	3+	3	6,0
Εθνικότητα	Άλλη	8	16,7
	Ελληνική	40	83,3

Όσον αφορά στην ύπαρξη άλλων παιδιών στην οικογένεια βρέθηκε ότι αρνητικότερα βαθμολόγησαν τη διάσταση «αιμορραγίες αρθρώσεων» οι γονείς που δεν έχουν άλλα παιδιά,  $p=0,002$ . Η ίδια ομάδα βαθμολόγησε αρνητικότερα τη διάσταση «παράγοντας πήξης»,  $p=0,012$  καθώς και τις διαστάσεις «τι σκέφτεται για το μέλλον»,  $p=0,053$  και «τι σκέφτεται για τις σχέσεις»,  $p=0,055$ , ενώ τη διάσταση «αντιμετώπιση αιμορροφιλίας» αρνητικότερα βαθμολόγησαν οι γονείς που έχουν και άλλα παιδιά  $p=0,029$  (πίνακας 6).

Δεν βρέθηκε η ηλικία των άλλων παιδιών να επηρεάζει τη συνολική βαθμολογία των διαστάσεων της κλίμακας,  $p>0,05$ , όπως επίσης και το ποιος φροντίζει τα παιδιά στο σπίτι,  $p>0,05$ , καθώς και το εάν υπάρχει άλλο πρόβλημα υγείας στο παιδί,  $p>0,05$ .

Οι γονείς βαθμολόγησαν αρνητικότερα τη διάσταση «αιμορροφιλία και υποστήριξη που νομίζει εκείνο ότι παίρνει» όταν δεν υπάρχει και άλλο άτομο με πρόβλημα υγείας στο σπίτι,  $p=0,049$  (πίνακας 7).

**Πίνακας 2.** Συνολική βαθμολογία των διαστάσεων της κλίμακας από τους συμμετέχοντες γονείς

Διαστάσεις της κλίμακας	Συνολική βαθμολογία	
	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )
Αιμορραγίες αρθρώσεων	24	42,5 (31,2-60,0)
Παράγοντας πήξης	50	25,0 (20,0-31,25)
Φυσική κατάσταση	47	21,42 (3,57-42,85)
Πώς νιώθει το παιδί	50	15,62 (0,0-37,5)
Πώς βλέπει τον εαυτό του	50	21,25 (7,5-43,75)
Αιμορροφιλία και οικογένεια	50	26,5 (9,3-50,0)
Αιμορροφιλία και φίλοι	42	21,8 (6,2-43,7)
Αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει	42	25,0 (12,5-39,06)
Αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι	50	8,3 (0,0-20,8)
Αιμορροφιλία και αθλητισμός/σχολείο	50	50,0 (36,1-61,1)
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	42	14,2 (7,1-29,4)
Θεραπεία	50	18,7 (6,2-37,5)
Τι σκέφτεται για το μέλλον	24	25,0 (12,5-37,5)
Τι σκέφτεται για τις σχέσεις	24	0,0 (0,0-9,3)

**Πίνακας 3.** Σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας των γονιών σε κάθε διάσταση της κλίμακας Haemo-QoI σε σχέση με την ηλικία του παιδιού τους.

Διαστάσεις της κλίμακας	Ηλικία παιδιού						
	4-7		8-12		13-16		P
	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	
Αιμορραγίες αρθρώσεων	6	30,0 (30,0-61,2)	8	42,5 (36,2-57,5)	10	47,5 (37,5-65,0)	0,406
Παράγοντας πήξης	8	27,5 (21,2-35,0)	18	30,0 (20,0-40,0)	24	20,0 (20,0-25,5)	<b>0,062</b>
Φυσική κατάσταση	8	37,5 (32,8-46,8)	18	14,2 (2,6-55,3)	21	14,2 (3,5-41,0)	0,532
Πώς νιώθει το παιδί	8	58,3 (33,3-81,2)	18	1,5 (-3,1-17,9)	24	15,6 (0,7-26,5)	<b>0,001</b>
Πώς βλέπει τον εαυτό του	8	87,5 (53,1-109,3)	18	12,5 (5,0-21,2)	24	23,7 (4,3-39,3)	<b>&lt;0,001</b>
Αιμορροφιλία και οικογένεια	8	62,5 (43,7-68,7)	18	9,3 (3,9-21,8)	24	34,3 (15,6-50,0)	<b>&lt;0,001</b>
Αιμορροφιλία και φίλοι	0	-	18	28,1 (6,2-59,3)	24	18,7 (7,8-43,7)	0,443
Αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει	0	-	18	18,7 (0,0-46,8)	24	25,0 (18,7-37,5)	0,288
Αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι	8	12,5 (0,0-43,7)	18	4,1 (0,0-16,6)	24	10,4 (0,0-20,8)	0,571
Αιμορροφιλία και αθλητισμός/σχολείο	8	28,1 (18,7-40,6)	18	48,6 (38,1-55,5)	24	59,7 (47,9-63,8)	<b>&lt;0,001</b>
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	0	-	18	10,7 (3,5-27,6)	24	23,2 (8,0-31,2)	0,307
Θεραπεία	8	81,2 (53,1-96,8)	18	15,6 (-0,7-21,8)	24	18,7 (6,2-32,8)	<b>&lt;0,001</b>
Τι σκέφτεται για το μέλλον	0	-	-	-	24	25,0 (12,5-37,5)	
Τι σκέφτεται για τις σχέσεις	0	-	0	-	24	0,0 (0,0-9,3)	
Συνολική βαθμολογία	8	35,0 (22,85-41,25)	18	18,0 (12,4-23,0)	24	27,0 (17,3-36,9)	<b>0,014</b>

**Πίνακας 4.** Σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας των γονιών σε κάθε διάσταση της κλίμακας *Haemo-Quiol* σε σχέση με την οικογενειακή τους κατάσταση.

