



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES
IZTACALA

**PROPUESTA DE APOYO PSICOLÓGICO A MADRES
Y PADRES DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
HEMOFILIA.**

**TESIS TEÓRICA CON PROPUESTA DE INTERVENCIÓN
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
LICENCIADA EN PSICOLOGÍA
PRESENTA:**

HELENE JUDIT LÓPEZ RODRÍGUEZ

DIRECTORA DE TESIS:

MTRA. ESTHER MARÍA MARISELA RAMÍREZ GUERRERO

DICTAMINADORES:

MTRO. ENRIQUE BERNABÉ CORTÉS VÁZQUEZ

LIC. YASMÍN DE JÉSUS ARRIAGA ABAD



TLALNEPANTLA, EDO. DE MÉXICO

ENERO 2006



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNA PERSONA CON HEMOFILIA ES ANTE TODO UNA PERSONA:

y merece ser tratada más como persona que como hemofilia.

Trabajamos con seres humanos enfermos no con enfermedades, por tanto no existen “hemofílicos” sino personas que piensan, sienten y actúan, con un conjunto de características propias, siendo la hemofilia sólo una más de ellas.

Hay 100.000 genes encargados de crear una vida. La única diferencia entre un bebé con hemofilia y otro sin hemofilia es que sólo un gene no funciona bien.

¡yo creo que los otros 99.999 merecen prioridad! .

Dr. Peter Jones

“Cuando tienes un niño que tiene hemofilia puedes alarmarte mucho y tener mucho miedo. Pero es algo bastante más sencillo de lo que la gente cree, y con un buen tratamiento el niño no tiene porque tener ningún problema, ni a nivel psicológico, ni social, ni familiar, ni laboral...cuando conoces un poquito más lo que es la hemofilia, te das cuenta de que tiene muy pocos inconvenientes, y podrás llegar a desarrollarte en todos los aspectos... puedes llevar una vida muy normal”. Adulto de 32 años con hemofilia A severa.

El diagnóstico de la hemofilia no es un impedimento, pero puede convertirse en tal si la familia y el equipo de salud lo permite, un niño diagnosticado con hemofilia como cualquier otro niño necesita crecer en un ambiente seguro y amoroso, con el estímulo de explorar el mundo para poder desarrollarse normalmente, para lograrlo se requiere que una familia con una información adecuada, que les permita afrontar de la mejor forma las distintas situaciones por las que han de pasar (FHRM).

Los miedos se originan en lo que desconocido, ...y la única forma de afrontarlos es conociendo.....¡no se vale vivir bajo la sombra del miedo!.

Lo importante no es nunca caer, sino aprender de cada caída para no volver a tropezar con lo mismo.

Cada “fracaso” es en realidad la oportunidad de intentarlo de nuevo pero ahora con más experiencia.

En esta tesis está mi tiempo y mi trabajo, pero sobretodo mi corazón, mi ilusión y mi alma.

“Saber que se puede,
Querer que se pueda,
Quitarse los miedos,

Echarlos afuera,
Pintarse la cara color esperanza
Luchar por el mundo con el corazón”.

¿Dónde están las manos de Dios?

Cuando observo el campo sin arar, cuando los aperos de labranza están olvidados, cuando la tierra está quebrada y abandonada, me pregunto: ¿Dónde estarán las manos de DIOS?

Cuando observo la injusticia, la corrupción, el que explota al débil; cuando veo al prepotente pedante enriquecerse del ignorante y del pobre, del obrero y del campesino carentes de recursos para defender sus derechos, me pregunto: ¿Dónde estarán las manos de DIOS?

Cuando contemplo a esa anciana olvidada; cuando su mirada es nostálgica y balbucea todavía algunas palabras de amor por el hijo que la abandonó, me pregunto: ¿Dónde estarán las manos de DIOS?

Cuando veo al moribundo en su agonía llena de dolor, cuando observo a su pareja y a sus hijos deseando no verle sufrir, cuando el sufrimiento es intolerable y su lecho se convierte en un grito de súplica de paz, me pregunto: ¿Dónde estarán las manos de DIOS?

Cuando miro a ese joven antes fuerte y decidido, ahora embrutecido por la droga y el alcohol, cuando veo titubeante lo que antes era inteligencia brillante y ahora harapos sin rumbo ni destino; me pregunto: ¿Dónde estarán las manos de DIOS?

Cuando a esa chiquilla que debería soñar en fantasía, la veo arrastrar su existencia y en su rostro se refleja ya el hastío de vivir, y buscando sobrevivir se pinta la boca y se ciñe el vestido y sale a vender su cuerpo, me pregunto: ¿Dónde estarán las manos de DIOS?

Cuando aquel pequeño a las tres de la madrugada me ofrece su periódico, su cajita de dulces, cuando lo veo dormir en la puerta de un zaguán tiritando de frío, con unos cuantos periódicos que cubren su frágil cuerpecito, cuando su mirada me reclama una caricia, cuando lo veo sin esperanzas vagar con la única compañía de un perro callejero, me pregunto: ¿Dónde estarán las manos de DIOS?

*Y me enfrento a él y le pregunto: ¿dónde están tus manos Señor? Para luchar por la justicia, para dar una caricia, un consuelo al abandonado, rescatar a la juventud de las drogas, dar amor y ternura a los olvidados..... Después de un largo silencio escuché una voz que me reclamó, "No te das cuenta que tú eres mis manos, **atrévete** a usarlas para lo que fueron hechas, para dar amor y alcanzar estrellas".*

*Y comprendí que las manos de Dios somos **TU Y YO**, los que tenemos la voluntad, el conocimiento y el coraje para luchar por un mundo más humano y justo, aquellos cuyos ideales sean tan altos que no puedan dejar de acudir a la llamada del destino, aquellos que desafiando el dolor, la crítica y la blasfemia se retengan a sí mismos para ser las manos de DIOS.*

Y DIOS seguramente dirá: ¡ESAS SON MIS MANOS!

Autor anónimo

DEDICATORIA

Esta tesis está dedicada especialmente a mis padres, a esos dos maravillosos seres humanos que con tantos esfuerzos siempre me han ayudado a salir adelante.

MAMÁ, PAPÁ:

A Dios agradezco infinitamente por tenerlos a ustedes como mis padres y le pido me los bendiga, cuide y conserve por siempre y a ustedes les agradezco por su infinito apoyo, por darme las más grandes lecciones de vida, enseñarme que se puede salir adelante aun en los tiempos más difíciles, e inculcar en mi ese amor por servir a quien más lo necesita.

Porque este logro ha sido construido con la fortaleza, sudor y cansancio de mi MAMÁ y el aliento, amor y confianza de mi PAPÁ, a quienes con tristeza he tenido que robar mucho del tiempo que merecíamos pasar juntos.

Gracias por amarse tanto y por amarme a mí, los amo!.

ESTE LOGRO NO ES MIO..... ES NUESTRO!

A MIS HERMANOS: *Gracias por alentarme a ser cada día mejor, gracias por sus ejemplos y enseñanzas. Especialmente gracias a Vero y a David, por interesarse en mi vida, por escucharme y brindarme un buen consejo, por alegrarse de mis triunfos y apoyarme en mis derrotas, por confiar en mi, por demostrarme su cariño y hacerme saber que realmente cuento con ustedes, los quiero mucho ¡Que Dios los Bendiga Siempre!*

Con cariño: Judit.

“Porque en su apoyo está mi triunfo y en su presencia mi recompensa”

GRACIAS!

AGRADECIMIENTOS:

A la **UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO** por abrirme sus puertas, brindarme un excelente nivel académico, valorar mi esfuerzo y becarme todos estos años. Es un gran orgullo haber egresado de tan honorable institución.

A TODOS MIS PROFESORES:

Por su tiempo y enseñanzas **pero especialmente a Rosalia, Zarzosa, Lucina, Guille, Lety y Kenia**, por confiar en mi e impulsarme a ser cada día mejor! Sus enseñanzas las llevo en mi corazón y se las agradeceré por el resto de mi vida, GRACIAS por ser grandes docentes pero sobretodo excelentes seres humanos.

A LOS CHICOS CON HEMOFILIA:

Alguna vez leí que la hemofilia era tan poco común que la mayoría de las personas pasarán su vida sin conocer a alguien con dicha coagulopatía y hoy no puedo más que agradecer por lo afortunada que soy al haber tenido el privilegio de conocerlos a ustedes.

Gracias por aceptarme como una amiga más, por sus sonrisas que alegraron mis días, por sus platicas, por sus miradas, por sus juegos y sus bromas, por su confianza y por hacerme copartícipe de sus aventuras, por enseñarme tanto y permitirme crecer como ser humano contigo y para ti.

Para todos ustedes con mucho cariño.

ESPECIALMENTE A CARLOS GAITÁN:

Gracias por brindarme tu amistad, por haber construido junto conmigo las primeras bases de este proyecto, por confiar en mi y siempre tener las palabras exactas para evitar que dejara este sueño, porque aun sin saberlo has sido uno de los grandes motores de este trabajo, gracias por enseñarme tanto, por ser un excelente ejemplo de fortaleza, pero sobretodo un maravilloso ser

A la **FEDERACIÓN DE HEMOFILIA DE LA REPUBLICA MEXICANA** y a las diferentes **ASOCIACIONES ESTATALES** por luchar tan arduamente para brindar el mejor tratamiento posible a todos y cada uno de estos niños. Gracias también *a sus familias y al personal de salud* que se entrega en cuerpo y alma

humano. Conocerme cambio mi vida y eso nunca por ayudarlos.
lo voy a olvidar GRACIAS!

Desde lo más profundo de mi corazón GRACIAS a todos esos **pequeñitos con cáncer que me han enseñado tanto al afrontar su enfermedad y luchar por ser felices.**

Especialmente gracias a ti **Fabián** porque haberte conocido fue toda una bendición, porque con tu vida me diste una de las más grandes lecciones de optimismo y fortaleza, y con tu muerte me enseñaste que aun tengo una gran misión.

Siempre te llevaré en mi corazón, descansa en paz.



A MIS AMIGOS:

Agni, Celina, Josué, Kari, Marivi, Sandra, Luis, Gina, Diana, Gaby, Gloria, Julieta y Cesar, por ser los excelentes seres humanos que son, por demostrarme de tantas formas su cariño, por ser coparticipes de este sueño, por estar ahí cada vez que los he necesitado y apoyarme desinteresadamente, por confiar en mi y brindarme su mano. Es un honor tener su amistad

¡Que Dios los Bendiga Siempre!

A MIS ASESORES:

Gracias por confiar en mi y aceptarme como su tesista aun cuando no me conocían, gracias por darme la posibilidad de continuar con este sueño, gracias por creer en mi, por confiar en este trabajo y por todo el apoyo que me brindaron para poder concluirlo.

GRACIAS!

A todas aquellas personas que me apoyaron de una u otra forma para la realización de esta tesis, con ideas, palabras de ánimo, sugerencias, críticas constructivas, reflexiones personales, y sus mejores deseos, a todos los que estuvieron ahí para brindarme su mano cada vez que este sueño estuvo a punto de convertirse en pesadilla y también gracias a aquellas personas que obstaculizaron mi camino y dificultaron mis pasos porque gracias a ello aprendí a pisar firme.

Con mucho cariño

Helene J. López R.

INDICE

	Pág
RESUMEN	
INTRODUCCIÓN	5
CAPÍTULO 1.	
ASPECTOS METODOLÓGICOS Y TEÓRICO-CONCEPTUALES EN PSICOLOGÍA DE LA SALUD.	
1.1 Evolución histórica de la concepción del proceso salud-enfermedad.....	9
1.2 Orígenes y delimitación de la Psicología de la Salud.....	14
1.2.1 El modelo Biopsicosocial y los primeros intentos por vincular a la Psicología con el sistema de salud.....	14
1.2.2 Disciplinas e interdisciplinas afines a la Psicología de la Salud.....	18
1.3 Psicología de la Salud.....	22
1.4 Actividades de los Psicólogos de la Salud.....	26
1.4.1 Evaluación en Psicología de la Salud.....	28
1.4.2 Intervención en Psicología de la Salud.....	29
1.5 Proyección de la Psicología de la Salud.....	34
1.5.1 Psicología de la Salud en América Latina.....	34
1.5.2 Psicología de la Salud en México.....	36
CAPÍTULO 2.	
IMPLICACIONES MÉDICAS Y PSICOSOCIALES DE LA HEMOFILIA	
2.1 La hemofilia como una enfermedad crónico degenerativa.....	39
2.2 Hemofilia definición y tipologías.....	41
2.3 Breve historia de la hemofilia y su tratamiento.....	45
2.4 Estadísticas en Hemofilia: Epidemiología Nacional.....	47

2.5 Etiología y formas de transmisión.....	49
2.6 Diagnóstico.....	51
2.7 Tratamientos: ventajas y desventajas.....	58
2.8 Manifestaciones clínicas y tratamiento oportuno.....	61
2.9 Posibles complicaciones.....	66
2.9.1 Infección por el uso constante de productos sanguíneos.....	66
2.9.1.1 Infección por Virus de Hepatitis C (VHC).....	67
2.9.1.2 Infección por el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH).....	68
2.9.2. Desarrollo de inhibidores.....	70
2.9.3. Artropatías.....	71
2.10 Nutrición, Cuidado Dental y Deporte en personas con hemofilia.	
2.10.1 Nutrición y Cuidado Dental.....	72
2.10.2 Deporte en Hemofilia.....	74
2.11 Algunas sugerencias para el fomento de conductas preventivas de autonomía y autocuidado vs. riesgo.....	76

CAPÍTULO 3.

EL PAPEL DE LA FAMILIA EN EL TRATAMIENTO INTEGRAL DE LA HEMOFILIA

3.1 La Familia como sistema.....	82
3.2 La Familia ante la enfermedad en uno de sus miembros.....	85
3.3 El Paciente Pediátrico con Hemofilia y su Familia.....	89
3.3.1 Madres y Padres del Paciente Pediátrico con Hemofilia.....	91
3.3.1.1 Reacciones ante el Diagnóstico.....	91
3.3.1.2 Diferencias de Género y su posible Impacto en la Relación Conyugal...	101
3.3.1.3 La Crianza de sus hijos.....	106
3.3.2 El Niño que vive con Hemofilia.....	114
3.3.3 Los Hermanos del Paciente Pediátrico con Hemofilia.....	120
3.3.4 La Familia Extensa.....	125

3.4 La Escolarización de un Niño con Hemofilia.....	127
3.5 Adaptándonos como Familia	130

CAPÍTULO 4. PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

4.1 Justificación.....	133
4.2 Hipótesis.....	137
4.3 Objetivos generales y específicos.....	138
4.4 Población meta.....	140
4.5 Ambiente.	140
4.6 Diseño.....	140
4.7 Materiales.....	141
4.8 Procedimiento.....	141
4.9 Instrumentos.....	142
4.10 Estructura propuesta para el manejo de las sesiones.....	143

CONCLUSIONES	147
---------------------------	-----

REFERENCIAS	150
--------------------------	-----

RESUMEN

En Psicología de la Salud se que trabaja con un enfoque biopsicosocial aplicando diversas aportaciones de la psicología general en el proceso salud-enfermedad y factores relacionados, una de las principales áreas de incidencia son las enfermedades crónico degenerativas como es el caso de la *hemofilia*: trastorno hemorrágico congénito, que provoca constantes sangrados internos y externos por un déficit en la producción de los factores de coagulación. Enfermedad que implica al paciente y su familia, sobretodo en lo referente al impacto emocional y cuidados necesarios, aspectos donde madres y padres adquieren especial relevancia, considerando que sus comportamientos y actitudes inciden tanto en la estabilidad familiar como en el manejo del paciente y su enfermedad.