Διαστάσεις της κλίμακας	Οικογενειακή κατάσταση					
	Έγγαμος		Διαζευγμένος/ χήρος/άγαμος		p	
	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )		
Αιμορραγίες αρθρώσεων	20	45,0 (30,0-60,0)	4	40,0 (0,0-58,7)	0,814	
Παράγοντας πήξης	41	25,0 (20,0-35,0)	9	20,0 (20,0-25,0)	0,230	
Φυσική κατάσταση	40	23,2 (3,5-41,9)	7	14,2 (7,1-53,5)	0,631	
Πώς νιώθει το παιδί	41	15,6 (0,0-34,3)	9	18,7 (4,6-48,4)	0,526	
Πώς βλέπει τον εαυτό του	41	20,0 (6,2-48,7)	9	37,5 (12,5-41,2)	0,561	
Αιμορροφιλία και οικογένεια	41	25,0 (9,3-48,3)	9	46,8 (9,3-51,5)	0,495	
Αιμορροφιλία και φίλοι	33	18,7 (6,2-43,7)	9	25,0 (9,3-50,0)	0,781	
Αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει	33	25,0 (12,5-43,7)	9	25,0 (12,5-37,5)	0,902	
Αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι	41	4,1 (0,0-20,8)	9	12,5 (4,1-22,9)	0,400	
Αιμορροφιλία και αθλητισμός/σχολείο	41	50,0 (36,1-58,3)	9	55,5 (41,6-66,6)	0,164	
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	33	14,2 (7,1-30,3)	9	28,5 (8,9-30,3)	0,518	
Θεραπεία	41	18,7 (6,2-40,6)	9	18,7 (-1,5-28,1)	0,397	
Τι σκέφτεται για το μέλλον	17	18,7 (6,2-34,3)	7	37,5 (25,0-50,0)	<b>0,044</b>	
Τι σκέφτεται για τις σχέσεις	17	0,0 (0,0-0,0)	7	0,0 (0,0-75,0)	0,156	

**Πίνακας 5.** Σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας των γονιών σε κάθε διάσταση της κλίμακας *Haemo-Quiol* σε σχέση με την εκπαίδευσή τους

Διαστάσεις της κλίμακας	Εκπαίδευση γονέα				
	Απόφοιτος Γυμν./ Λυκείου		Απόφοιτος ΑΕΙ - ΤΕΙ		p
	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	
Αιμορραγίες αρθρώσεων	16	55,0 (35,0-65,0)	8	40,0 (30,0-43,7)	<b>0,059</b>
Παράγοντας πήξης	38	20,0 (20,0-31,2)	12	25,0 (25,0-33,7)	0,196
Φυσική κατάσταση	35	25,0 (3,5-50,0)	12	7,1 (3,5-37,0)	0,321
Πώς νιώθει το παιδί	38	15,6 (0,0-39,8)	12	10,9 (-2,3-24,2)	0,523
Πώς βλέπει τον εαυτό του	38	25,0 (5,0-44,3)	12	15,0 (8,1-43,1)	0,707
Αιμορροφιλία και οικογένεια	38	28,1 (11,7-53,1)	12	17,1 (7,0-33,5)	0,158
Αιμορροφιλία και φίλοι	32	18,7 (6,2-43,7)	10	31,2 (17,1-48,4)	0,381
Αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει	32	18,7 (12,5-37,5)	10	34,3 (29,6-57,8)	<b>0,018</b>
Αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι	38	6,2 (0,0-21,8)	12	12,5 (0,0-19,7)	0,768
Αιμορροφιλία και αθλητισμός/σχολείο	38	52,7 (38,1-61,1)	12	45,8 (34,0-60,4)	0,339
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	32	17,8 (10,7-28,5)	10	10,7 (2,6-33,0)	0,382
Θεραπεία	38	20,3 (6,2-35,1)	12	17,1 (3,9-42,1)	0,991
Τι σκέφτεται για το μέλλον	19	25,0 (6,2-37,5)	5	31,2 (21,8-37,5)	0,520
Τι σκέφτεται για τις σχέσεις	19	0,0 (0,0-12,5)	5	0,0 (0,0-6,2)	0,640



**Πίνακας 6.** Σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας των γονιών σε κάθε διάσταση της κλίμακας *Haemo-Quiol* σε σχέση με την ύπαρξη άλλων παιδιών στην οικογένεια.

Διαστάσεις της κλίμακας	Άλλα παιδιά στην οικογένεια				P
	Ναι		Όχι		
	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	
Αιμορραγίες αρθρώσεων	16	37,5 (30,0-45,0)	8	62,5 (52,5-65,0)	<b>0,002</b>
Παράγοντας πήξης	37	20,0 (20,0-30,0)	13	30,0 (25,0-42,5)	<b>0,012</b>
Φυσική κατάσταση	34	17,8 (3,5-37,5)	13	42,8 (5,3-73,2)	0,083
Πώς νιώθει το παιδί	37	15,6 (0,0-26,5)	13	21,8 (-1,5-58,8)	0,549
Πώς βλέπει τον εαυτό του	37	20,0 (11,2-40,0)	13	35,0 (1,2-60,0)	0,825
Αιμορροφιλία και οικογένεια	37	25,0 (10,9-48,3)	13	34,3 (7,8-60,9)	0,451
Αιμορροφιλία και φίλοι	31	18,7 (6,2-43,7)	11	25,0 (6,2-37,5)	0,920
Αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει	31	25,0 (12,5-43,7)	11	25,0 (18,7-37,5)	0,977
Αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι	37	8,3 (0,0-20,8)	13	4,1 (0,0-37,5)	0,670
Αιμορροφιλία και αθλητισμός/σχολείο	37	50,0 (38,8-61,1)	13	50,0 (36,1-58,3)	0,690
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	31	25,0 (10,7-32,1)	11	10,7 (3,5-14,2)	<b>0,029</b>
Θεραπεία	37	18,7 (6,2-35,9)	13	25,0 (1,5-40,6)	0,982
Τι σκέφτεται για το μέλλον	19	25,0 (6,2-31,2)	5	37,5 (28,1-56,2)	<b>0,053</b>
Τι σκέφτεται για τις σχέσεις	19	0,0 (0,0-0,0)	5	12,5 (0,0-50,0)	<b>0,055</b>

**Πίνακας 7.** Σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας των γονιών σε κάθε διάσταση της κλίμακας *Haemo-Quiol* σε σχέση με την ύπαρξη άλλου προβλήματος υγείας στην οικογένεια.

Διαστάσεις της κλίμακας	Άλλο άτομο με προβλήματα υγείας				P
	Ναι		Όχι		
	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	
Αιμορραγίες αρθρώσεων	2	35,0 (30,0-)	21	45,0 (32,5-62,5)	0,294
Παράγοντας πήξης	6	20,0 (20,0-32,5)	42	25,0 (20,0-35,0)	0,389
Φυσική κατάσταση	5	37,5 (12,5-71,4)	40	21,4 (3,5-48,2)	0,480
Πώς νιώθει το παιδί	6	7,8 (-3,1-44,2)	42	15,6 (0,0-39,8)	0,425
Πώς βλέπει τον εαυτό του	6	8,7 (4,3-58,1)	42	23,7 (11,8-43,7)	0,502
Αιμορροφιλία και οικογένεια	6	18,7 (-6,2-53,1)	42	26,5 (11,7-50,0)	0,444
Αιμορροφιλία και φίλοι	5	12,5 (0,0-34,3)	36	25,0 (7,8-53,1)	0,186
Αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει	5	12,5 (0,0-21,8)	36	25,0 (12,5-43,7)	<b>0,049</b>
Αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι	6	8,3 (0,0-21,8)	42	8,3 (0,0-21,8)	0,746
Αιμορροφιλία και αθλητισμός/σχολείο	6	51,0 (38,1-63,1)	42	51,3 (36,1-61,1)	0,731
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	5	3,5 (1,7-25,0)	36	21,4 (10,7-31,2)	0,093
Θεραπεία	6	15,6 (-3,1-25,0)	42	20,3 (6,2-39,0)	0,223
Τι σκέφτεται για το μέλλον	1	37,5 (37,5-37,5)	23	25,0 (12,5-37,5)	0,424
Τι σκέφτεται για τις σχέσεις	1	0,0 (0,0-0,0)	23	0,0 (0,0-12,5)	0,569

Όσον αφορά στον βαθμό ενημέρωσης αρνητικότερα βαθμολόγησαν τη διάσταση «θεραπεία» τα άτομα που είναι αρκετά ενημερωμένα με οριακά στατιστική σημαντική διαφορά,  $p=0,051$  (πίνακας 8).

Τέλος, όσον αφορά στην εθνικότητα δεν βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές σε καμία διάσταση της κλίμακας.

## Συζήτηση

Η ποιότητα ζωής παιδιών με χρόνιες ή απειλητικές για τη ζωή παθήσεις έχει προσελκύσει το ενδιαφέρον τα τελευταία χρόνια. Ωστόσο, η ποιότητα ζωής των νέων με σπάνιες ασθένειες όπως η αιμορροφιλία έχει παραμεληθεί σε μεγάλο βαθμό. Είναι σημαντικό να κατανοήσουμε περισσότερο για την ποιότητα ζωής σε αυτόν τον πληθυσμό ασθενών για να αξιολογήσουμε και να βελτιώσουμε τη φροντίδα που λαμβάνουν τα παιδιά με αιμορροφιλία και οι οικογένειές τους.<sup>25</sup>

Ο όρος «ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία» επισημάνθηκε για να αντιπροσωπεύει την υποκειμενική αντίληψη της υγείας. Οι δείκτες υγείας αναφέρονται παραδοσιακά σε κλινικά σημεία και συμπτώματα, νοσηρότητα και θνησιμότητα. Η αντίληψη της υγείας από την αυτοαναφορά των ασθενών μόλις πρόσφατα ήταν το επίκεντρο της ιατρικής έρευνας.

Ενώ στην ανθρωπολογία και στις κοινωνικές επιστήμες, η ποιότητα ζωής είναι μια έννοια που εδώ και πολλά χρόνια αντιπροσωπεύει τους δείκτες των συνθηκών διαβίωσης ή την αξιολόγησή τους όσον αφορά στην ικανοποίηση της ζωής, αντίθετα η επικέντρωση στην ποιότητα ζωής στην ιατρική είναι σχετικά πρόσφατη. Ωστόσο, τα τελευταία 30 χρόνια, μετά από μια αρχική φάση φιλοσοφικά προσανατολισμένων θεωρητικών συζητήσεων, αναπτύχθηκαν και εφαρμόστηκαν μετρήσεις της ποιότητας ζωής σε ποικίλα ερευνητικά πλαίσια.

Σύμφωνα με τη βιβλιογραφία η μελέτη της ποιότητας ζωής στα παιδιά είναι πιο πρόσφατη συγκριτικά με αυτή των ενηλίκων. Σύμφωνα με μελέτες περίπου μόνο το 13% των 20.000 δημοσιεύσεων επικεντρώνεται στην ποιότητα ζωής των παιδιών. Αυτό μπορεί να οφείλεται σε παράγοντες που αφορούν στην αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των παιδιών, όπως είναι η μικρή ηλικία, η μη κατανόηση των διαστάσεων της ποιότητας ζωής, η μη ικανότητα του παιδιού για αυτοαναφορά, και οι αντιλήψεις των γονέων για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους.

Έχουν τεθεί σοβαρές αμφιβολίες σχετικά με το αν τα παιδιά ηλικίας κάτω των 8 ετών μπορούν να αντανακλούν και να αναφέρουν την αντίληψή τους για την υγεία τους. Επομένως, η αξία της γονικής έκθεσης έχει τονιστεί ως μια

**Πίνακας 8.** Σύγκριση της συνολικής βαθμολογίας των γονιών σε κάθε διάσταση της κλίμακας Haemo-QoL σε σχέση με τον βαθμό ενημέρωσής τους για τη νόσο του παιδιού τους.