Lo anterior fundamenta la creación de programas de apoyo psicológico, sin embargo existe muy poca investigación psicológica vinculada con dicha coagulopatía, aun cuando constituye una enfermedad crónico degenerativa que por sus características posibilita toda una serie de aportaciones que permitirían contribuir significativamente a la calidad de vida de estos pacientes y sus familias. Por lo cual el presente proyecto tuvo como objetivo: Realizar una extensa revisión teórica de las particularidades del padecimiento y los principios de la Psicología de la Salud para finalmente diseñar una estrategia de apoyo psicológico dirigido a madres y padres de pacientes pediátricos con hemofilia, en lo que respecta a su proceso de afrontamiento, las reestructuraciones familiares necesarias y la crianza de su hijo con hemofilia.

Para lo cual se propone la creación de un *grupo red escuela de apoyo mutuo* enfocado a: 1) educar sobre hemofilia, 2) crear un continuo soporte emocional, 3) fortalecer las estrategias de afrontamiento personal y en la crianza de sus hijos, 4) afianzar las redes de apoyo, 5) aprovechar las experiencias y conocimientos de personas que han pasado por situaciones similares, 6) propiciar grupos autogestivos, 7) ampliar la población beneficiada y 8) reducir costos. Mediante la implementación de programas con un diseño de tipo ABA que abordan los siguientes aspectos: a) información sobre hemofilia; b) información y formación en diversas habilidades cognitivo-conductuales enfocadas a ayudarles en su proceso de afrontamiento y en la crianza de sus hijos; y c) logística para el seguimiento del grupo.

INTRODUCCIÓN

La salud ha tenido diversas connotaciones a lo largo de la historia, lo cual se encuentra íntimamente relacionado con las prácticas culturales que se adoptan dentro de cada sociedad para definir aquello que es sano y su opuesto, aspecto que a su vez se vincula directamente con el tipo de prácticas terapéuticas utilizadas para cuidar la salud, prevenir y tratar la enfermedad.

En el pasado siglo XX los avances en la medicina no se hicieron esperar, el desarrollo de nuevos fármacos como la penicilina, las vacunas, la incursión de la tecnología con instrumentación y técnicas quirúrgicas avanzadas, los estudios genéticos, entre muchos otros, han evidenciado el interés y la importancia dada a la salud física, siendo los médicos quienes han tenido durante muchos años la exclusiva en este campo.

El modelo biomédico descansa sobre dos supuestos básicos, 1) el dualismo mente-cuerpo planteado por Descartes y 2) su tendencia a un reduccionismo, a entender el proceso salud-enfermedad como el resultado de reacciones físicas y químicas, olvidando que detrás de la enfermedad hay una persona cuya respuesta (individual, familiar, social, etc..) a ese nuevo estado innegablemente va a influir en el curso de dicha patología, es por ello que en los últimos años la concepción del proceso de salud-enfermedad ha tenido un importante giro junto con el modelo de salud (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Calero y Calvo, 1998; Fernández-Ríos, 1994; Lain, 1978; Sarafino, 1994).

Lo anterior resulta particularmente cierto sobretodo si consideramos que actualmente los principales problemas y causas de muerte han cambiado, siendo *las enfermedades crónico-degenerativas* y sus posibles complicaciones quienes ocupan los primeros lugares, su etiología aun es confusa y se considera multifactorial, sin embargo como menciona Sarafino (1994) se reconoce que los estilos de vida, la industrialización, la dieta, la exposición a sustancias químicas y el aumento de estrés en la población son algunos de los

factores que podrían estar relacionados con la aparición y desarrollo de las diversas patologías de tipo crónico.

Ante estas circunstancias la Organización Mundial de la Salud (OMS) define a la salud como el completo bienestar físico, mental y social y no simplemente la mera ausencia de dolencias o enfermedades (Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000). Contemplando con ello la influencia de los factores sociales y psicológicos en el proceso salud-enfermedad, posibilitando así un giro del modelo médico tradicional a un modelo biopsicosocial en donde se da lugar a la integración de *diversas disciplinas* (Becoña, 1998; Rodríguez, 1998). Entre las que se encuentra la Psicología de la Salud la cual está enfocada a aplicar los conocimientos de la psicología general en el campo particular del proceso salud-enfermedad, pues como menciona Matarazzo, Weis, Herd, Millar y Weiss, 1989 (citados por Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000) “en la actualidad, existe suficiente evidencia de que nuestra salud está profundamente influenciada por nuestras conductas, pensamientos y relaciones sociales” (pp. 14). Reconociendo que la salud depende no sólo de lo que el sujeto tiene o no tiene, sino también de lo que hace o deja de hacer (Amigo, Fernández y Pérez, 1998).

La Psicología de la salud enfoca sus esfuerzos a la promoción de la salud, la prevención y/ tratamiento de la enfermedad y posibles trastornos asociados, entre los que se encuentran principalmente aquellos de tipo crónico degenerativo, como es el caso de la **Hemofilia**, trastorno hemorrágico congénito ligado al sexo, causado por una alteración del cromosoma X, provocando constantes sangrados (hemorragias) tanto internos como externos, a causa de que los factores de coagulación en la sangre están ausentes o no funcionan como debieran. (National Hemophilia Foundation [NHF], 1999; Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana [FHRM] 2003b, 2004).

Dicha coagulopatía implica tanto al paciente como a su familia en lo que respecta al afrontamiento emocional y cuidados necesarios, sobretudo en el caso de los pacientes pediátricos, en donde los padres constituyen un elemento clave dentro del sistema familiar, entre otras cosas porque normalmente serán ellos los primeros que reciban la noticia del

diagnóstico, y de su proceso de afrontamiento dependerán muchas cosas, entre las que se encuentran: 1) su salud y estabilidad emocional; 2) la estabilidad de la pareja; 3) los cuidados médicos que se proporcionen al infante; 4) el estilo de crianza, las actitudes, creencias y comportamientos que se modelen y fomenten en el niño; 5) las relaciones que se establezcan con el resto de sus hijos y entre los hermanos; y 6) las relaciones con el resto de la familia.

Sin embargo, existe muy poca información científica sobre las implicaciones psicológicas de la hemofilia, únicamente fue posible detectar algunos trabajos realizados en el extranjero, la mayoría presentados en folletos locales o revistas de difusión limitada, gran parte de ellos rastreados vía electrónica, por lo cual, para la fundamentación teórica del presente trabajo fue necesario retomar investigaciones científicas de áreas afines, cuidando en todo momento realizar la mayor adecuación posible a las características particulares de la hemofilia.

Por lo tanto la presente tesis estuvo enfocada a realizar una extensa revisión teórica de las particularidades del padecimiento y los principios de la Psicología de la Salud para finalmente, a partir de ello, poder diseñar una estrategia de apoyo psicológico dirigido a madres y padres de pacientes pediátricos con hemofilia, en lo que respecta a su proceso de afrontamiento, las reestructuraciones familiares necesarias y la crianza de su hijo con hemofilia.

De tal forma que el *primer capítulo* está dedicado al abordaje de aspectos metodológicos y teórico conceptuales de la Psicología de la Salud, inicialmente se expone la evolución histórica de la concepción del proceso salud-enfermedad, que posibilitó la creación del modelo biopsicosocial y con ello la incorporación de diversas disciplinas e interdisciplinas afines a la psicología, para posteriormente definir con mayor especificidad qué se entiende por Psicología de la Salud, cuándo y cómo surge, así como algunas de las principales actividades que realizan los Psicólogos de la Salud en cuanto a investigación, evaluación e intervención, para finalmente exponer la proyección que ha tenido en México y América latina.

Por su parte el segundo capítulo está enfocado a exponer las implicaciones médicas y psicosociales de la Hemofilia como enfermedad crónica, para lo cual se retomaron diversos aspectos médicos a la par que se realizó un breve análisis de las implicaciones psicológicas y sociales que ello puede representar, pues para comprender los posibles cambios comportamentales y de interacción con los otros inicialmente es necesario comprender las características particulares del padecimiento en cuestión, así como las situaciones potenciales a las que las persona y su familia tendrán que hacer frente, de esta forma se abordan los siguientes temas: qué se entiende por hemofilia, qué tipos y niveles de severidad existen y qué implica cada uno de ellos, cómo se transmite o adquiere, cuál es su incidencia en nuestro país, cómo se diagnostica y trata, cuáles son las posibles consecuencias secundarias, así como la importancia del deporte, nutrición y cuidado dental, para finalmente derivar algunas sugerencias que posibiliten el fomento de conductas preventivas de autocuidado y autonomía vs. riesgo.

Por su parte el tercer capítulo está enfocado a realizar un análisis del papel de la familia en el tratamiento integral de la hemofilia, inicialmente se expone lo que implica considerar a la familia como un sistema y cómo este se afecta ante la enfermedad de uno de sus miembros, para posteriormente analizar lo que podría suceder específicamente en los casos de los pacientes pediátricos con hemofilia y sus familias, haciendo especial énfasis en el papel que juegan las madres y padres de dichos infantes en todo este proceso: 1) a un nivel individual desde sus posibles reacciones ante el diagnóstico, 2) en un nivel conyugal con las posibles diferencias de género en sus reacciones y 3) en un nivel parental, en lo que respecta a los cuidados y crianza de sus hijos. De igual manera se retoma el papel del niño que vive con hemofilia, de sus hermanos y familia extensa, así como el suceso específico del proceso de escolarización, para finalmente concluir con el rol que puede ejercer el psicólogo de la salud en estos casos para favorecer el afrontamiento y adaptación familiar.

Aspectos que son retomados en el cuarto capítulo donde se exponen más detalladamente las características de la propuesta de intervención que se deriva de toda la revisión teórica anteriormente expuesta, y finalmente se presentan algunas conclusiones generales derivadas de la realización de la presente tesis.

CAPÍTULO 1

ASPECTOS METODOLÓGICOS Y TEÓRICO- CONCEPTUALES EN PSICOLOGIA DE LA SALUD.

El presente capítulo está dedicado a exponer algunas de las condiciones histórico sociales que dan lugar a la evolución en la concepción del proceso salud-enfermedad, y a retomar la concepción del ser humano como un ser integral, que requerirá de un nuevo modelo de salud que permita dar atención a sus necesidades biopsicosociales, mediante la incorporación de los conocimientos de diversas disciplinas, entre las cuales se encuentra justamente la Psicología, cuyos intentos de vincularle con el sistema de salud han dado lugar a diversas especialidades e interdisciplinas, entre las cuales se encuentra la Psicología de la Salud, especialidad dentro de la psicología en la cual se enmarca el presente trabajo, por ello la importancia de exponer algunas de sus características teórico metodológicas, campos de inserción, y posicionamiento en América latina y particularmente en nuestro país, aspectos que serán expuestos a lo largo de los siguientes apartados.

1.1 Evolución histórica de la concepción del proceso salud-enfermedad.

La salud ha tenido diversas connotaciones a lo largo de la historia, lo cual se encuentra íntimamente relacionado con las prácticas culturales que se adoptan dentro de cada sociedad para definir aquello que es sano y su opuesto, lo cual estará a su vez vinculado directamente con el tipo de prácticas terapéuticas utilizadas para cuidar la salud, prevenir y tratar la enfermedad.

En las culturas más antiguas el aspecto religioso regía la visión de las personas, es así que la enfermedad era explicada mediante eventos sobrenaturales de demonios u otras fuerzas espirituales que poseían y controlaban a las personas y por lo tanto la intervención estaba

enfocada a procedimientos de curas, limpias y exorcización de los cuerpos (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Lain, 1978; Sarafino, 2002). Lo cual es apoyado por Kocyba (1996, en Vega, 2002) quien describe como en nuestro continente los pueblos prehispánicos tenían una importante concepción religiosa de la salud.

La cultura griega fue una de las primeras en visualizar a la enfermedad como un fenómeno natural, Galeno fue el primero en hacer experimentos diseccionando animales con la finalidad de demostrar la causa natural de ciertos padecimientos. Pero además de ello, la cultura griega consideraba que mente y cuerpo estaban esencialmente unidos lo que da lugar a propuestas holistas de explicación de la enfermedad como lo es la teoría hipocrática de los humores (Harrsch, 1994 y Aguirre, 1980, citados en Olguín y Sánchez, 2003; Sarafino, 2002). En China también se desarrollaba una concepción naturalista de la salud y la enfermedad considerando que ésta última aparecía cuando se rompe el balance entre fuerzas opuestas, donde cuerpo y mente están indisolublemente unidos, visión que aún permanece vigente en la medicina china actual (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Sarafino, 2002).

Durante el periodo de la Edad Media la comprensión de la enfermedad especialmente dentro del mundo occidental se basó nuevamente en términos espirituales, debido entre otras razones a que la práctica médica fue quedando bajo los auspicios de la iglesia católica, por lo tanto, durante dicho periodo en gran medida la enfermedad era explicada por una violación a las leyes divinas y la curación era vista -al menos en parte- como resultado de la fe y el arrepentimiento del pecado (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Sarafino, 2002).

Posteriormente, en el Renacimiento se retoman las explicaciones naturales de la enfermedad y se vio renovado el interés por el estudio de las ciencias, a partir de ahí, la investigación en diversas áreas como las matemáticas, la física, la química y la biología darán pie a toda una serie de trabajos y descubrimientos (microscopio, autopsias, estudios en bacteriología, etc.) que vendrán a constituir los cimientos del modelo biomédico, basado

en la filosofía de René Descartes (1596-1650) donde el ser humano es concebido en un dualismo mente-cuerpo, pues se plantea que mientras el cuerpo pertenecería a una realidad física, la mente sería una realidad espiritual, instancias que únicamente se intercomunicarían mediante la glándula pineal, visión que además conlleva una concepción del cuerpo en analogía directa con las máquinas de acuerdo con lo cual podría ser analizado por partes y entendido en términos mecanicistas (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Bernard & Krupat, 1994; Sarafino, 2002).

Durante el siglo XIX, la teoría del germen postula que la enfermedad es causada por agentes patógenos como virus y bacterias, por lo cual la labor de los cuidados en salud se enfoca al desarrollo de vacunas y medicamentos, procedimientos asépticos y antisépticos, y tecnología médico-diagnóstica como los estudios de laboratorio (Bernard & Krupat, 1994). Lo anterior aunado a los avances en la inmunología, patología, técnicas quirúrgicas y los comienzos de la institucionalización de la salud pública contribuirán a mejorar cualitativa y cuantitativamente la salud de los individuos, puesto que entre los siglos XVII y XIX las principales causas de muerte en América y Europa fueron por enfermedades infecciosas. (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Bernard & Krupat, 1994).

En el pasado siglo XX los avances en la medicina no se hicieron esperar, el desarrollo de nuevos fármacos como la penicilina, las vacunas, la incursión de la tecnología con instrumentación y técnicas quirúrgicas avanzadas, los estudios genéticos, entre muchos otros, han evidenciado el interés y la importancia dada a la salud física, siendo los médicos quienes han tenido durante muchos años la exclusiva en este campo, basándose principalmente en la visión agente contra huésped de la teoría del germen que fundamenta el modelo biomédico, el cual como mencionan Bernard & Krupat (1994), Amigo, Fernández y Pérez (1998) descansa en los siguientes supuestos básicos:

- a) Una *concepción dualista* del ser humano donde mente y cuerpo se encuentran esencialmente desvinculados.
- b) Una *concepción de salud como la sola ausencia de enfermedad*.

c) Una *postura mecanicista* donde el cuerpo es entendido en una analogía con el funcionamiento de las maquinas y la enfermedad surge ante la alteración de una de sus partes.

d) Una tendencia al *reduccionismo*, a entender el proceso de salud enfermedad como el resultado de reacciones físicas y químicas.