Διαστάσεις της κλίμακας	Ενημέρωση για τη νόσο						
	Πολύ			Αρκετά			P
	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )	n	Median (Q <sub>1</sub> -Q <sub>3</sub> )			
Αιμορραγίες αρθρώσεων	20	40,0 (31,2-63,7)	4	52,5 (33,7-60,0)	0,784		
Παράγοντας πήξης	42	25,0 (20-35,0)	8	20,0 (20,0-28,7)	0,281		
Φυσική κατάσταση	39	21,4 (3,5-50,0)	8	29,4 (0,0-41,5)	0,649		
Πώς νιώθει το παιδί	42	15,6 (0,0-37,5)	8	11,9 (0,7-41,4)	0,821		
Πώς βλέπει τον εαυτό του	42	20,0 (6,8-42,5)	8	33,7 (13,7-50,0)	0,442		
Αιμορροφιλία και οικογένεια	42	25,0 (9,3-50,0)	8	42,1 (23,4-60,1)	0,168		
Αιμορροφιλία και φίλοι	37	25,0 (6,2-43,7)	5	18,7 (9,3-50,0)	0,891		
Αιμορροφιλία και υποστήριξη που πιστεύει εκείνο ότι παίρνει	37	25,0 (12,5-43,7)	5	18,7 (0,0-25,0)	0,113		
Αιμορροφιλία και άλλοι άνθρωποι	42	10,4 (0,0-21,8)	8	0,0 (0,0-12,5)	0,101		
Αιμορροφιλία και αθλητισμός/σχολείο	42	50,0 (38,1-61,1)	8	50,0 (26,5-57,6)	0,491		
Αντιμετώπιση αιμορροφιλίας	37	14,2 (7,1-28,5)	5	35,7 (7,1-42,8)	0,292		
Θεραπεία	42	17,1 (5,4-34,3)	8	34,3 (19,5-71,8)	<b>0,051</b>		
Τι σκέφτεται για το μέλλον	21	25,0 (12,5-40,6)	3	25,0 (0,0-)	0,661		
Τι σκέφτεται για τις σχέσεις	21	0,0 (0,0-6,2)	3	0,0 (0,0-)	0,774		

προσέγγιση για τα συναισθήματα και τις συμπεριφορές των παιδιών.

Μια πρόσφατη ανασκόπηση δείχνει ότι, παρόλο που σε διεθνές επίπεδο υπάρχουν διάφορα όργανα μέτρησης για την αξιολόγηση της ποιότητας ζωής στα παιδιά, τόσο σε γενικούς όσο και σε ειδικούς όρους, ελάχιστοι από αυτούς πληρούν τα κριτήρια της διαπολιτισμικής εφαρμογής.<sup>26</sup>

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας έχει εκδώσει κατευθυντήριες οδηγίες σύμφωνα με τις οποίες πρέπει να αναπτυχθούν μέσα αξιολόγησης για τα παιδιά. Αυτές περιλαμβάνουν ότι τα μέσα αξιολόγησης της ποιότητας των παιδιών πρέπει να σχετίζονται αναπτυξιακά με την ηλικία των ερωτηθέντων, να είναι επικεντρωμένες στα παιδιά, να περιλαμβάνουν τόσο θετικές όσο και αρνητικές πτυχές της μελετώμενης κατάστασης υγείας, να είναι σύντομες, συνοπτικές και εφαρμόσιμες.

Ιστορικά, η ποιότητα ζωής στα παιδιά εκπροσωπήθηκε από την άποψη των γονέων. Ωστόσο, πρόσφατες έρευνες έδειξαν ότι οι αξιολογήσεις των παιδιών και των γονέων δεν είναι ίδιες και ότι η διαφορά μπορεί να ποικίλει ανάλογα με την υπό μελέτη κατάσταση υγείας. Ανάλογα με την κατάσταση, οι γονείς μπορούν να τείνουν είτε να υπερεκτιμούν είτε να υποτιμούν την ευημερία των παιδιών τους.<sup>27</sup>

Η έρευνα μέχρι τώρα παρουσιάζει μια απόκλιση των αξιολογήσεων των γονέων και των παιδιών, γεγονός που υποδηλώνει ότι οι αξιολογήσεις των γονέων δεν αποτελούν μεσολαβητικά μέτρα για την ποιότητα ζωής του παιδιού, αλλά ότι οι αξιολογήσεις τους θα πρέπει να χρησιμοποιούνται ως ανεξάρτητη πηγή πληροφοριών. Όσον αφορά στις διαστάσεις της ποιότητας ζωής που ισχύουν για τα παιδιά, καθίσταται ολοένα και πιο σαφές ότι η κοινωνική διάσταση στα παιδιά έχει ιδιαίτερη σημασία και πρέπει να υποδιαιρείται, να περιλαμβάνει πτυχές της οικογένειας, των φίλων και άλλων ανθρώπων και ότι η έννοια του ιδίου πρέπει να αντιμετωπιστεί περισσότερο ειδικά.<sup>28</sup>

Μέχρι σήμερα, υπάρχουν αρκετές κλίμακες για την αξιολόγηση της σχετιζόμενης με την υγεία ποιότητα ζωής στα παιδιά. Οι περισσότερες από αυτές υπάρχουν σε μία μόνο γλώσσα ή έχουν δοκιμαστεί σε μία μόνο χώρα. Ωστόσο, διάφορες κλίμακες έχουν μεταφραστεί και δοκιμαστεί σε διαφορετικές γλώσσες. Μεταξύ αυτών είναι το γενικό ερωτηματολόγιο KINDL ή το ερωτηματολόγιο για την παιδική υγεία (CHQ) και διάφορα ερωτηματολόγια ειδικά για τη νόσο (π.χ. στο άσθμα).<sup>26</sup>

Η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής στα παιδιά με αιμορροφιλία θα επωφεληθεί από τη διαθεσιμότητα μετρήσεων ποιότητας ζωής για επιδημιολογικούς λόγους (περιγράφοντας την ποιότητα ζωής αυτής της ομάδας ασθενών σε

σχέση με παιδιά με άλλες χρόνιες παθήσεις), για κλινικές δοκιμές (για την αξιολόγηση των πιθανών οφελών των νέων θεραπειών της αιμορροφιλίας σχετικά με την ποιότητα ζωής), για τον προσδιορισμό της ποιότητας της φροντίδας που παρέχεται στα παιδιά με αιμορροφιλία, π.χ. σε κέντρα αιμορροφιλίας, για μελέτες υγείας και οικονομίας (αξιολόγηση του κόστους και των οφελών της θεραπείας της αιμορροφιλίας σε σχέση με τους οικονομικούς δείκτες) και για τη συνήθη θεραπεία (προσδιορισμός των επιμέρους επιλογών θεραπείας από τις οποίες μπορεί να ωφεληθούν οι συγκεκριμένοι ασθενείς). Ορισμένα στοιχεία είναι διαθέσιμα σχετικά με την ποιότητα ζωής της αιμορροφιλίας σε σχέση με την αποτελεσματικότητα της προληπτικής θεραπείας στο σπίτι, η οποία υποδηλώνει ότι η προληπτική θεραπεία συνδέεται με υψηλότερο κόστος θεραπείας, αλλά αναμένεται να μειώσει το κόστος κατά τη διάρκεια ζωής ενός ατόμου, ως ακινησία και ως εκ τούτου την πρόληψη της αναπηρίας. Μελέτες έχουν δείξει ότι η προφυλακτική θεραπεία μπορεί να βελτιώσει την ποιότητα ζωής, επειδή οδηγεί σε μειωμένους ρυθμούς νοσηλείας, λιγότερες αρθροπάθειες και αίμαρθρα και λιγότερο χρόνο εκτός σχολείου ή εργασίας.<sup>28,29</sup>

Το ζήτημα του τρόπου με τον οποίο η αιμορροφιλία και η φροντίδα της μπορεί να επηρεάσουν την ποιότητα ζωής των παιδιών συντέλεσε στην ανάπτυξη ενός ερωτηματολογίου ποιότητας ζωής ειδικά για την αιμορροφιλία. Ένα συγκεκριμένο χαρακτηριστικό αυτής της προσπάθειας ήταν η ταυτόχρονη ανάπτυξη ενός τέτοιου ερωτηματολογίου, ξεκινώντας από την κλινική εμπειρογνομωσύνη και την εμπειρία των ασθενών, όχι μόνο σε μία χώρα αλλά ταυτόχρονα σε πολλές ευρωπαϊκές χώρες. Μια τέτοια διεθνής και διαπολιτισμική προοπτική είναι απαραίτητη επειδή η αιμορροφιλία είναι μια σχετικά σπάνια κατάσταση που επηρεάζει ένα στα 10.000 παιδιά στον γενικό πληθυσμό.

Τα αιμοφιλικά παιδιά δεν φαίνεται να κινδυνεύουν περισσότερο από προβλήματα συμπεριφοράς ή κοινωνικοποίησης σε σύγκριση με τα συνομήλικα υγιή παιδιά. Ωστόσο, έχουν αναφερθεί κάποιες δυσκολίες με συναισθηματική ευεξία, συμπεριλαμβανομένων των καταθλιπτικών συμπτωμάτων και της χαμηλότερης αυτοαντίληψης, αν και οι μέσες βαθμολογίες είναι γενικά εντός της κανονικής κλίμακας.<sup>30</sup> Οι συχνές απουσίες από το σχολείο, όπως αυτές που αντιμετωπίζουν τα παιδιά με χρόνιες ασθένειες, μπορούν να επηρεάσουν την ακαδημαϊκή και κοινωνική ανάπτυξη των παιδιών. Η μελέτη της Hemophilia Growth and Development Study (HGDS) έδειξε συσχετισμούς μεταξύ της παρατεταμένης νοσηλείας και των χαμηλότερων αποτελεσμάτων των δοκιμασιών

κατά την ανάγνωση και την ορθογραφία.<sup>31</sup> Η ενσωμάτωση των αγοριών με αιμοφιλία σε κανονικά σχολεία δεν αποτελεί πλέον πρόβλημα μετά την εισαγωγή της προφύλαξης και της οικιακής θεραπείας.<sup>32</sup>

Αρκετοί συγγραφείς ανέφεραν την αξιολόγηση της ποιότητας σε παιδιά με αιμορροφιλία και υποστήριξαν την ανάπτυξη και τη χρήση μέτρων για τη μέτρηση της ποιότητας σε αυτόν τον τομέα. Οι Fischer et al πραγματοποίησαν μια πολυκεντρική μελέτη στη Σουηδία και τις Κάτω Χώρες για τη σύγκριση των επιδράσεων δύο θεραπευτικών προφυλακτικών θεραπευτικών αγωγών σε 128 ασθενείς με αιμορροφιλία, συμπεριλαμβανομένων των πτυχών ποιότητας ζωής. Διαπίστωσαν ότι οι κλινικές βαθμολογίες και η ποιότητα ζωής ήταν υψηλές σε αμφότερες τις προφυλακτικές ομάδες, αλλά επεσήμαναν επίσης ότι παρά τη βραχυπρόθεσμη βελτίωση, η αρθροπάθεια στη μετέπειτα ζωή μπορεί να μην επηρεάζεται.<sup>33</sup> Μια από τις πιο περιεκτικές αξιολογήσεις παιδιών με αιμορροφιλία περιλάμβανε μια μελέτη για τα ακαδημαϊκά επιτεύγματα σε 140 παιδιά, τα οποία αφορούσαν σε επίσης μέτρα ποιότητας ζωής. Χρησιμοποιώντας το CHQ, οι συγγραφείς διαπίστωσαν ότι τα παιδιά με λιγότερες αιμορραγίες έχουν υψηλότερες φυσικές λειτουργικές βαθμολογίες στο CHQ και ότι η φυσική βαθμολογία λειτουργίας ομάδων παιδιών με λιγότερα αιμορραγικά επεισόδια ήταν παρόμοια με τον γενικό πληθυσμό, εύρημα που συνάδει με αυτά της παρούσας μελέτης. Επιπλέον, οι κλίμακες φυσικών συμπτωμάτων σχετίζονταν θετικά με την ανάγνωση των επιτευγμάτων, υποστηρίζοντας τη χρήση των ολοκληρωμένων προγραμμάτων περίθαλψης προς όφελος τόσο των ατόμων όσο και της κοινωνίας.<sup>31</sup>

Μελέτη των Taha et al σε 45 παιδιά ηλικίας 4–16 ετών, που έπασχαν από αιμορροφιλία Α και Β, στην οποία εφαρμόστηκε το ερωτηματολόγιο Haemo-QoL, κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ποιότητα ζωής δεν εξαρτιόταν από την ηλικία των εξεταζομένων. Η βαρύτητα της αιμορροφιλίας επηρεάζει αντίστροφα την ποιότητα ζωής των αιμορροφιλικών παιδιών, τονίζοντας την αναγκαιότητα της προφυλακτικής αγωγής.<sup>34</sup>