Olvidando que detrás de la enfermedad hay una persona cuya respuesta (individual, familiar, social, etc..) a ese nuevo estado innegablemente va a influir en el curso de dicha patología, es por ello que en los últimos años la concepción del proceso de salud enfermedad ha tenido un importante giro junto con el modelo de salud (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Calero y Calvo, 1998; Fernández-Ríos, 1994; Lain, 1978; Sarafino, 2002).

Lo anterior resulta particularmente cierto sobretodo si consideramos que actualmente los principales problemas y causas de muerte han cambiado, siendo las enfermedades crónico-degenerativas y sus posibles complicaciones quienes ahora ocupan los primeros lugares, su etiología aun es confusa y se considera multifactorial, sin embargo, como menciona Sarafino (2002) se reconoce que los estilos de vida, la industrialización, la dieta, la exposición a sustancias químicas y el aumento de estrés en la población son algunos de los factores que podrían estar relacionados con la aparición y desarrollo de las diversas patologías de tipo crónico.

A pesar de ello, anteriormente -y aún ahora en algunos lugares- cuando las personas se refieren a la salud, generalmente piensan sólo en los aspectos físicos, raramente en los aspectos psicológicos y sociales asociados a la misma (Becoña; Vázquez y Oblitas, 2000). Lo cual es comprensible si consideramos la fuerte influencia que el modelo biomédico y su concepción dualista (mente -cuerpo) ha tenido a lo largo de la historia, pues implica todo un proceso de reconceptualización social, que si bien se ha iniciado, aún no se encuentra consolidado.

Una de las definiciones más extendidas en nuestra sociedad implica concebir la salud como la mera ausencia de enfermedad, sin embargo, en un intento por superar las limitantes que la anterior definición impone, la Organización Mundial de la Salud (OMS) propuso la siguiente definición: *la salud es el completo bienestar físico, mental y social y no simplemente la mera ausencia de dolencias o enfermedades* (Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000). Sin embargo, autores como Fernández-Ríos (1994) consideran dicha definición algo utópico, mientras que diversos autores citados por Becoña, Vázquez y Oblitas, (2000) postulan que el problema de dicha definición radica en explicar qué se debe entender por el bienestar de un individuo, definirle resulta complicado por ser sin duda un aspecto subjetivo, pero cuya importancia, sin embargo, puede llegar a ser mayor para la salud que la simple condición física.

Al margen de la discusión anteriormente expuesta, algo que resulta fundamental de la definición aportada por la OMS es el hecho de que permite dar un giro del modelo médico tradicional de salud–enfermedad a una concepción biopsicosocial, donde el espacio entre salud y enfermedad es entendido como un proceso en el cual se ínter influyen toda una serie de variables. De tal forma que actualmente cuando se hace referencia a la salud de una determinada persona, se debe considerar no sólo en el aspecto biológico sino también el psicológico y social (Becoña, 1998).

Lo anterior permite una aproximación más holista e integral al proceso de salud-enfermedad, pues, como es de esperarse, esto implica una transformación en la forma de aproximación, pasando de un nivel de análisis del individuo en aislado, hacia el análisis de los diversos factores familiares, ambientales, sociales, económicos, políticos, culturales, conceptuales, emocionales y religiosos, entre otros, que pueden llegar a incidir de una manera u otra en el proceso de salud –enfermedad, concepción que además requerirá la integración de diversas disciplinas con sus enfoques, perspectivas de estudio y aproximaciones al proceso de salud-enfermedad, con la finalidad de poder ofrecer un manejo integral que pueda dar respuesta a las necesidades de un ser biopsicosocial (Becoña, 1998; Rodríguez, 1998).

En este sentido resulta relevante conocer las características del modelo biopsicosocial, así como algunos de los intentos que se han realizado para fundamentar la vinculación entre psicología y el sistema de salud, aspectos que se abordaran en el siguiente apartado.

1.2 Orígenes, y delimitación de la Psicología de la Salud.

Ahora que se ha expuesto el proceso de evolución en la conceptualización del proceso salud-enfermedad, que ha llevado a retomar al ser humano como un ser integral en cuya salud influyen tanto factores biológicos como psicológicos y sociales, resulta relevante conocer algunas de las características del modelo biopsicosocial que se ha propuesto como alternativa al modelo medico tradicional para brindar una atención integral a las necesidades de salud de un ser biopsicosocial, así como algunos de los primeros intentos por vincular particularmente a la psicología con el sistema de salud y conocer algunas disciplinas e interdisciplinas afines que se han ido conformando en dicho proceso, aspectos que serán desarrollados a lo largo del presente apartado.

1.2.1 El modelo Biopsicosocial y los primeros intentos por vincular a la Psicología con el sistema de salud.

Con base en lo expuesto en el apartado anterior con respecto a la conceptualización de la salud como un bienestar físico, mental y social, diversos teóricos concuerdan con la necesidad de un nuevo modelo de salud-enfermedad que permita avanzar en la comprensión de dicho proceso y con ello promover la salud y evitar en lo posible la enfermedad y/o sus morbilidades. Siendo el psiquiatra George Engel el primero en proponer el modelo biopsicosocial como alternativa al modelo médico tradicional argumentando la importancia de tomar en cuenta no solo factores biológicos sino también al paciente, su contexto social y estilo de vida como elementos fundamentales del proceso salud-enfermedad (Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Bernard & Krupat, 1994; Bishop, 1994; Engel, 1988).

Al respecto diversos autores entre los que se encuentran: Matarazzo (1980, citado en Becoña, Vázquez y Oblitas 2000), Bernard & Krupat (1994), Bishop (1994), Buceta, Bueno & Mas (2000), Latorre (1999), Brannon y Feist (2000), Sarafino (2002) entre otros, mencionan algunos de los factores por los cuales surge la necesidad de crear este nuevo modelo, los cuales se retoman y exponen a continuación:

- 1) *El cambio en la concepción de salud*: una nueva definición implica un nuevo modelo de aproximación.
- 2) *Las limitaciones del modelo biomédico* para explicar satisfactoriamente el proceso de salud-enfermedad, intentando además superar con ello la dicotomía mente-cuerpo planteada por Descartes.
- 3) *El cambio en los patrones de enfermedades infecciosas a crónicas* y el reconocimiento de la influencia que los estilos de vida tienen sobre estas y viceversa.
- 4) *El elevado costo de los cuidados de salud*, considerando siempre que resulta mucho más económico (tanto en costos monetarios y de servicios, como en desgaste personal) prevenir.
- 5) *El creciente interés por mejorar la calidad de vida de los individuos*, aunado a la prevención de posibles enfermedades y/o posibles complicaciones de las mismas.
- 6) *La creciente madurez de las ciencias conductuales* que incluye la aplicación de las teorías del aprendizaje y modificación conductual, entre otras.

Durante muchos años, los avances de la medicina han permitido incrementar la esperanza de vida, sin embargo, no sólo importa la cantidad de años sino también y quizá sobretodo, la calidad de vida durante los mismos, para ello se propone no sólo mejorar la tecnología sanitaria del tratamiento de la enfermedad, sino fundamentalmente prevenir los factores de

riesgo del proceso de enfermar y las posibles complicaciones del mismo mediante una adecuada inmunogénesis conductual a través de la modificación de estilos de vida (Fernández- Ríos, 1994).

Pues, como menciona Matarazzo, Weis, Herd, Millar y Weiss, 1989 (citados por Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000) “en la actualidad, existe suficiente evidencia de que nuestra salud está profundamente influenciada por nuestras conductas, pensamientos y relaciones sociales” (pp. 14). De tal forma que, las diez principales causas de muerte en los países desarrollados se encuentran determinadas en gran parte por factores de conducta. Al respecto el médico John Knowles (1977, citado en Bernard & Krupat, 1994) menciona que cerca del 99% de las enfermedades son resultado de comportamientos riesgosos y condiciones ambientales. La solución al problema de salud en la sociedad moderna implica una responsabilidad individual en primera instancia y una responsabilidad social vinculada con la legislatividad.

Es por ello que en los últimos años se ha observado un interés creciente por vincular a la psicología con los problemas de salud humana, puesto que, se reconoce que la salud depende no sólo de lo que el sujeto tiene o no tiene, sino también de lo que hace o deja de hacer (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Calero y Calvo, 1998; Fernández-Ríos, 1994; Latorre, 1999; Osorio, 1997).

Estos intentos por vincular a la psicología con la atención del proceso de salud- enfermedad no han sido sencillos, pues como veíamos implican de inicio una reconceptualización social del proceso de salud-enfermedad y un cambio en la forma de aproximación a dicho objeto de estudio, que ha estado fundamentalmente en manos de los médicos, sin embargo, desde inicios de siglo ya se vislumbraba la importancia de una formación psicológica en el personal de salud con la finalidad de proporcionar una atención más integral.

En 1911 la Asociación Americana de Psicología convoca a un panel de discusión sobre el rol del psicólogo en la educación médica y comienzan algunos intentos por incluir la instrucción del psicólogo dentro del currículo médico, pero para 1913 solo el 27% de las

entidades académicas estaban afiliadas a departamentos de colaboración con psicólogos, tiempo después surgen algunos reajustes en la curricula médica y el factor psicológico nuevamente queda relegado. Posteriormente durante los años 40's se realizaron algunos esfuerzos por incorporar el estudio de los factores psicológicos con relación a las enfermedades pero eran realizados por médicos especialistas en psiquiatría y cuando se llegaba a emplear al psicólogo era únicamente como consultor estadístico, administradores de test o terapeutas con habilidades ampliamente limitadas a las enfermedades psicosomáticas (Brannon & Feist, 2000).

Como puede observarse los primeros intentos estuvieron enfocados a propiciar formación y/o entrenamiento psicológico a los médicos (grupo hegemónico en el cuidado de la salud), y a intentar dar explicación a enfermedades llamadas psicosomáticas por vislumbrarse algunos factores psicológicos en la etiología y curso de las mismas limitando su intervención al campo de la salud mental. Aunado a lo anterior y con base en el creciente interés por vincular a los factores psico-sociales con el proceso salud-enfermedad más allá de los estrechos límites del llamado campo de salud mental, han ido surgiendo nuevas especialidades e interdisciplinas como: la medicina psicosomática, psicología médica, sociología médica, antropología médica, medicina preventiva, educación para la salud, medicina conductual, salud comportamental y psicología de la salud, entre otras. Cada una de ellas con sus particularidades, sin embargo, se puede considerar que todas en conjunto tienen como objetivo destacar la importancia que revisten los factores derivados del comportamiento individual y/o social en la prevención, terapéutica y rehabilitación de los problemas de salud (Ribes, 1990).

A pesar de ello, resulta importante realizar una breve exposición de cada una de ellas con la finalidad de facilitar la comprensión de los puntos de contacto y aspectos diferenciales con respecto a la Psicología de la Salud perspectiva teórica que fundamenta el presente trabajo, aspectos que serán desglosados en el siguiente subapartado.

1.2.2 Disciplinas e interdisciplinas afines a la Psicología de la Salud.

Como se expuso anteriormente *la medicina psicosomática* constituyó uno de los primeros intentos por investigar, dentro del ámbito médico, las relaciones entre las variables psicosociales y las alteraciones psicofisiológicas, contemplando que mente y cuerpo no debería ser estudiado por separado como si se tratase de instancias independientes. Sus raíces se encuentran en las ciencias biomédicas e inicialmente su desarrollo se fundamentó en el psicoanálisis con Freud y sus estudios sobre la histeria, bajo esta perspectiva se dividen las enfermedades en aquellas causadas por factores orgánicos y aquellas derivadas de conflictos psicológicos inconscientes que provocarán los síntomas físicos, entre dichas enfermedades psicosomáticas se consideran: el asma, la migraña, las gastritis y úlceras, la artritis reumatoide, entre otras (Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Brannon & Feist, 2000; Bernard & Krupat, 1994; Camic & Knight, 1998; Sarafino, 2002; Vega, 2002). Una importante diferencia con la psicología de la salud es que esta última postula que todos los factores psicosociales y no solo los conflictos psicológicos inconscientes participan de una u otra forma en *todas* las enfermedades y no solo aquellas consideradas como psicosomáticas (Latorre, 1999).

Por su parte, la *psicología médica*, constituye otro de los primeros intentos por vincular factores psicológicos con la medicina, en algunos países ha sido considerada como sinónimo de la psiquiatría, sin embargo, mientras la **psiquiatría** está enfocada al estudio y tratamiento de padecimientos mentales, la psicología médica está principalmente enfocada a retomar los conocimientos de la psicología que resultan útiles para el ejercicio de la medicina integral, como lo es la tan importante relación médico-paciente (Becoña, Vazques y Oblitas, 2000; López-Ibor, Ortiz y López-Ibor, 1999). Al respecto Kretschmer menciona: *“Desde hace algunos años, es cada vez más notoria la necesidad de una preparación psicológica de los estudiantes de medicina; pero importa concretar qué género de psicología nos interesa ... no se trata de una psicología filosófica... ni de una psicología aplicada ... tampoco de una psicología fisiológica o científica. Necesitan, esencialmente una psicología nacida en la práctica médica y capaz de satisfacer las exigencias propias*

del ejercicio de su profesión” (1922, citado en López-Ibor, Ortiz y López-Ibor, 1999, p. 13).

En el caso de *la sociología médica* como su nombre lo indica está principalmente enfocada al estudio de los aspectos sociales de la salud y la enfermedad, mientras que *la antropología médica* tiene como principal objeto de estudio los aspectos culturales relacionados con dicho proceso de salud-enfermedad (Latorre, 1999). Mientras que *la medicina preventiva* constituye la área de la medicina que se ocupa de impedir la aparición, desarrollo y prolongación de enfermedades transmisibles y no transmisibles manteniendo y promoviendo la salud, mediante acciones tales como los sistemas de vacunación nacional. Y *la educación para la salud* está enfocada a implementar actividades que incrementen las capacidades de las personas para tomar decisiones bien informadas acerca de su bienestar personal, familiar y comunitario (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; así como: Alonso-Fernández, 1978; Bishop, 1994; Green, 1973; Matarazzo, 1980; Phares, 1992; Piédrola, 1988 y Weiner, 1985, citados por Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000).

Otras disciplinas e interdisciplinas que surgen más ampliamente vinculadas con los cambios en la concepción del proceso salud-enfermedad y el desarrollo del modelo biopsicosocial, así como en creciente desarrollo de la tecnología conductual son la medicina conductual y la salud comportamental.

La diferenciación entre *medicina conductual* y psicología de la salud es bastante más complicada, al grado tal que dichos términos se usaron casi indistintamente hasta los años 80's. Sin embargo, tal como el término lo expresa, la medicina conductual nace como una extensión de la tradición teórica conductista, por lo cual, su preocupación principal son las conductas de salud y enfermedad, las contingencias que las mantienen y por tanto, los cambios o adecuaciones necesarias para modificarlas, en la práctica emplea técnicas de modificación de conducta basadas en los principios del condicionamiento clásico y operante para la evaluación, prevención e intervención, en este sentido una de sus primeras grandes aportaciones fue el desarrollo del biofeedback como una forma de autocontrol de

procesos fisiológicos (Camic & Knight, 1998; Branon & Feist, 2000; Bernard & Krupat, 1994; Sarafino, 2002; Vega, 2002).