Η παρούσα μελέτη ασχολήθηκε με την ποιότητα ζωής 50 αιμορροφιλικών παιδιών μέσω του ερωτηματολογίου Haemo-QoL. Διαπιστώθηκε ότι στη συνολική βαθμολογία της κλίμακας, από τις τρεις ηλικιακές ομάδες, οι γονείς παιδιών ηλικίας 4–7 αντιλαμβάνονται ως χαμηλότερη την ποιότητα ζωής των παιδιών τους. Οι απαντήσεις τους αφορούν κυρίως στη διάσταση των συναισθημάτων και στη στάση του παιδιού απέναντι στον εαυτό του και την οικογένεια. Επίσης διαπιστώθηκε ότι η θεραπεία επηρεάζει σημαντικά την ποιότητα ζωής των παιδιών. Στην

τελευταία ηλικιακή ομάδα, 13–16, οι γονείς βαθμολογούν αρνητικότερα τη διάσταση αθλητισμός και σχολείο, ερωτήσεις που αφορούν στις δραστηριότητες του παιδιού και γενικότερα την απόδοσή του στο σχολείο. Είναι γνωστό ότι η νόσος απαιτεί από τα παιδιά της ηλικίας αυτής να είναι προσεκτικά ως προς το είδος, την ένταση και την επικινδυνότητα της δραστηριότητας. Η εφηβεία όμως χαρακτηρίζεται από την αίσθηση απόκτησης ελευθερίας, ανεξαρτησίας και μαχητικότητας θέτοντας έτσι περιορισμούς στα παιδιά με αιμορροφιλία.

Οι διαζευγμένοι γονείς σε σχέση με τους έγγαμους και οι γονείς που δεν έχουν άλλα παιδιά εκφράζουν μεγαλύτερη ανησυχία για τη διάσταση σχέσεις, με τους τελευταίους να βαθμολογούν αρνητικότερα και τη διάσταση για το τι σκέφτεται το παιδί τους για το μέλλον. Οι διαζευγμένοι γονείς πολλές φορές αισθάνονται μόνοι γιατί επωμίζονται εξ ολοκλήρου τη φροντίδα του παιδιού τους, όπως επίσης ότι δεν θα μπορέσουν να εκπληρώσουν όλες τις ανάγκες των παιδιών τους, όπως θα έκαναν και οι δύο γονείς μαζί.

Όσον αφορά στην αντίληψη των γονέων για το πόσο ανησυχούσαν το παιδί οι αιμορραγίες των αρθρώσεών του, οι απόφοιτοι λυκείου και οι γονείς που δεν έχουν άλλα παιδιά έδωσαν την υψηλότερη βαθμολογία. Η χαμηλή εκπαίδευση πολλές φορές μπορεί να υπερεκτιμά αλλά και να υποτιμά καταστάσεις υγείας λόγω αδυναμίας ελέγχου της κατάστασης.

Αναφορικά με τις ανοιχτές ερωτήσεις που αφορούν στα προβλήματα που προκύπτουν για το παιδί που νοσεί από αιμορροφιλία και τα προβλήματα από τη θεραπεία, οι αντιλήψεις των γονέων για την ηλικιακή ομάδα 4–7 ετών όσον αφορά στο παιδί, στην πλειοψηφία τους αφορούν στον περιορισμό των ομαδικών αθλημάτων, τον περιορισμό ορισμένων δραστηριοτήτων και των συνεχών φλεβοκεντήσεων, ενώ όσον αφορά στους ίδιους, σχετίζεται με το άγχος-φόβο για τυχόν αιμορραγίες, την ανησυχία για τις ώρες που λείπει το παιδί στο σχολείο, την αμέλεια του παιδιού να αναφέρει κάποιο χτύπημα και τέλος το άγχος για την ψυχολογική κατάσταση του παιδιού όταν μεγαλώσει. Για την ηλικιακή ομάδα, 8–12 ετών, στην πλειοψηφία η αντίληψη των γονέων δεν διαφέρει σημαντικά από την προηγούμενη ηλικιακή ομάδα. Τα προβλήματα για το παιδί και τους ίδιους συνεχίζουν να σχετίζονται με τις δραστηριότητες, ακινησία, φλεβοκέντηση και ανησυχία για τη σωματική και ψυχολογική κατάσταση του παιδιού. Στην ηλικιακή ομάδα 13–16 ετών έρχονται να προστεθούν οι φόβοι για το εάν θα συνεχιστεί να υπάρχει επαρκής κρατική μέριμνα, οι σκέψεις για την εφηβεία και τις σχέσεις με το άλλο φύλο, η δυσκολία στην εύρεση φλέβας για την έγχυση του παράγοντα και η έκφραση της

ανάγκης για παράγοντες μεγάλης διάρκειας. Οι αναφορές αυτές των γονιών αντικατοπτρίζουν τον φόβο των συνεπειών από την αιμορραγία, αλλά και τον φόβο για τη μη ανεξαρτητοποίηση του παιδιού και την αποκατάστασή του στο μέλλον.

### Περιορισμοί της μελέτης

Το μικρό δείγμα των συμμετεχόντων, λόγω του ότι πρόκειται για ένα σπάνιο νόσημα, ενδεχομένως εμποδίζει την ανάδειξη περαιτέρω στατιστικών συσχετίσεων και γενικεύσεων στον πληθυσμό των γονιών αιμορροφιλικών παιδιών. Απαιτείται περαιτέρω έρευνα, σε μεγαλύτερο αριθμό παιδιών, προκειμένου να διερευνηθούν πληρέστερα οι συνθήκες που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής σε παιδιά με αιμορροφιλία.