Esta nueva interdisciplina se constituye como tal a partir de la conferencia desarrollada en Yale en 1977, conformando posteriormente la Sociedad de Medicina Conductual y la Academia de Investigación en Medicina Conductual así como la publicación del Journal of Behavioral Medicine (Branon & Feist, 2000; Bernard & Krupat, 1994; Buceta, Bueno & Mas, 2000). A la par de ello, Schawartz y Weiss (1978 citados en Amigo, Fernández y Pérez, 1998) formularon la siguiente definición: *“la medicina conductual es un campo interdisciplinario ocupado en el desarrollo e integración de la ciencia biomédica y conductual, conocimiento y técnicas relevantes para la salud y la enfermedad y la aplicación de esas técnicas y ese conocimiento para la prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación”* (pp. 250).

Por su parte Becoña Vázquez y Oblitas, 2000, citan 5 objetivos básicos de esta aproximación: 1) la intervención directa; 2) entrenar a los profesionales de la salud para que mejoren sus intervenciones; 3) entrenar a los pacientes a seguir adecuadamente lo prescrito por el médico; 4) la modificación de patrones de conducta para la prevención de enfermedades y 5) diseñar nuevas estrategias de intervención (citado en Galván y Hernández, 2003).

Sin embargo, la medicina conductual y la psicología de la salud se han diferenciado principalmente en dos aspectos; 1) mientras la primera pone el principal énfasis en la naturaleza interdisciplinaria, la segunda constituye una especialidad de la psicología y 2) algunos autores consideran que la primera tiende a centrarse en el tratamiento y rehabilitación de la enfermedad, mientras que la segunda pone especial énfasis en el ámbito de la prevención (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Bazán, 1997; Latorre, 1999; Matarazzo, 1980).

Con respecto a este último punto, se suscitaron diversas críticas de autores que consideraron que la medicina conductual estaba demasiado enfocada a la enfermedad y

dejaba de lado la promoción de la salud, es por ello que surge la *salud conductual* como una subespecialidad interdisciplinaria de la medicina conductual enfocada específicamente al mantenimiento de la salud y la prevención de enfermedades y disfunciones que pudieran ocurrir en personas saludables (Matarazzo, 1980).

Otra de las subdisciplinas que se han vinculado con la psicología de la salud y que en diversos momentos han sido objeto de debate sobre si una debería incluir una a la otra o si constituyen especialidades distintas es *la psicología clínica* que claramente constituye otro de los ejes vinculados con el ámbito de la salud, sin embargo, algunos autores como Hall y Marzillier, (1987, citados por Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000) consideran que dicho rubro se encuentra aún fuertemente ligado con la idea de salud mental y es concebido como un campo que tiene como objetivo el estudio, diagnóstico y tratamiento de problemas psicológicos o conductas anormales, más que la prevención de la enfermedad o promoción de la salud, diferencia fundamental entre la psicología clínica y la emergente psicología de la salud.

Como se ha visto, la delimitación del campo de incidencia de las diversas disciplinas e interdisciplinas relacionadas con el estudio de los factores psicosociales del proceso salud-enfermedad no ha sido tarea fácil, en muchas de las ocasiones se sobreponen ampliamente aún cuando mantengan ciertos rasgos de diferencia. Lo cual –me parece- no sólo dificulta la delimitación y conceptualización a nivel teórico sino también, y quizá sobretodo, en lo que se refiere a la inserción de éstas en los ámbitos de salud y en la sociedad en general, no sólo por las conceptualizaciones de las personas que no se encuentran íntimamente relacionadas con el sistema de salud, sino también por aquellos otros colegas de disciplinas afines en el área de la salud con quienes será necesario colaborar, llegando en ocasiones a crear un traslapamiento de funciones más que una colaboración interdisciplinaria, problemática que bien podría constituir un reto actual para el abordaje integral del proceso salud-enfermedad.

Hasta el momento se ha presentado la evolución histórica del proceso salud enfermedad que vino a fundamentar la necesidad de un modelo biopsicosocial, y con ello posibilitar la inserción de diversas disciplinas e interdisciplinas vinculadas con los aspectos psicosociales

del proceso salud-enfermedad, algunas de las cuales han sido anteriormente expuestas, y entre las que se encuentra la psicología y particularmente la Psicología de la Salud cuyos principios y definición se han manejado de manera un tanto implícita hasta el momento pero cuya relevancia para el presente trabajo fundamenta la importancia de que sean desglosados en los siguientes apartados.

1.3 Psicología de la Salud.

Con base en la evolución de la concepción del proceso salud-enfermedad y el surgimiento del modelo biopsicosocial, desde finales de los años 70's se ha ido conformando una nueva rama de la psicología, denominada "Psicología de la Salud", la cual trabaja en la aplicación de las diversas aportaciones de la psicología general, en el campo de la prevención y tratamiento de enfermedades orgánicas contribuyendo de esta forma al cuidado multidisciplinario de la salud, constituyendo además una importante alternativa para la reducción de los altos costos sanitarios y el mejoramiento de la calidad de vida de las personas (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, 1998; Latorre, 1999; Matarazzo, 1980; Rodríguez, 1998; Stone, 1979).

De tal forma que en 1978 la Psicología de la Salud se establece formal, institucional y profesionalmente como una división particular de la American Psychological Association (APA). En 1979 se edita el primer libro sobre esta temática titulado *Health Psychology* y en 1982 se publica bajo el mismo título la primer revista dedicada específicamente a este rubro (Amigo, Fernández y Pérez, 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Brannon & Feist, 2000).

Sin embargo, la psicología de la salud no escapa de los problemas comunes de definición y delimitación en psicología, más aun cuando se propone una nueva área de especialización, es por ello que en la actualidad aun existe controversia y por tanto múltiples definiciones, algunas de las cuales son expuestas a continuación:

Por ejemplo Morales (1999) le define como la rama aplicada de la psicología que se dedica al estudio de los componentes subjetivos y de comportamiento del proceso salud-enfermedad y en la atención a la salud. Por su parte Stone (1979) menciona que al hablar de psicología de la salud se engloban todos los conceptos, teorías y métodos en tanto pueden ser aplicables a la comprensión e intervención en diferentes ramas del sistema de salud. No sólo en la atención a la salud, sino también en la salud pública, la planeación, financiamiento y legislación del sistema de salud, afirmando de esta forma que el campo de la psicología de la salud es más amplio que el de la medicina conductual en términos del rango de problemas y escenarios que ocupan su atención (Morales, 1999).

Una de las definiciones más amplias y claras es la postulada por Carroble (1993, citado en Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000) quien menciona: la psicología de la salud es el campo de especialización de la psicología que centra su interés en el ámbito de los problemas de la salud, especialmente físicos o médicos con la principal función de prevenir la ocurrencia de los mismos o de tratar de rehabilitar estos en caso de que tengan lugar, utilizando para ello la metodología, los principios y conocimientos de la actual psicología científica, sobre la base de que la conducta constituye, junto con las causas biológicas y sociales, los principales determinantes, tanto de la salud como de la mayor parte de las enfermedades y problemas humanos de la salud existentes en la actualidad.

Las anteriores son sólo algunas de las diversas definiciones de psicología de la salud, sin embargo, aunque no existe un consenso general, una de las definiciones más aceptadas al ser apoyada formalmente por la American Psychological Association división 38 es la postulada por Joseph Matarazzo (1980) quien define a la psicología de la salud como *el agregado de contribuciones educativas, científicas y profesionales de la disciplina de la psicología para la promoción y mantenimiento de la salud, la prevención y el tratamiento de las enfermedades y disfunciones afines y la identificación de los correlatos etiológicos y diagnósticos de la salud-enfermedad y disfunciones relacionadas, así como para el análisis y mejoramiento del sistema para el cuidado de la salud, y la configuración de las políticas sanitarias* (Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Latorre, 1999).

La anterior definición resulta particularmente relevante en la medida en que enfatiza las cuatro principales metas de la psicología de la salud: 1) la promoción y mantenimiento de la salud, 2) la prevención y el tratamiento de la enfermedad, 3) estudio de la etiología y diagnóstico de la enfermedad y 4) el mejoramiento de los sistemas y políticas de salud (Sarafino, 2002).

Como puede observarse, la anterior definición intenta dar una visión holística del proceso salud-enfermedad en un intento por configurar un modelo de salud que responda a las necesidades de un ser biopsicosocial. Otro de los aspectos que se han mencionado y resulta necesario puntualizar por su relevancia dentro de esta revolución con respecto al tema de la salud, consiste en considerarle como algo que hay que desarrollar y no solamente como algo que hay que conservar como anteriormente se creía (Becoña, 1998; Fernandez-Ríos, 1994). Lo cual intenta abrir paso a la prevención de diversas enfermedades y/o complicaciones o morbilidad de las mismas, considerando que la prevención no es -o al menos no debería ser- únicamente cuestión de sentimientos, motivaciones, expectativas, etc., sino primordialmente de conductas o estilos de vida que se hacen aquí y ahora (Fernandez-Ríos, 1994).

Al respecto, es importante mencionar que la psicología de la salud sí contempla y retoma variables tanto físicas u orgánicas, como sociales y antropológicas, pero lo hace desde un enfoque psicológico, para facilitar la comprensión del padecimiento, identificar los correlatos etiológicos y diagnósticos de la salud, enfermedad y disfunciones relacionadas con la finalidad de poder proponer un abordaje psicológico adecuado a las características de la población (Amigo, Fernández y Oblitas, 1998; Becoña, 1998; Latorre, 1999).

Otra posible diferencia entre la Psicología de la Salud y la medicina conductual es que mientras la segunda mantiene una perspectiva primordialmente conductista, en psicología de la salud como menciona Ramírez, (1999) existen diferentes enfoques o teorías psicológicas que pueden ser aplicadas, entre las que se encuentran:

- a) *La teoría de la adaptación* representada por Von Bertalanffy la cual se inicia con el estudio de los mecanismos adaptativos fisiológico del cuerpo para mantenerlo en un estado de equilibrio u homeostasis (Schwartz, 1977 citado en Olguín y Sánchez, 2003; León del Villar y Zachs, 2002; Galván y Hernández, 2003).
- b) *La teoría del afrontamiento* estudia la forma de responder a ciertos eventos que pueden resultar amenazantes a través de patrones de conducta complejos, aprendidos y modulados socialmente, analizando el proceso cognitivo que les mediatiza siendo las teorías cognitivas y cognitivo-conductuales las más utilizadas (Galván y Hernández, 2003; León del Villar y Zachs, 2002; Olguín y Sánchez, 2003).
- c) *La teoría psicósomática* posee una gran tradición psicoanalista postulando que el estado emocional determinará la ayuda fisiológica que requiera; obteniendo así que la enfermedad y su cura están ligados en sí mismos, manteniendo la salud y la enfermedad en un juego de sistemas sociales, ambientales, cognitivos y fisiológicos (Stone, 1979 citado por Olguín y Sánchez, 2003).
- d) *La teoría humanística* que se enfoca a como los individuos se hacen concientes, pueden comunicar sus emociones y desarrollan personalidades sanas. La terapia humanista tiene como objetivo facilitar el proceso para que el individuo reconozca los recursos internos con los que cuenta, así como la formulación de alternativas y metas de vida bajo los principios básicos de empatía, congruencia y aceptación positiva incondicional (Galván y Hernández, 2003; León del Villar y Zachs, 2002; Olguín y Sánchez, 2003).
- e) *La teoría de la salud conductual* hace referencia a la conducta molar que es guiada para propósitos de salud o reforzada a través de los hallazgos de salud, desde una enfoque conductista basada en el aprendizaje por condicionamiento clásico u operante que fundamentan las diversas técnicas de modificación conductual (Galván y Hernández, 2003; León del Villar y Zachs, 2002; Olguín y Sánchez, 2003).

- f) *Teoría del desarrollo*: la importancia de esta teoría radica en establecer de manera firme y consistente los factores del desarrollo que tienen relación con la conceptualización y conductas en el proceso salud-enfermedad a lo largo de cada fase del desarrollo humano (León del Villar y Zachs, 2002; Olgún y Sánchez, 2003).

Como se puede observar, existen diferentes posibilidades en cuanto al esquema teórico que puede utilizar el psicólogo de la salud, lo cual -me parece- tiene sus ventajas y desventajas, pues si bien es cierto que por un lado dificulta el establecimiento de consensos generales con respecto a la posibilidad de establecer formas generalizadas de intervención, por otra parte posibilita toda una gama de perspectivas y herramientas que pueden ser empleadas con la finalidad de realizar intervenciones lo más adecuadas a las necesidades particulares de cada caso (siempre y cuando se tenga un serio conocimiento de las posibilidades y limitaciones de las estrategias que se pretendan emplear con la finalidad de establecer intervenciones realmente eclécticas si es que las necesidades así lo ameritan y no terminar construyendo intervenciones sincréticas basadas únicamente en la pragmática) al respecto Olgún y Sánchez (2003) mencionan: "... podemos considerar los recursos disponibles, elaborar un plan aun proveniente de diversos niveles teóricos lo cual dependerá de cada caso en particular, y así realizar una estrategia de intervención particular e individual"(p.24)

Lo anterior se relaciona directamente con las actividades de los psicólogos de la salud, punto que será desarrollado en el siguiente apartado.

1.4 Actividades de los Psicólogos de la Salud.

Las tareas de los psicólogos de la salud se pueden agrupar en tres grandes categorías: a) investigación, b) aplicación práctica de los principios, y c) formación (Weiss, 1982, citado en Becoña, 1998). Donde el trabajo en investigación y aplicaciones está enfocado principalmente a cuestiones relacionadas con el mantenimiento de la salud, la prevención y tratamiento de la enfermedad, así como posibles complicaciones de la misma, mediante

estrategias dirigidas a disminuir y en el mejor de los casos erradicar conductas de riesgo, fomentando en su lugar hábitos saludables.

Dentro de las diversas áreas de trabajo, el psicólogo de la salud aplica sus conocimientos de psicología en actividades tales como: 1) investigación básica y aplicada relacionada con creencias, actitudes y comportamientos ligados al proceso salud-enfermedad; 2) elaboración, aplicación e interpretación de instrumentos de evaluación adecuados a los requerimientos de la población con que se esté trabajando; 3) creación de programas de prevención y/o intervención con objetivos específicos destinados a trabajar con los pacientes, sus familiares, el equipo de salud o a nivel comunitario; 4) colaboración interdisciplinaria como un consultor especialista en casos específicos, y 5) en el estudio del sistema sanitario y la formulación de una política de salud (Amigo, Fernández y Pérez 1998; Becoña, Vázquez y Oblitas, 2000; Latorre, 1999).

Otros autores como Weiman, (1990 citado en Latorre, 1999) señalan que, en la actualidad, la intervención desde la perspectiva de la psicología de la salud se ha definido en los siguientes rubros:

- 1) Investigación y prevención o corrección de comportamientos que actúan como factores de riesgo para la salud.
- 2) El mantenimiento de la salud a través de comportamientos (inmunizadores, de autocuidado o pro-salud).
- 3) Trabajo con cogniciones acerca del proceso de salud- enfermedad.
- 4) Aspectos relacionados con la comunicación, toma de decisiones y adherencia terapéutica.
- 5) Los procesos de afrontamiento a la enfermedad y a la incapacidad.
- 6) El medio ambiente, tanto físico como interpersonal en el que se produce el tratamiento.