### Συμπεράσματα

Στην παρούσα μελέτη αξιολογήθηκε η αντίληψη των γονέων για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους με αιμορροφιλία, χρησιμοποιώντας το Haemol-Quol Questionnaire. Μέσα από το συγκεκριμένο ερωτηματολόγιο συλλέχθηκαν στοιχεία για την αντίληψη των γονέων σε σχέση με την σωματική υγεία του παιδιού, τα συναισθήματά του, τη στάση του απέναντι στην αιμορροφιλία, την οικογένεια, τους φίλους, τους άλλους ανθρώπους, τον

αθλητισμό και το σχολείο, την αντιμετώπιση της αιμορροφιλίας, τη θεραπεία, τις σχέσεις με τα κορίτσια και το μέλλον. Παράλληλα συσχετίστηκαν και τα κοινωνικοδημογραφικά χαρακτηριστικά των γονέων.

Στο σύνολο της γενικής βαθμολογίας οι γονείς φαίνεται να έχουν καλή αντίληψη για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους με βαθμολογία κάτω του 50/100 σε όλες τις υποκλίμακες.

Στη συνολική βαθμολογία των διαστάσεων της κλίμακας σε σχέση με την ηλικιακή ομάδα του παιδιού, την υψηλότερη βαθμολογία σε πολλές διαστάσεις της κλίμακας την είχαν οι γονείς παιδιών 4-7 ετών, υποδηλώνοντας έτσι τη χαμηλή ποιότητα ζωής που αντιλαμβάνονται για τα παιδιά τους.

Η ηλικία του γονέα, ο τόπος διαμονής, η ηλικία των άλλων παιδιών στην οικογένεια, η ύπαρξη άλλου προβλήματος υγείας στο παιδί και η εθνικότητα δεν φαίνεται να επηρεάζουν την αντίληψή τους για την ποιότητα ζωής των παιδιών τους.

Επίσης, βρέθηκε ότι τα επίπεδα της ποιότητας ζωής των παιδιών με αιμορροφιλία σύμφωνα με τις αντιλήψεις των γονέων επηρεάζονται από κοινωνικοδημογραφικούς παράγοντες όπως είναι η οικογενειακή κατάσταση, το εκπαιδευτικό επίπεδο των γονιών και από την κλινική κατάσταση των παιδιών όπως είναι οι αιμορραγίες, ο πόνος των αρθρώσεων και άλλα.

## ABSTRACT

### The Perception of Parents about the Quality of Life of their Children Suffering from Haemophilia

Theologia Dimza,<sup>1</sup> Eftychia Evangelidou,<sup>2</sup> Dimitrios Koukoularis,<sup>3</sup> Michail Mantzanas,<sup>4</sup> Spyridoula Stefanidou,<sup>5</sup> Ioannis Koutelekos,<sup>6</sup> Eleni Kyritsi<sup>7</sup>

<sup>1</sup>RN, MSc, <sup>2</sup>RN, MSc, MHSc, PhD, Infection Control Team, General Hospital of Nea Ionia "Konstantopoulio-Patision", Attica,

<sup>3</sup>Biopathologist, MSc, PhD(c), General Hospital of Nea Ionia "Konstantopoulio-Patision", Attica,

<sup>4</sup>RN, MSc, MHSc, PhD(c), Orthopedic Clinic, General Hospital of Nea Ionia "Konstantopoulio-Patision", Attica,

<sup>5</sup>Lecturer, Department of Nursing, University of West Attica, Attica,

<sup>6</sup>Assistant Professor, Department of Nursing, University of West Attica, Attica,

<sup>7</sup>Em. Professor Department of Nursing, University of West Attica, Attica, Greece

**Introduction:** The child who is suffering from haemophilia is submitted to restrictions and suffering negative feelings that influence the quality of his life. The genetic and psychosocial consulting, as well as getting adequate information concerning the illness, is of vital importance. **Purpose** of the presence research was to investigate the parental perception of the quality of their children's life that are suffering from haemophilia. **Material and Method:** The sample of the research consists of 50 parents who have children suffering from haemophilia A and B at the age of 4-16 years, who are treated from the Unit of Hemorrhagic Disorders and Center of Hemophilic Children of Children's Hospital "Agia Sofia". The statistical data was collected after the fulfillment of the "Haemo Quol Questionnaire" scale, from the parents. For the statistical analysis of the data was used the statistic program SPSS version 22 and was applied the non parametric test Mann-Whitney Test. The level of materiality is  $p < 0,05$ . **Results:** From the 50

parents 75.5% were mothers. The children's age at 16.0% was 4–7 years old, 8–12 years old at 36.0% and 13–16 years old at 48.0%. 32.0% of the sample are reported that their children had one episode of bleeding, 6.0% had two bleeding episodes and 6.0% more than two. The parents believe that the children have a good quality of life with total score below fifty in all the subscales. "At the coagulation factor" scale the parents who have children at the age of 8–12 years old gave more negative score. At the question "how is feeling the child", the negative score was from parents of children at the age group of 4–7 years,  $p=0.001$ . The same team gave more negative score at the question "how he evaluating himself",  $p<0.001$  and at the parameter "hemophilia and family",  $p<0.001$ . At the parameter "Haemo and sports" the parents of age group 13–16 gave more negative score,  $p<0.001$ . The parameter "therapy" was more negative evaluated by the parents of children 4–7 years old,  $p<0.001$ . Generally, at the total score of the scale, negative scores gave the parents of children 4–7 years old,  $p=0.014$ , while at the question "what are you thinking about the future", the separated parents gave more negative score,  $p=0.044$ . At the parameter "hemophilia and the support that you believe that the child receives", the more negative score gave the parents who have university education,  $p=0.018$ . The parameter "treatment" was more negative scored from persons that were informed well enough,  $p=0.051$ . **Conclusions:** Generally the parents with children with hemophilia declared that their children have a good quality of life. On the other hand, varied social and demographic factors have a negative influence at the quality of those children's life.