En general, actualmente se realiza investigación básica y aplicada en cinco grandes rubros:

- 1) enfermedades crónicas; 2) enfermedades agudas; 3) desordenes del desarrollo; 4)

enfermedades terminales y muerte, así como 5) en problemas psicosomáticos denominados enfermedades psicogénicas (Bazán, 1997).

Entre los métodos de investigación que pueden ser utilizados en psicología de la salud se encuentran: el estudio de casos, investigaciones descriptivas, estudios correlacionales, transversales, longitudinales, prospectivos o retrospectivos, investigación de corte experimental o cuasiexperimental, así como de efecto placebo, entre otros, cuya elección particular dependerá de las necesidades del investigador y las características del objeto de estudio (Bernard & Krupat, 1994; Brannon & Feist, 2000; Sarafino, 2002).

Tanto para la realización de investigaciones que proporcionen información relevante que permita conocer las particularidades de la población y el área de estudio, como para la creación y fundamentación de estrategias de prevención y/o intervención con dichas poblaciones en el proceso salud-enfermedad, es importante la realización de las evaluaciones pertinentes, por ello la relevancia de conocer algunas de las características de la evaluación en psicología de la salud, aspecto que se desarrolla en el siguiente subapartado.

1.4.1 Evaluación en Psicología de la Salud.

Si partimos de un enfoque en donde los individuos son concebidos como seres biopsicosociales, congruente con ello, se desprende la necesidad de hacer una evaluación específica que contemple dichos aspectos, por lo cual las evaluaciones en psicología de la salud están enfocados a conocer: 1) los *características del paciente*, que a su vez se subdividen en aspectos biológicos, afectivos, cognitivos y conductuales, y 2) las *características del ambiente* que implican aspectos del medio familiar, sistema de salud y medio sociocultural a nivel de aspectos tanto físicos como de relaciones interpersonales y concepciones de las mismas (Osorio, 1997).

Otra clasificación disponible es la presentada por Karoy (1995, cit. en Galván y Hernández 2003) quien considera que dentro de la psicología de la salud se pueden distinguir las

evaluaciones: a) procedentes de la psicología de la salud y; b) procedentes de la medicina conductual, donde las primeras enfatizan las variables personales y por tanto se aplican entrevistas, autoinformes y escalas de apreciación, mientras las segundas están enfocadas al análisis de variables moleculares mediante la observación de situaciones controladas, registros, medidas psicofisiológicas, etc.

Si recordamos que la psicología de la salud implementa los conocimientos teórico-metodológicos de la psicología general pero en el ámbito específico del proceso salud-enfermedad, es de comprenderse la gran variedad de estrategias de evaluación e intervención disponibles, sin embargo, la elección de un determinado método de evaluación dependerá en gran medida del tipo de información que se desee conocer, contemplando las ventajas y desventajas de cada una de las técnicas, al respecto Karoly (1985, citada en Galván y Hernández, 2003) menciona que entre las técnicas más utilizadas se encuentran: los diferentes tipos de entrevista, los cuestionarios, autorregistros, observación, diarios, test psicométricos y medidas psicofisiológicas, entre otras, considerando como fuentes de información al individuo, sus allegados, personal de salud, e instrumentos tecnológicos específicos.

Sin embargo, sea cual fuere el método de evaluación elegido, se debe tener en cuenta los requerimientos de validez y confiabilidad de cada técnica en particular, con la finalidad de obtener información veraz que posibilite en un momento dado si así fuese necesario la fundamentación, creación, implementación y evaluación de estrategias de intervención, otro de los principales objetivos de los psicólogos de la salud, el cual será desarrollado a continuación.

1.4.2 Intervención en Psicología de la Salud.

Primeramente es importante mencionar que el trabajo de intervención del psicólogo de la salud no está limitado al consultorio como tradicionalmente lo realiza el psicólogo clínico, los psicólogos de la salud laboran en clínicas médicas, unidades de salud comunitaria, en escuelas, unidades de rehabilitación y hospitales, todos ellos ambientes multidisciplinarios

en donde tendrá que interactuar con médicos y enfermeras de diferentes especialidades, trabajadores sociales, farmacéutas, nutriólogos, terapeutas físicos, pedagogos, voluntarios etc., abordando aspectos que van en un continuo desde el mantenimiento y promoción de la salud hasta el trabajo en enfermedades terminales y muerte, pasando por diversas etapas en las cuales será importante apoyar a pacientes y familiares en el proceso que implica adaptarse a vivir con una enfermedad crónica (Camic & Knight, 1998; Sarafino, 2002).

Ahora bien, en lo que corresponde al trabajo aplicado a prevención y/o intervención, desde la perspectiva de la psicología de la salud se actúa principalmente en 4 aspectos: 1) *biológico*: creando e implementando técnicas enfocadas a reducir las respuestas e intentando controlar síntomas específicos asociados con la enfermedad o tratamiento (por ejemplo: control de dolor, vómitos anticipatorios, etc.); 2) A nivel *afectivo*, en donde se interviene con el fin de modificar estados emocionales como: ansiedad, depresión, estrés, entre otros; 3) A un nivel *cognitivo*: cuyas intervenciones principalmente consisten en informar para modificar en lo posible la conceptualización que tiene el paciente y su familia del problema y; 4) A un nivel *conductual* disminuyendo conductas de riesgo y promoviendo en su lugar conductas de autocuidado (Osorio, 1997). Como se mencionó anteriormente, dichas intervenciones pueden estar enfocadas a los pacientes, a sus familiares, al equipo médico o a todos en conjunto, ya sea de manera personal o grupal.

Como mencionan diversos autores entre los que se encuentran Bazan (1997), Bernard & Krupat (1994) y Fernandez-Rios (1994), lo anterior se puede llevar a cabo en los siguientes tres niveles de intervención:

1) *preventivo primario*: consiste en la promoción de la salud integral para evitar posibles patologías en personas actualmente sanas, labor que se dificulta porque implica motivar cambios en el estilo de vida de personas que actualmente se sienten bien y cuyos resultados benéficos no son tangibles e inmediatos (Millar, 1985 citado en Bernard & Krupat, 1994).

2) *prevención secundaria*: implica trabajar en el diagnóstico oportuno de personas que están en riesgo, e intervenir ante los primeros síntomas de enfermedad con la finalidad de detener el proceso de la misma y prevenir posibles complicaciones.

3) *intervención y rehabilitación*: intervención en aspectos relacionados con la enfermedad con el fin de reestablecer en lo posible la salud de las personas, potencializando un mejoramiento en su calidad de vida.

Niveles de intervención en los cuales el psicólogo funge como un educador con la información y formación suficiente para ayudar al usuario a desarrollar las habilidades necesarias para modificar sus formas de interacción y aumentar con ello su calidad de vida (Bazán, 1997; Fernandez-Rios, 1994).

Generalmente en lo que respecta a las labores del primer nivel de intervención, los psicólogos de la salud fungen como *consultores* de otros profesionales e instituciones como una forma de *intervención indirecta* mediante el entrenamiento a otros profesionales de la salud y con la aplicación de los conocimientos derivados de sus investigaciones para la creación de campañas de promoción de la salud. Mientras que comúnmente la intervención correspondiente al segundo o tercer nivel, suele realizarse de manera directa con los pacientes (Bernard & Krupat, 1994; Crespo y Cruzado, 2000).

Dichas intervenciones deberán estar enfocadas al tratamiento de las problemáticas existentes y la prevención de posibles complicaciones, en ese sentido se abordan problemas de dolor crónico, afrontamiento a la enfermedad, cuadros ansiosos y/o depresivos, adhesión al tratamiento médico, reducción de estrés, asertividad, habilidades sociales, autoestima, inducción a la hospitalización y posibles procedimientos médicos, así como el apoyo tanatológico ante las diversas pérdidas y enfermedades terminales, por mencionar solo algunos de los múltiples trabajos que se realizan con el fin último a incrementar en lo posible la calidad de vida de los pacientes y sus familias (Camic & Knight, 1998; Sarafino, 2002; Crespo y Cruzado, 2000).

Como se expuso anteriormente, la **intervención directa** puede realizarse desde diferentes perspectivas teóricas de la psicología, utilizando estrategias entre las que se encuentran la psicoterapia verbal con influencias psicoanalíticas, humanistas o existenciales, enfocadas primordialmente a que el paciente trabaje sus posibles conflictos internos con respecto a su situación. Sin embargo, por lo regular los psicólogos de la salud recomiendan enfocarse a lograr los cambios deseados en la conducta de los individuos, en este sentido las diversas técnicas de modificación conductual constituyen una importante alternativa. Igualmente relevantes son las intervenciones que están enfocadas a crear modificaciones cognitivas, posturas psicológicas que consideran que la relación entre estímulo y respuesta está mediada por las interpretaciones, creencias, actitudes y sentimientos con respecto al evento, en este caso la enfermedad, para ello se emplea la terapia cognitiva que tiene como finalidad potencializar el cambio de los patrones de pensamiento disfuncionales para esa persona en esa situación, por otros que resulten más funcionales (Bernard & Krupat, 1994; Buceta, Bueno & Mas, 2000)

Es por eso que en la intervención desde la perspectiva de la psicología de la salud se pueden emplear diversas herramientas, las cuales serán seleccionadas dependiendo del enfoque del psicólogo en particular y de las características de la problemática en cuestión, entre las diferentes estrategias y técnicas de intervención que pueden ser empleadas se encuentran: el soporte psicoterapéutico, análisis conductual, terapia existencial, biofeedback, hipnosis, técnicas de relajación, terapia cognitivo-conductual con técnicas de reestructuración cognitiva, solución de problemas, asertividad, manejo de contingencias, autocontrol, desensibilización sistemática e imaginación guiada, entre otras, las cuales pueden estar dirigidas a un individuo en particular, a una familia o a todo un grupo, para hacer frente a problemáticas específicas del diagnóstico, tratamiento y/o posibles complicaciones de la enfermedad (Camic & Knight, 1998; Buceta, Bueno & Mas, 2000; Crespo y Cruzado, 2000; Phares, 1999).

En este sentido resulta importante exponer el caso particular de la **intervención familiar**, la cual adquiere especial relevancia por ser uno de los más importantes sistemas sociales con los que el individuo interactúa y cuyos aprendizajes pueden influir en los comportamientos

y creencias que una persona tenga sobre su salud, enfermedad y procesos relacionados, al respecto Sarafino (2002) menciona justamente que las relaciones sociales más continuas y cercanas de la mayoría de las personas ocurren en la familia, por lo tanto, lo ahí aprendido adquiere fuerte influencia en nuestras vidas, los niños aprenden de sus padres y hermanos muchas de las conductas, actitudes y creencias relacionados con salud, no sólo en una enseñanza explícita, sino también y quizá sobretodo mediante la observación de dichos modelos.

Es por ello que en la intervención familiar se suele usar la educación y diferentes técnicas grupales de modificación cognitiva y/o conductual con la finalidad de fomentar hábitos saludables en el sistema familiar, además, esta intervención resulta particularmente prometedora en la medida que posibilita no sólo un cambio en el individuo sino también en su contexto. En otros casos la familia acude por los efectos que la enfermedad produce en el resto de los miembros del grupo familiar, ante lo cual por lo general se busca un apoyo y acompañamiento de soporte emocional que bien puede ser complementado con información sobre las condiciones del paciente y las características de su padecimiento. Es por todo ello que la terapia familiar constituye una parte muy importante del tratamiento de muchos problemas de salud crónicos o severos, pues ayuda a los miembros de la familia a afrontar el problema de salud en uno de sus miembros (Bernard & Krupat, 1994).

Otra modalidad de intervención directa en psicología de la salud es la **intervención en grupo**, la cual representa una buena alternativa en la medida en que posee dos ventajas importantes, la primera es que es posible atender a una mayor cantidad de personas en un cierto tiempo y con una significativa reducción de costos, la segunda es que provee de un soporte social que resulta particularmente productivo en la medida en que se comparten y modelan habilidades de afrontamiento (Bernard & Krupat, 1994).

Hasta ahora, se han expuesto diversas opciones que pueden ser retomadas para la fundamentación, creación e implementación de intervenciones en psicología de la salud, pero es importante recordar que sea cual fuere la elección con respecto a las características de la intervención a seguir, es siempre importante considerar la adecuación a las

necesidades de la población, la factibilidad de su implementación (tiempos, espacios, personal capacitado, etc.), los beneficios potenciales que ofrece y los costos que representa.

Como se ha visto, la labor de los psicólogos de la salud es muy vasta, razón por la cual Becoña en 1998 postula que la psicología de la salud es una verdadera promesa para mejorar el estilo y calidad de vida de los individuos, la calidad de los servicios hospitalarios y de salud pública, así como para reducir los costos de los mismos. Ligado a ello es que resulta relevante conocer cual es la situación real de la psicología de la salud en América Latina y particularmente en nuestro país puntos que serán desglosados en el siguiente apartado.

1.5 Proyección de la Psicología de la Salud.

Como se ha visto a lo largo del presente escrito, la psicología de la salud es un área que ha surgido recientemente, sus intereses y aplicaciones en el proceso salud-enfermedad son amplias, sin embargo, apenas se comienzan a abrir espacios para su incidencia en el sistema de salud, por ello resulta particularmente relevante conocer cuál ha sido su proceso de desarrollo en México y América Latina, puntos que con fines pedagógicos se abordarán por separado aun cuando son procesos que históricamente se interinfluyen. Inicialmente se expondrá la situación de la psicología de la salud en América Latina, para posteriormente abordar la situación particular que presenta nuestro país.

1.5.1 Psicología de la Salud en América Latina.

Al respecto Morales en 1999 menciona que América Latina es posiblemente una de las regiones del mundo donde la psicología de la Salud ha mostrado mayor dinamismo, gracias al continuo esfuerzo de muchos psicólogos, esto es particularmente cierto sobretodo si se contempla el reciente establecimiento de la Psicología como tal y las limitantes tanto por crisis económicas como por los procesos políticos a los cuales han tenido que hacer frente diversos países latinoamericanos en los últimos 30 años.

Por su parte Avesturi en 1994 (citada en Morales, 1999) realiza una importante investigación encontrando que a partir de la década de los 70's se da en nuestro continente una mayor apertura con respecto al objeto de estudio de la psicología en el sector salud, manifestándose en la aplicación progresiva de métodos y técnicas psicológicas para investigar y/o intervenir en problemas de salud, considerando además que este interés sigue en aumento.

En lo que concierne al desarrollo de la psicología de la salud en los países latinoamericanos, Rodríguez y Rojas en 1998 mencionan que los países con mayor número de estudios son: México, Brasil, Argentina, Venezuela, Cuba y Chile, quienes constituyen el grupo con mayor incidencia (siendo Cuba el más destacado por tener una gran actividad en la investigación y docencia, además de que esta especialidad forma parte de su sistema nacional de salud) seguidos de Puerto Rico, Perú y finalmente están Colombia, Republica Dominicana, Costa Rica, Panamá y Ecuador, lo cual habla de la participación de la mayor parte de los países en nuestro continente. Además de lo anterior, los autores mencionan en su trabajo que mientras en algunos países la Psicología de la Salud se inicia con líneas de investigación en las universidades, en otros se origina como resultado de las demandas de atención en las unidades de salud.

Con respecto a la profesionalización de la psicología de la salud en América Latina se ha encontrado que a partir de los 80's se establecen los primeros programas de formación en posgrado con tendencia a la subespecialización, siendo Brasil el primero en instaurar residencias en psicología de la salud, mientras que a nivel de pregrado diversas universidades han comenzado a instaurar cursos de inducción (Rodríguez y Rojas, 1998).

En lo correspondiente a las líneas de investigación se considera que actualmente abarcan todos los momentos del proceso salud-enfermedad desde la promoción de salud hasta la rehabilitación y el cuidado de pacientes con padecimientos terminales, siendo el cáncer, dolor de cabeza, asma, adicciones, diabetes y VIH las principales patologías abordadas con enfoques teóricos sociales, conductuales y eclécticos, con aproximaciones metodológicas

predominantemente experimentales, epidemiológicas y psicométricas (Rodríguez, Hernández y Ramos, 1993; Rodríguez y Rojas, 1998, citados en Olguín y Sánchez , 2003). Sin embargo aun queda un largo camino por recorrer con la finalidad ultima de contribuir a mejorar la calidad de vida de la población.

Ahora que se ha expuesto a groso modo la situación de la psicología de la salud en América Latina y conociendo la variedad en lo que respecta al desarrollo de los diferentes países surge el interés por conocer la situación que vive la psicología de la salud en México, aspecto que será abordado a continuación:

1.5.2 Psicología de la Salud en México.

La búsqueda de material relacionado con la temática constituye una tarea ardua y difícil pues como menciona Ramírez (1999) la psicología de la salud aun no existe en el lenguaje general de los psicólogos mexicanos y por lo tanto, los trabajos e investigaciones en el tema son aún incipientes y aunque se encuentra material que podría vincularse con la psicología de la salud por las temáticas abordadas, a muchos de ellos no se les puede considerar como representativos del área pues no fueron desarrollados con dicha visión, sin embargo, los datos que fue posible obtener y que se exponen a continuación pueden dar una panorámica general de la situación por la que ha pasado la psicología de la salud en nuestro país.

En la Republica Mexicana es hasta 1992 cuando el Instituto de Salud Publica de la Secretaria de Salud, realiza el programa de residencia en atención integral a la salud, con una duración de dos años, en donde se comienzan a formar psicólogos de la salud enfocados a realizar prevención primaria. En ese mismo año México organiza el primer congreso internacional de psicología de la salud y posteriormente en 1996 la Facultad de Psicología de la UNAM lleva a cabo la conferencia latinoamericana de psicología de la salud (Rodríguez y Rojas, 1998).

En lo que respecta a la investigación, se pueden mencionar dos importantes ejemplos que resaltan el interés por las áreas abordadas en la psicología de la salud, uno de ellos es el

análisis conceptual realizado por Emilio Ribes en 1990, quien posteriormente postula un modelo psicológico de salud en donde el modelo sociocultural y el modelo médico se intersectan a través de un eje vinculador, pues se considera que el comportamiento es la práctica de un organismo biológico inmerso y regulado por situaciones socioculturales.

Otros importantes trabajos han sido realizados por Rodríguez y Palacios (1998, citados en Olguín y Sánchez, 2003) quienes postulan que debido a los avances de la psicofisiología y a la psicología experimental se ha abierto otra posibilidad de acción de los psicólogos en esta área estableciendo un programa de entrenamiento a nivel de posgrado, que forma parte de la maestría en psicología general experimental. Estos autores conciben a la psicología de la salud como la aplicación de los avances metodológicos que han existido en otras áreas de la psicología, para promover el cuidado, mantenimiento y promoción de estilos de vida para la salud, mostrando especial interés por cuestiones comunitarias.

Actualmente, y cada vez más, se están desarrollando diversos proyectos y líneas de investigación vinculadas con la psicología de la salud en las diversas universidades de nuestro país. En lo que respecta a su inserción laboral Phares (1996, citado en Olguín y Sánchez, 2003) menciona que el psicólogo de la salud puede desempeñar sus funciones en: instituciones de enseñanza superior, clínicas, hospitales, práctica privada y en empresas realizando actividades relacionadas con la salud ocupacional.

Sin embargo, Urbina y Rodríguez en 1993 (citados en Olguín y Sánchez, 2003) realizaron un estudio enfocado a obtener información cuantitativa y cualitativa sobre la participación técnica y profesional del psicólogo en el sector salud, contemplando instituciones como: Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia (DIF), Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), La Secretaría de Salud (SSA) y el Instituto de Seguridad y Servicio Social para los trabajadores del Estado (ISSSTE), reportando los siguientes resultados: de los 1,491 psicólogos que laboraban en dichas instituciones, el 63% pertenecía al SSA, el 13% laboraba en el IMSS, 10% en el ISSSTE y 14% en el DIF, en todos los casos prevalecían las psicólogas (personal femenino).

Además de lo anterior, realizaron una clasificación de los servicios realizados categorizándoles en *personales* (acciones directas con individuos), *no personales* (acciones en programas de salud dirigidos a grupos y comunidades), y *no psicológicos* encontrando que:

* En el DIF la mayoría realiza servicios personales (79%), y el menor porcentajes es para las labores no psicológicas (9%).

* En el IMSS, existe un cierto equilibrio entre labores personales (44%) y no psicológicas (47%), siendo las no personales las de menor incidencia (9%).

* En el caso del ISSSTE el mayor porcentaje está ubicado en labores personales (67%), mientras que el menor corresponde a las actividades no personales (8%).

* Finalmente en la SSA se encontró que el 37% de los psicólogos labora en actividades no psicológicas, y el 35% brinda servicios personales.

Por lo anterior dichos autores consideran que en México con mucha frecuencia la participación del psicólogo en el sector salud se ha reducido a servir como auxiliar técnico de otras profesiones. Con base en los anteriores datos se puede observar que el campo laboral de la psicología de la salud aún es incipiente, los índices son de la década pasada y en estos años pueden haber cambiado muchas cosas, sin embargo, los datos presentados nos permiten realizar una aproximación a la situación laboral de los psicólogos de la salud en México, valorando los avances y esfuerzos realizados y vislumbrando el largo camino que aun nos resta por recorrer.

CAPÍTULO 2:

IMPLICACIONES MÉDICAS Y PSICOSOCIALES DE LA HEMOFILIA.

2.1 La hemofilia como una enfermedad crónico degenerativa.

Como se expuso en el capítulo anterior, el trabajo desde la perspectiva de la Psicología de la Salud está basado en el modelo biopsicosocial, enfocando sus esfuerzos a la promoción de salud, prevención y/ tratamiento de la enfermedad y posibles trastornos asociados, en este sentido las enfermedades crónico-degenerativas y su proceso de salud-enfermedad constituyen uno de los rubros de particular importancia, al respecto Latorre en 1999 menciona que la psicología de la salud, entre otras cosas, intenta comprender los cambios que se producen en una persona cuando se enfrenta a una determinada enfermedad crónico degenerativa, la cual ha sido definida como: “un padecimiento cuyo desarrollo se prolonga a través del tiempo, causando un continuo deterioro físico, mental, o ambos, en el individuo que la padece, llevándolo incluso a la muerte” (Velasco y Sinibaldi, 2001, pp.37).

Por lo tanto, se le considera como un trastorno orgánico-funcional que conlleva una modificación en el modo de vida del paciente y su entorno inmediato, pues a diferencia de las enfermedades infecciosas que conllevan a una cura o muerte relativamente rápida, las enfermedades crónicas llegan a causar la muerte solo después de largos periodos de vivir con ella, periodos en los cuales los síntomas no son necesariamente constantes, durante periodos pueden sentirse relativamente bien pero en realidad nunca están completamente saludables y tendrán que aprender a vivir con un tratamiento por el resto de su vida, de ahí la importancia de conocer claramente las particularidades de su enfermedad y tratamiento (Brannon & Feist, 2000).

La mayoría de estas enfermedades tienen una etiología multifactorial muy compleja en donde inciden tanto factores genéticos como ambientales y psicológicos, estos últimos adquieren particular relevancia si consideramos que se concretizan en actitudes, conducta operativa, hábitos y estilo de vida, por tanto, el tratamiento integral de estos pacientes puede requerir de diferentes profesionales como médicos, rehabilitadores, fisioterapeutas, enfermería, psicólogos, asistentes sociales, etc., (Sarafino, 2002).

Actualmente las diversas enfermedades crónico degenerativas son causantes de más del 80% de las muertes y de una fracción todavía más elevada de los casos de incapacidad (León del Villar & Zachs, 2002). Lo cual hace evidente la necesidad de trabajar en su prevención y tratamiento con la finalidad de apoyar a estos pacientes y sus familias a afrontar dicho padecimiento y reducir al mínimo posibles complicaciones tanto médicas como psicosociales.

Es justo dentro de este gran grupo de enfermedades crónico-degenerativas que se encuentra la Hemofilia, enfermedad que tiene una serie de implicaciones tanto médicas como psicológicas y sociales a las cuales habrán de hacer frente tanto el paciente como su familia, en el presente trabajo por las características del mismo son de particular interés estos dos últimos aspectos, pero para poder comprender los posibles cambios comportamentales (tanto a nivel manifiesto como privado) y de interacción con los otros, inicialmente es necesario comprender las características particulares del padecimiento crónico, así como las situaciones potenciales a las que las persona y su familia tendrán que hacer frente, con la finalidad de visualizar las posibles complicaciones, algunas estrategias de prevención y las habilidades que se requerirán afianzar o desarrollar para ello, es por esto que el presente capítulo está dedicado a contextualizar los diversos aspectos relacionados con la hemofilia y su tratamiento, así como la detección de conductas pro salud que permitan prevenir complicaciones y con ello fomentar la calidad de vida de estos pacientes y sus familias.

Por este motivo se decidió retomar los principios médicos generales del tratamiento de la hemofilia como una base para comprender las particularidades del padecimiento, a la par

que se intercala un espacio para explicitar algunas de las posibles implicaciones psicológicas y sociales de los mismos en la vida de estos pacientes y sus familias.

2.2 Hemofilia: definición y tipologías.

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito ligado al sexo, causado por una alteración del cromosoma X, provocando constantes sangrados (hemorragias) tanto internos como externos a causa de que los factores de coagulación en la sangre están ausentes o no funcionan como debieran. (National Hemophilia Foundation [NHF], 1999; Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana [FHRM], 2003b).

Las alteraciones de la coagulación se denominan *coagulopatías*, y pueden ser *adquiridas*, (como las producidas por la deficiencia de vitamina K), o *congénitas*, como es el caso de la hemofilia, la cual a su vez se subdivide en: **hemofilia A** (la más común), **hemofilia B** (aprox. 20%) y la llamada pseudo hemofilia o enfermedad de **Von Willebrand**. La clasificación obedece al tipo de carencia de los denominados factores de coagulación VIII o IX respectivamente o bien del cofactor Von Willebrand que da lugar a una disminución de factor VIII y a una reducción de la adhesión de las plaquetas a la pared vascular (Ortega, 2000; FHRM, 1996; NHF, 1999).

Para que se produzca una adecuada coagulación es necesario contar con vasos sanguíneos sanos, normalidad numérica y cualitativa de las plaquetas y suficiente cantidad y calidad de las proteínas de coagulación llamados factores, dichos factores trabajan de manera conjunta, en una secuencia específica, de tal forma que, si falta un factor se rompe la reacción en cadena, los coágulos no se forman adecuadamente y la hemorragia persiste (FHRM, 1999, 2003 a & b).

Los diferentes tipos de hemofilia se dividen a su vez en leve, moderada o severa según el porcentaje de factor coagulante activo en la sangre, es decir, según la cantidad de factor que es capaz de producir el organismo. Las personas con hemofilia **severa**, tienen menos del 1% de actividad del F. C. (Factor Coagulante) en la sangre y tiene el número más elevado de sangrados (a menudo una o dos veces por semana) y pueden sangrar en músculos y

articulaciones aún en forma espontánea. Las personas con hemofilia **moderada** poseen entre el 1% y 5% de actividad del F. C., tienen menos sangrados que los anteriores, generalmente después de una lesión, tal vez una al mes, sin embargo, las causas de la hemorragia varían y una persona con hemofilia moderada puede llegar a sangrar espontáneamente. Por último, las personas con hemofilia **leve** tienen niveles entre el 5% y 25-50% de actividad del F. C., estas personas rara vez experimentan problemas de coagulación, por lo general sólo sufren de hemorragias a consecuencia de cirugías o lesiones graves, aunque podrían nunca llegar a tener un problema hemorrágico. Ahora bien, un dato importante es que, el porcentaje de F.C. de un paciente con hemofilia no cambia con el paso del tiempo y pasa de generación en generación (FHRM, 1996, 1999, 2003 a&b; Jiménez y Barajas, 2001; Ortega, 2000).

La falta de un factor de coagulación ocasiona que las personas con hemofilia padezcan hemorragias más prolongadas que las personas cuyos factores de coagulación tienen niveles normales o funcionan adecuadamente. Las personas con hemofilia no sangran más rápido que otras personas y no morirán desangradas a causa de una pequeña herida o cortada. El principal problema para las personas con hemofilia son las hemorragias internas, principalmente en músculos y articulaciones porque si no son atendidos correctamente y oportunamente pueden desarrollarse artropatías (FHRM, 2003 a & b).

Analícemos ahora algunas posibles implicaciones de lo anteriormente expuesto:

* *Al ser la hemofilia un trastorno congénito*, los niños con dicha enfermedad tendrán que aprender a vivir con él desde el inicio de su vida, los padres serán los primeros en recibir la noticia y quienes posteriormente habrán de irle explicando a sus hijos las características de su enfermedad y tratamiento, el cual a su vez estará mediado por la información que ellos mismos posean y las significaciones y actitudes que al respecto hayan desarrollado, de ahí la relevancia de que los primeros atendidos sean justamente las madres y padres, sin olvidar que ellos igualmente habrán pasado, pasan o pasarán por su propio proceso de afrontamiento ante el diagnóstico de su hijo, y el impacto psicológico (tanto emocional como comportamental) que ello implica, en sí mismos, en la relación con su pareja, con el niño recién diagnosticado y con el resto de su familia.

* ***Al ser causada por una alteración genética en el cromosoma X***, es un trastorno ligado al sexo y por tanto la expresión del cuadro clínico (signos y síntomas) diferirá con base a si el nuevo bebé es niño XY o niña XX (ver cuadro 1 más adelante), y por tanto ello podría llegar a influir sobre la deseabilidad del sexo del futuro hijo y las expectativas que se tengan con respecto al mismo, particularmente en parejas con antecedentes familiares de dicho trastorno.

* ***Al manifestarse con constantes sangrados que pueden ser tanto internos como externos***, las madres y padres del bebé recién diagnosticado pueden experimentar constantes experiencias de temor y ansiedad ante los mismos, particularmente si contemplamos los siguientes factores: 1) en muchos de los casos existe una gran dificultad para evitarles, incluso en algunos casos pueden presentarse de forma espontánea, tomándoles por sorpresa; 2) el temor por la vida de su pequeño; 3) la posible falta de información y experiencia con respecto a la forma de proceder para darle un pronto tratamiento y evitar mayores consecuencias, sobretodo en los primeros meses posterior al diagnóstico; 4) la dificultad para detectarles temprana y oportunamente sobretodo cuando el sangrado es interno y el pequeño aun no aprende a identificarlo y/o comunicarlo. Aunado a ello en una investigación previa realizada mediante entrevistas en profundidad con madres y padres de niños con hemofilia A severa, se encontró que es posible que lleguen a presentarse sentimientos de culpa o acusaciones particularmente hacia la madre o el cuidador primario, por llegar a creer que no le cuidó debidamente, sobretodo cuando aún no se tiene una clara comprensión de las particularidades del padecimiento, más aún cuando la hemofilia es severa (Hernández, López y Rubio, 2004).