**Key-words:** Hemophilia, children, quality of life, problems, parent's perceptions.

✉ **Corresponding Author:** Eftychia Evangelidou, 54 Papaflessa street, GR-111 46, Athens, Greece, Tel: (+30) 6946 804 684, e-mail: efievaggelidou@gmail.com

## Βιβλιογραφία

- Kodra Y, Cavazza M, Schieppati A, Santis MD, Armeni P, Arcieri R et al. The social burden and quality of life of patients with haemophilia in Italy. *Blood Transfus* 2014, 12(Suppl 3): s567–s575
- Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP et al. Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Haemophilia. Guidelines for the management of haemophilia. *Haemophilia* 2013, 19:e1–47
- <https://hemophiliasociety.gr/aimorrofilia/pws-prokryptei/>
- Παπαγιαννοπούλου Β, Πιτταδάκη Τ, Περιστερής Π, Πόκας Ε, Υφαντόπουλος Γ. Ποιότητα ζωής ατόμων με αιμορροφιλία στην Ελλάδα. *Αρχ Ελλην Ιατρ* 2007, 24(Συμπλ 1):85–92
- von Mackensen S, Gringeri A, Siboni SM et al. Health-related quality of life and psychological well-being in elderly patients with haemophilia. *Haemophilia* 2012, 18:345–352
- Tagliaferri A, Rivolta GF, Iorio A et al. Mortality and causes of death in Italian persons with haemophilia, 1990–2007. *Haemophilia* 2010, 16:437–46
- Triemstra AHM, Smit C, Van Der Ploeg HM. Two decades of haemophilia treatment in the Netherlands, 1972–1992. *Haemophilia* 1995, 1:165–171
- Nilsson IM, Berntorp E, Loè Fqvist T. Twenty-five years experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B. *J Intern Med* 1992; 232:25–32
- Barr RD, Saleh M, Furlong W. Health status and health-related quality of life associated with haemophilia. *Am J Hematol* 2002, 71:152–160
- Sattoe J, van Staa AL, Moll HA. The proxy problem anatomized: Child-parent disagreement in Health Related Quality of Life reports of chronically ill adolescents. *Health Qual Life Outcom* 2012, 10:10
- Ravelli A, Viola S, Migliavacca D, Pistorio A, Ruperto N, Martini A. Discordance between proxy-reported and observed assessment of functional ability of children with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology (Oxford)* 2001, 40:914–919
- Whoqol Group. The World Health Organization Quality of Life Assessment (WHOQOL): Position paper from the Health Organization. *Soc Sci Med* 1995, 41:1403–1409
- De Kleijn P, Heijnen L, Van Meeteren NL. Clinimetric instruments to assess functional health status in patients with haemophilia: A literature review. *Haemophilia* 2002, 8:419–427
- Eiser C, Morse R. Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. *Qual Life Res* 2001, 10:347–357
- Theunissen NC, Vogels AG, Verrips GH, Koopman HM, VerlooveVanhorick SP, Kamphuis RP et al. The proxy problem: parents and children's view on children's HRQoL. *Qual Life Res* 1998, 6:429–430

16. Upton P, Lawford J, Eiser C: Parent-child agreement across child healthrelated quality of life instruments: a review of the literature. *Qual Life Res* 2008, 17:895–913
17. Gordijn MS, Cremers EMP, Kaspers GJL, Gemke RJB: Fatigue in children: reliability and validity of the Dutch PedsQL™ Multidimensional Fatigue Scale. *Qual Life Res* 2011, 20:1103–1108
18. Vrijmoet-Wiersma CM, Kooloos VM, Koopman HM, Kolk AM, van der Laan I, Grootenhuis MA et al. Health-related quality of life, cognitive functioning and behaviour problems in children with Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2009, 52:116–122
19. Solans M, Pane S, Estrada MD, Serra-Sutton V, Berra S, Herdman M et al. Health-related quality of life measurement in children and adolescents: a systematic review of generic and disease-specific instruments. *Value Health* 2008, 11: 742–764
20. White-Koning M, Grandjean H, Colver A, Arnaud C. Parent and professional reports of the quality of life of children with cerebral palsy and associated intellectual impairment. *Dev Med Child Neurol* 2008, 50:618–624
21. Janse AJ, Uiterwaal CS, Gemke RJ, Kimpen JL, Sinnema G. A difference in perception of quality of life in chronically ill children was found between parents and pediatricians. *J Clin Epidemiol* 2005, 58:495–502
22. Arrington-Sanders R, Yi MS, Tsevat J, Wilmott RW, Mrus JM, Britto MT. Gender differences in health-related quality of life of adolescents with cystic fibrosis. *Health Qual Life Outcom* 2006, 4:5
23. Eiser C, Varni J. Health-related quality of life and symptom reporting: similarities and differences between children and their parents. *Eur J Pediatr* 2013, 172:1299–1304
24. von Mackensen S, Bullinger M. Development and testing of an instrument to assess the Quality of Life of Children with Haemophilia in Europe (Haemo-QoL). *Haemophilia* 2004, 10(Suppl 1):17–25
25. Bullinger M, von Mackensen S. Psycho-social determinants of quality of life in children and adolescents with haemophilia-a cross-cultural approach. *Clin Psychol Psychother* 2008, 15:164–172
26. Bullinger M, Von Mackensen S. Quality of life in children and families with bleeding disorders. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003, 25(Suppl 1):S64–S67
27. Ravens-Sieberer U, Bullinger M. Assessing health-related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: first psychometric and content analytical results. *Qual Life Res* 1998, 7:399–407
28. Bohn RL. The economics of bleeding disorders. *Haemophilia* 2000, 6:491–493
29. Miners AH, Sabin CA, Tolley KH, Lee CA. Cost-utility analysis of primary prophylaxis versus treatment on-demand for individuals with severe haemophilia. *Pharmacoeconomics* 2002, 20:759–774
30. Trzepacz AM, Vannatta K, Davies WH, Stehbens JA, Noll RB. Social, emotional, and behavioral functioning of children with hemophilia. *J Dev Behav Pediatr* 2003, 24:225–232
31. Shapiro AD, Donfield SM, Lynn HS et al. Defining the impact of hemophilia: the Academic Achievement in Children with Hemophilia Study. *Pediatrics* 2001, 108:E105
32. Coppola A, Cerbone AM, Mancuso G, Mansueto MF, Mazzini C, Zanon E. Confronting the psychological burden of haemophilia. *Haemophilia* 2011, 17:21–27
33. Fischer K, Astermark J, van der Bom JG, et al. Prophylactic treatment for severe haemophilia: comparison of an intermediate-dose to a high-dose regimen. *Haemophilia* 2002, 8:753–760
34. Taha MY, Hassan MK. Health-related quality of life in children and adolescents with hemophilia in Basra, Southern Iraq. *J Pediatr Hematol Oncol* 2014, 36:179–184