* ***Ante el miedo y/o ansiedad por las posibles hemorragias es posible que los padres tiendan a sobreproteger a su hijo***, limitándole en actividades propias de su edad, coartando (aun sin desearlo) con ello su libertad y desarrollo tanto físico como psicológico, provocando así otro tipo de posibles dificultades como: un escaso tono muscular y con ello mayores probabilidades de futuras hemorragias, comportamientos de dependencia vs. autonomía, una pobre responsabilización del niño por su tratamiento, posibles manipulaciones del niño para con sus padres, etc. Por ello la importancia de ofrecer un

apoyo a estas madres y padres para ayudarles a manejar su miedo y/o ansiedad ante las posibles hemorragias de sus hijos, así como apoyarles en la construcción de estrategias alternativas de crianza que les resulten funcionales y les permitan proteger y educar a sus hijos potencializando en ellos actitudes y comportamientos de responsabilidad y autonomía.

** El grado de severidad constituye un factor diferencial con respecto al nivel de afectación de estos pacientes y sus familias:* dependiendo de la cantidad de factor que produzca un organismo será la severidad de la hemofilia, lo cual se reflejará en la cantidad de hemorragias y los posibles eventos que pueden desencadenarlas, por tanto en la posibilidad o no de prevenirlas y/o evitarlas, afectando con ello el sentimiento de control que sobre ellas se puede tener, no será lo mismo que el niño sea diagnosticado con una hemofilia leve con muchos menores eventos hemorrágicos y mayores posibilidades de control previo, que por tanto conlleva una menor probabilidad de desarrollar complicaciones futuras, a una hemofilia severa en donde los sangrados son constantes y incluso espontáneos, que permite un menor control previo, que continuamente podrán tomar por sorpresa al paciente y familiares, que requiere mayores cuidados y que por todo lo anterior eleva el riesgo de complicaciones posteriores (inhibidor, artropatías, etc.), lo cual se verá reflejado en la afectación total del paciente y su familia.

** Como la cantidad de factor que un organismo produce no cambia con el tiempo:* 1) No se puede reducir la severidad de la hemofilia que ha sido diagnosticada a un paciente, no es posible que una persona con hemofilia severa con el tiempo pase a moderada o leve, disminuyendo las manifestaciones hemorrágicas, (únicamente en ocasiones se puede tener acceso a un tratamiento profiláctico enfocado a mantener una mayor concentración de Factor de Coagulación en sangre introduciendo continuamente vía intravenosa el factor faltante); 2) Una persona con hemofilia durante toda su vida requerirá introducir (como profilaxis o ante un evento hemorrágico) la cantidad de factor de coagulación faltante para prevenir y/o parar una hemorragia, lo cual a su vez implica continuas punciones intravenosas, aspecto que puede dificultar la aceptación y apego al tratamiento médico, lo que a su vez podría traer graves consecuencias, por lo cual se requerirá tener particular cuidado al manejarlo con el paciente para promover una actitud de afrontamiento

responsable vs. aversión; y 3) Este mismo grado de severidad será heredado a sus descendientes.

Ahora que conocemos a grandes rasgos qué es la hemofilia, cuáles son sus tipos y severidad, resulta interesante mencionar algunos de sus antecedentes históricos, aspecto que será desarrollado en el siguiente apartado.

2.3 Breve historia de la hemofilia y su tratamiento.

Los estudios más antiguos que se conocen sobre la hemofilia, son de hace aproximadamente 2 mil años, remontándonos a tiempos bíblicos, encontrándose referencias de ella en los libros sagrados del Judaísmo; incluso, los practicantes de esta religión legislaron sobre el padecimiento dispensando de la circuncisión a los niños con antecedentes familiares de hemorragias recurrentes y/o mortales. En el siglo décimo, un hombre llamado Albucasis hizo un escrito acerca de la vida de unos hombres que tenían hemorragias severas causadas por pequeñas heridas. En el siglo XII, otro rabino llamado Maimonides descubrió que eran las madres quienes transmitían la hemofilia a sus hijos, aun cuando todavía no se conocía el termino, ni mecanismo de transmisión como tal (Zurita, 1996a). En el antiguo Egipto se cree que existía una ley que prohibía volver a tener hijos a una mujer cuyo primogénito hubiera muerto de hemorragia (Izaguirre & De la Peña, 2001).

Siglos después la hemofilia se conoció como “La enfermedad de Reyes”, debido a que la Reina Victoria de Inglaterra y su descendencia extendieron la enfermedad por las casas reales de Inglaterra, España, Alemania, Rusia, Italia y Bélgica impulsando con ello el interés por la investigación de dicha enfermedad. El Zar Nicolás II, último de la Rusia imperial, impulsó los estudios sobre la enfermedad ante la menguada salud de su hijo Alexis (Izaguirre & De la Peña, 2001; FHRM, 1999; NHF, 1999; Zurita, 1996a).

Por muchos años no hubo tratamiento adecuado para tratar el sangrado de la hemofilia, en 1840, un médico en Londres descubrió que una transfusión de sangre podría detener el sangrado en una persona con hemofilia. A principios del año 1900, ya se sabía que el

sangrado de la hemofilia era debido a un problema en el proceso de la coagulación de la sangre. Los avances en su tratamiento aparecieron con relativa rapidez hacia la mitad el siglo veinte, alrededor de 1930 los investigadores descubrieron que el problema estaba en el plasma, parte líquida de la sangre que contiene varias proteínas entre las que se encuentran los factores coagulantes faltantes en las personas con hemofilia. Poco después fue posible separar el plasma de otras partes de la sangre para estudiarse más detalladamente (Izaguirre & De la Peña, 2001; FHRM, 1999; NHF, 1999; Zurita, 1996a).

Para entonces, las transfusiones de plasma fueron usadas para tratar episodios de sangrados en las personas con hemofilia. El siguiente paso consistió en separar del plasma únicamente el factor de coagulación específico. En 1965, la Dra. Judith Pool hizo descubrimientos muy importantes; mientras que un poco plasma se estaba descongelando, observó que pequeñas partículas este se habían quedado en el fondo de la bolsa, analizó las partículas y encontró que tenían gran parte de factor. Estas partículas se llamaron "crioprecipitado", y constituyeron el tratamiento utilizado durante varios años, el cual aun llega a utilizarse actualmente en algunos casos (NHF, 1999; Zurita, 1996a).

Años después, los científicos encontraron la forma de hacer el factor del crioprecipitado en un polvo (liofilizado), llamado concentrado, de tal forma que, cuando una persona con hemofilia comienza a sangrar, simplemente se reconstituye el concentrado y se lo pueden aplicar ellos mismos por vía intravenosa, previo entrenamiento. El factor concentrado es muy valioso para las personas con hemofilia, porque incrementó dramáticamente su expectativa de vida de 11 años en 1921 a 60 en 1980 (Izaguirre & De la Peña, 2001). Además, este tipo de tratamiento posibilita que ellos mismos se puedan tratar oportunamente en su hogar reduciendo las visitas al hospital, lo cual hace más factible su asistencia regular a la escuela, trabajo y otras actividades (Benítez, 1998; FHRM, 2003 a & b; NHF, 1999).

Actualmente los concentrados liofilizados son inactivados virálmente para ser utilizados en personas que tienen hemofilia, y reducir la probabilidad de contagio de VIH o el virus de hepatitis C (VHC). El futuro para los pacientes con hemofilia es prometedor con un

tratamiento oportuno, las investigaciones continúan ahora con las aportaciones de la ingeniería genética (NHF, 1999; Fundación Catalana de Hemofilia [FCH], 1996).

En nuestro país las primeras clínicas de Hemofilia iniciaron en el Hospital Infantil de México en 1960, seguido por otros centros como son el Siglo XXI, Centro Nacional del Instituto Mexicano del Seguro de Social y en 1989 se conformó la Asociación Tabasqueña de Hemofilia A. C., posteriormente con 5 Asociaciones de Hemofilia se integra la Federación de Hemofilia de la República Mexicana A. C. que hoy día cuenta con más de 20 Asociaciones Estatales de Hemofilia en nuestro país (Zurita, 1996 a & b).

2.4 Estadísticas en Hemofilia: Epidemiología Nacional.

Las estadísticas epidemiológicas en hemofilia no son concluyentes, se estima que aproximadamente 1 de cada 10, 000 personas a nivel mundial tiene hemofilia (FHRM, 2002, 2003b). En otros escritos se reporta que las estadísticas internacionales revelan que la incidencia mundial de hemofilia es de unas 60 personas por cada millón de habitantes, en todas las razas y latitudes del mundo, siendo la del tipo A, causada por déficit del Factor VIII, la más frecuente de todas (FHRM, 1999).

Sobre las estadísticas, el doctor Ojeda León apunta que no existen datos confiables sobre la incidencia de hemofilia en nuestro país, y únicamente se cuenta con un padrón de tres mil quinientos pacientes con hemofilia de quienes se conoce nombre, dirección y situación de la enfermedad; pero de acuerdo a los datos estadísticos mundiales y los grados de incidencia en otros países, se estima que en México debe haber poco más de seis mil personas con hemofilia (FHRM, 1999).

De esa cifra, la Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana calcula que el 43 por ciento recibe atención gracias a que gozan de los beneficios de la atención médica a través de instituciones como el Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS), el Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado (ISSSTE) y Petróleos Mexicanos, quienes ya han integrado los medicamentos a sus cuadros básicos. Desde 1993

el IMSS cuenta con Factor VIII y Factor IX en su cuadro básico, lo que ha mejorado sensiblemente la calidad de vida de las personas con hemofilia que son derechohabientes (FHRM, 1999; Zurita, 1996b).

Hasta ahora se conocen únicamente pacientes de ciudades importantes, o cercanas a ellas y faltan de captarse los que viven en comunidades retiradas, en las cuales tal vez sigan muriendo niños como hace 20 o 30 años, sin saber el motivo, simplemente por una caída o con serias limitaciones motrices consecuencia de las hemorragias en sus articulaciones (FHRM, 2003 a).

Es por ello que a finales del año pasado y durante el presente la Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana está realizando un registro nacional para poder establecer estadísticas más precisas sobre la epidemiología de la hemofilia en nuestro país, es así como con los conteos preliminares se ha establecido lo siguiente: hasta el 5 de diciembre de 2004 se tenía un conteo de 2, 782 pacientes registrados, de los cuales el 76% tiene hemofilia A, 12% hemofilia B, 2% Von Willebrand y no se tiene el dato del 10% de los casos. Con respecto a la gravedad del trastorno hemorrágico se sabe que en el 19% de los casos la hemofilia es severa, 21% moderada, 12% leve y no se tiene conocimiento del 48% de los casos. Estas personas con hemofilia en un 58% son atendidas por el IMSS, 16% por la SSA, 6% por otras instituciones y no se tiene referencia del 20% restante de casos (FHRM, 2004).

Con respecto a la distribución por edades de las personas que actualmente se tienen registradas con hemofilia se observa que el 36% tiene entre 0 y 19 años, 22% entre 20 y 49 años, solo 3% más de 50 años y no se conoce el dato del 39% de los casos (FHRM, 2004).

La hemofilia es considerada como una enfermedad poco común y según reporta la Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana, las autoridades de salud se han mostrado en muchas ocasiones poco sensibles al problema, argumentando que se trata de una enfermedad extremadamente minoritaria, sin embargo, es importante considerar y actuar con base al principio de que cada ser humano merece la oportunidad de acceder a los

servicios de salud y tiene derecho a una vida digna, lo cual implica hacer respetar los derechos de la comunidad de personas con hemofilia, promover la atención médica de calidad disminuyendo los riesgos en el tratamiento, así como capacitar y brindar educación integral y continua a pacientes y familiares (FHRM, 2003; Zurita, 1996b).

Parte de ello implica justamente conocer cómo es que una persona puede llegar a tener hemofilia, aspecto que se abordará a continuación.

2.5 Etiología y formas de transmisión.

Como se expuso anteriormente, la hemofilia es un trastorno genético. En la mayoría de los casos (aprox. 60-70%) la alteración cromosómica "X" que produce la hemofilia es transmitida de padres a hijos, y el porcentaje restante de casos (30-40%) son producto de una mutación espontánea en la madre sin antecedentes hemofílicos o en el bebé, en cuyos casos aún no se conocen causas claras de dicho suceso (FHRM, 1996; FHRM, 2003 a & b; Magallón & Solera, 2001).

Como la hemofilia es causada por una alteración en el cromosoma X, los hombres con dicha mutación presentan cuadros hemofílicos (signos y síntomas), mientras que las mujeres por lo general únicamente son portadoras pues poseen otro cromosoma X que puede suplir dichas funciones, sin embargo existen casos raros en donde una mujer puede presentar un cuadro hemofílico, esto es muy poco probable pues requeriría: 1) dos copias con dicha alteración cromosómica; 2) que la mujer tuviera un solo cromosoma X (trastorno conocido como síndrome Turner); o 3) que en la supresión, al azar, por alguna extraña razón se presentase una inactivación mayoritaria del cromosoma X no hemofílico, lo que haría se manifestase el cuadro clínico, aunque, en general, con menor intensidad que en los varones (Magallón & Solera, 2001; Tizzano, 2002). Pero por lo general su transmisión intergeneracional se rige bajo las leyes mendelianas de la herencia como se muestra en el siguiente cuadro.

Cuadro 1: Transmisión genética de la hemofilia.

1) MUJER SANA XX		HOMBRE CON HEMOFILIA XY	
Hija portadora XX	Hija portadora XX	Hijo sin hemofilia YX	Hijo sin hemofilia XY
<i>100% de las hijas serán portadoras obligadas</i>		<i>100% de los hijos no tendrán hemofilia.</i>	
2) MUJER PORTADORA XX		HOMBRE SANO XY	
Hija portadora XX	Hija no portadora XX	Hijo sin hemofilia XY	Hijo con hemofilia XY
<i>50% de probabilidades de tener hijas portadoras</i>		<i>50% de probabilidades de tener hijos con hemofilia</i>	
3) MUJER PORTADORA XX		HOMBRE CON HEMOFILIA XY	
Hija portadora XX	Hija con hemofilia XX	Hijo sin hemofilia XY	Hijo con hemofilia XY
<i>Todas las hijas serán o portadoras obligadas o tendrán hemofilia (50% de probabilidades p/c caso)</i>		<i>50% de probabilidades de tener un hijo con hemofilia</i>	
4) MUJER CON HEMOFILIA XX		HOMBRE CON HEMOFILIA XY	
Hija con hemofilia XX	Hija con hemofilia XX	Hijo con hemofilia XY	Hijo con hemofilia XY
<i>Todas las hijas tendrán hemofilia (100%)</i>		<i>Todos los hijos tendrán hemofilia (100%).</i>	
5) MUJER CON HEMOFILIA XX		HOMBRE SIN HEMOFILIA XY	
Hija portadora XX	Hija portadora XX	Hijo con hemofilia XY	Hijo con hemofilia XY
<i>Todas las hijas serán portadoras obligadas</i>		<i>Todos los hijos tendrán hemofilia</i>	

Espacio aparte merecen los casos de *hemofilia adquirida*, personas, generalmente adultas, que llegan a presentar eventos hemorrágicos repentinos sin tener la enfermedad hemorrágica de origen congénito, cuando esto acontece debido a que sus organismos han desarrollado inhibidores de los factores de coagulación VIII o IX se dice que han desarrollado hemofilia adquirida, la cual tiene una incidencia de 0.2 a 1.0 por millón de habitantes al año, siendo más frecuente la presencia de inhibidores contra el factor VIII. Los pacientes con hemofilia adquirida pueden presentar hemorragias frecuentes e intensas, que lleguen a poner en peligro su vida, con una mortalidad de 13 a 22% sobretodo en las primeras semanas. A diferencia de las personas con hemofilia congénita presentan menos hemartrosis y con ello menor probabilidad de desarrollar artropatías de importantes consecuencias motoras. El tratamiento de estos pacientes consiste en atender el evento

hemorrágico agudo y eliminar el autoanticuerpo, de esta forma el inhibidor va desapareciendo progresivamente después de meses de tratamiento y con ello las manifestaciones hemorrágicas (Martínez-Murillo & Quintana, 2001).

Estos casos tienen toda una serie de particularidades desde el punto de vista del impacto psicosocial que implica, pero por las características del presente trabajo (orientado al abordaje de madres y padres de niños con hemofilia), nos enfocaremos únicamente a los casos en que la hemofilia es de origen congénito ya sea por transmisión hereditaria o mutación espontánea (en la madre o en el feto), en este sentido resulta importante conocer las características de un posible proceso de diagnóstico en dichos casos, aspecto que será desarrollado en el siguiente apartado.

2.6 Diagnóstico.

Cuando una pareja piensa en la posibilidad de tener hijos propios y él o ella tienen antecedentes familiares de hemofilia será necesario realizar un asesoramiento genético para conocer las probabilidades de que su futuro bebé herede dicho trastorno hemorrágico, en el caso de los hombres solo hay dos posibilidades: él tiene o no tiene hemofilia y con base en el cuadro anteriormente expuesto sabremos que si él tiene hemofilia todas sus hijas serán portadoras obligadas y ninguno de sus hijos heredará dicho trastorno siempre que procrea con una mujer no portadora y sin hemofilia (caso 1). Igualmente se podría inferir bajo las leyes mendelianas de la herencia que si ella en uno de esos casos raros tiene hemofilia y decide procrear; o todos sus hijos e hijas tendrán hemofilia (si procrea con un hombre con hemofilia, caso 4), o todos sus hijos tendrán hemofilia y todas sus hijas serán portadoras obligadas (si procrea con un hombre sin hemofilia, caso 5).

En realidad la mayor variabilidad es con respecto a si la madre es o no portadora (casos 2 y 3), de ahí la relevancia de poder diagnosticarle, para que con base en dicha información, al igual que en los casos anteriores, la madre y la pareja como tal puedan tomar una decisión informada y responsable con respecto a la posibilidad de tener o no descendencia. Sin embargo, el diagnóstico de mujeres portadoras no es sencillo, inicialmente hay que

diferenciar aquellas mujeres que por antecedentes genéticos y familiares resultan ser **portadoras obligadas** como en los siguientes casos: 1) Mujeres hijas de un hombre con hemofilia; 2) Mujeres que tienen un hijo con hemofilia y un familiar por vía materna con antecedentes de dicho trastorno; 3) Mujeres que tienen más de un hijo con hemofilia (excepto embarazos gemelares); y 4) Mujeres con un hijo con hemofilia y una hija portadora comprobada (Magallón & Solera, 2001; Tizzano, 2002).

Como podemos ver, en los casos anteriores, a excepción del inciso 1, el diagnóstico de estas mujeres como portadoras se realiza posterior a un primer embarazo, cuyo resultado ya fue –al menos- un primer bebé con hemofilia, sin embargo, es importante enfatizar en la relevancia de hacer dichos diagnósticos de preferencia antes de un primer embarazo, porque esto permitiría a dichas mujeres estar claras sobre su situación y con base en ello tomar las decisiones necesarias, sin embargo, desgraciadamente establecer este tipo de diagnósticos no es nada sencillo, en estos casos se habla de **portadoras probables** con aquellas mujeres que: 1) Son hijas de mujeres portadoras obligadas (por ejemplo, nietas de un varón con hemofilia); 2) Tienen familiares con hemofilia en ascendencia materna; 3) Si en su familia el único niño con hemofilia es su hijo, recordemos que el 30% de los casos acontece por mutaciones espontáneas en la madre o el bebé, y también existe la posibilidad de que un caso aislado de hemofilia puede resultar de la transmisión del gen hemofílico a través de mujeres, habiendo permanecido sin detectar en la familia (Magallón & Solera, 2001; Tizzano, 2002).

En algunos de estos casos el árbol genealógico bien hecho podría dar indicios, sin embargo, dicha técnica no posee la exactitud como para realizar un diagnóstico preciso, por tanto se requiere proceder a realizar los estudios pertinentes lo antes posible (si las niñas son menores, los padres deberán autorizarlo), los cuales consisten en hacer análisis genéticos más específicos del fenotipo y/o genotipo del cromosoma X en las posibles portadoras, mediante diversos procedimientos basados en la biología molecular, los cuales pueden proporcionar un diagnóstico más preciso, sin embargo, por su especificidad y costos no siempre son accesibles a dicha población (Magallón & Solera, 2001). Por tanto si estas mujeres deciden formar una familia y tener hijos propios, es muy posible que pasen dicho

proceso con la incertidumbre de si habrá o no heredado a sus hijos y/o hijas dicho trastorno hemorrágico.

Como se ha expuesto, en circunstancias ideales, este asesoramiento genético se debe realizar antes de que cualquier mujer con probabilidades de ser portadora se plantee tener descendencia, pero si la mujer ya está embarazada, existe la posibilidad de que sea portadora, y ella así lo decide, puede hacerse un **diagnóstico prenatal** para averiguar si el feto, intrauterino, tiene o no hemofilia, inicialmente se identifica el sexo, y si es varón se procede a identificar la posible coagulopatía, los métodos para obtener las muestras del tejido fetal dependen del tiempo de embarazo: a) entre la 9a y la 11a semana del embarazo se realiza mediante una muestra del velo coriónico; b) a partir de la semana 18 se puede obtener líquido amniótico (en el cual flotan células procedentes del feto) por punción abdominal intrauterina, y se cultivan dichas células para posteriormente estudiar su material genético; o c) obteniendo una muestra de sangre fetal a través de una punción umbilical a las 18 semanas o más de embarazo, lo cual exige una enorme escrupulosidad de las técnicas (FHRM, 2003b; Magallón & Solera, 2001).

Con respecto a lo anterior hay que tener en cuenta varios aspectos: 1) La idea de realizar un diagnóstico prenatal es para la interrupción voluntaria del embarazo (en España por ejemplo existe la posibilidad de interrumpir legalmente el embarazo por causas médicas hasta las 22 semanas), si la pareja de padres no lo cree conveniente es mejor no realizarlo; 2) Los únicos que pueden decidir el diagnóstico prenatal son los progenitores; 3) Es importante respetar las creencias morales y religiosas de los padres y brindar un apoyo psicológico en todo el proceso (Magallón & Solera, 2001).

“Las actitudes culturales varían considerablemente cuando se trata de asuntos genéticos y reproductivos delicados. En algunos países se acostumbra el aborto y la asesoría genética animará vigorosamente a las portadoras a asegurarse de no dar a luz a ningún hijo con hemofilia. En otros, los valores religiosos impedirán la sola consideración de una actitud semejante. Esto puede complicarse por la actitud cultural de vergüenza ligada a procrear un hijo con alguna discapacidad...” (Ross, 1997, pp.2). Cualquiera que sea el caso es importante brindar un apoyo empático y respetuoso a estas familias.

Cuando por lo anteriormente expuesto no procede un diagnóstico prenatal, pero existe la posibilidad de que la madre sea portadora, los estudios sanguíneos para el **diagnóstico** de la hemofilia en el bebé, se realizarán **posterior a su nacimiento**. Mientras que, en el caso de personas que no poseen antecedentes familiares de hemofilia el diagnóstico del niño puede retardarse meses o incluso años después del nacimiento, dado que la hemofilia es un padecimiento poco común y no se acostumbra hacer pruebas rutinarias de diagnóstico al nacer, entonces será hasta que los frecuentes moretones y/o la dificultad para detener hemorragias hagan sospechar una posible coagulopatía que se realizarán los estudios que principalmente consisten en la medición del porcentaje de factor antihemofílico en la sangre (FHRM, 1999; FHRM, 2003 a & b; Tizzano, 2002).

Como se puede ver, las situaciones en que se realiza el diagnóstico pueden ser muy variables y con ello las particularidades del proceso de afrontamiento que esto conlleva en la mujer (posible madre), su pareja y el resto de la familia ante la reciente noticia, implicando por tanto un trabajo multidisciplinario del personal de salud al proporcionar información clara y ofrecer todo tipo de apoyo médico-psico-social que se requiera según sea el caso, por ejemplo:

a) En el caso de mujeres hijas de varones con hemofilia, se sabe de antemano que son portadoras obligadas de dicho trastorno hemorrágico, en estos casos como menciona Ross (1997) se tiende a creer que estas niñas crecerán bien informadas, tanto sobre su propia condición como acerca de la hemofilia misma, no obstante en muchos casos suelen no tener conocimiento de su condición ya sea porque fueron médicamente mal informadas o por negación de sus propios padres, por ello es un hecho que las mujeres que son portadoras obligadas necesitan tanto apoyo en su afrontamiento y el futuro cuidado de sus hijos como cualquier otro caso.

En situaciones ideales sería importante brindar dicho apoyo e información poco a poco desde la infancia, con palabras que le resulten comprensibles según su nivel de desarrollo, ayudándole a resolver posibles dudas que le permitan ir asumiendo paulatina y claramente el significado del diagnóstico, respetando siempre su disposición e interés por la información, considerando igualmente que la actitud que al respecto pueda asumir estará

mediatizada en gran parte por las experiencias que haya compartido con su padre, las implicaciones que haya visto tiene la hemofilia en su vida, y la actitud del resto de la familia hacia la enfermedad. Ahora bien, aun cuando vaya recibiendo la información de su diagnóstico desde la infancia es posible que sea hasta la adolescencia o juventud en que le comprenda más claramente y comience a cuestionarse al respecto, sobretodo ante la posibilidad de buscar una pareja y formar una familia, en cuyos momentos es muy importante que cuente con el apoyo del equipo de salud (médico, psicólogo, trabajadora social, etc.) para facilitarle la información que vaya requiriendo, tener un espacio en donde se sienta libre de expresar sus emociones al respecto, discutir sus posibilidades y tomar las decisiones informadas y responsables que se requieran.

b) Madres y padres de niños con hemofilia sin antecedentes familiares de dicha coagulopatía: Estos casos son totalmente contrarios a los anteriores, aquí ya se tiene un bebé y el diagnóstico de la hemofilia toma por completa sorpresa a los progenitores, quienes ahora tendrán que hacer frente a un diagnóstico inesperado. Al ser la hemofilia un trastorno poco común la mayoría de las personas no saben nada sobre ella, y la sola palabra “hemofilia” puede crear mucho temor y desesperanza, por ello la suma relevancia de la forma en que se les comunica el diagnóstico, pues si bien es cierto que aun cuando se de con fanfarreas una mala noticia será siempre una mala noticia, la forma en que los padres le reciban, asuman y afronten puede estar mediada en gran medida por el apoyo primario que se les brinde en estos momentos, al respecto no existen recetas pero: a) una actitud empática, b) una información clara y precisa, c) la disponibilidad para resolver dudas que vayan surgiendo, d) proporcionar la información con un lenguaje claro y por escrito que permita a los padres consultarlo cuantas veces sea necesario y posterior al shock inicial en donde es poco probable que puedan atenderle por el bloqueo emocional del momento, e) un apoyo emocional que les permita contar con un ambiente en donde poder expresar abiertamente sus emociones (posible incredulidad, coraje, culpa, miedo, etc.) al respecto, y ver no solo las dificultades sino poco a poco voltear a ver todas las posibilidades, son algunos de los aspectos que -me parece- les podrían ser de gran ayuda.

Al respecto algunos autores como Canning en 1991 mencionan que a pesar de que las expectativas de calidad de vida cada día son mayores, cuando se recibe la noticia de que el

bebé esperado ha nacido con una deficiencia crónica, sigue siendo un suceso muy fuerte que viene a remodelar las expectativas, esperanzas y sueños al respecto del bebé, lo cual lógicamente creará toda una serie de reacciones en las madres y los padres, entre las cuales están un desencanto doloroso, un orgullo herido y un terrible temor a lo desconocido. Aunado a ello Rosas y Gutiérrez (1995) mencionan que algunas veces se puede concebir como la pérdida de una persona sana por una “enferma” es por ello importante ayudarles a vivir el duelo del hijo imaginario que han perdido para facilitar que posteriormente se acepte y crezca con el hijo que si nació.

Además de lo anterior es importante considerar las diferencias de género con respecto a las reacciones y formas de afrontamiento ante el diagnóstico. Frecuentemente los hombres no quieren discutir la situación, para no ser confrontados por ella, y se absorben en el trabajo y otros intereses, mientras las mujeres quieren hablar acerca de eso una y otra vez, en este sentido los consejeros necesitarán abordar este problema de comunicación, proporcionar la información necesaria y ayudar a la pareja a construir opciones con las cuales se sientan cómodos (Ross, 1997)

c) Mujeres hermanas de pacientes con hemofilia: Estos igualmente son casos especiales, como mencionan Magallón & Solera (2001), serán ellas quienes con más ahínco pidan saber si son o no portadoras, en su caso, es muy posible que hayan vivido la hemofilia con sentimientos ambivalentes, por una parte están las experiencias que hayan observado y/o vivido con sus hermanos pudiendo llegar a concebir a la hemofilia como una enfermedad dolorosa, repetitiva, invalidante, con un tratamiento difícil (muchas veces temido), etc., y también es posible que estén presentes los aspectos psicológicos, religiosos y morales con respecto al amor a su hermano, a la vida, etc., y la posibilidad conjunta de llegar a experimentar lo que se ha denominado como una “envidia culpable” al ver a su hermano enfermo como el más querido y mimado por el resto de la familia (lo cual dependerá en gran medida de la forma en que esto se haya manejado por los padres, aspecto que refuerza la importancia de trabajar inicialmente con ellos). Sea cual fuere el caso si se demuestra con certeza que es portadora, es muy importante brindar un apoyo que le permita ir asimilándolo y como en el inciso “a” facilitarle la información que vaya requiriendo, tener

un espacio en donde se sienta libre de expresar sus emociones al respecto, discutir sus posibilidades y tomar las decisiones informadas y responsables que se requieran.

d) Mujeres posibles portadoras que se quieren casar o que están embarazadas: Como menciona Magallón & Solera (2001), en estos casos el apoyo que brinde el equipo de salud puede ser decisivo, inicialmente habrá que indagar con respecto a la información que tiene la mujer sobre su situación de portadora, la posibilidad de transmisión a su descendencia e informarla en los puntos menos claros, al tiempo que se procure dar la misma información al otro miembro de la pareja para que juntos puedan tomar una decisión informada y responsable, en este sentido en una investigación previa se encontró que para los padres de niños con hemofilia es muy importante haber sido informados por su pareja de posibilidad de llegar a tener un niño con hemofilia antes de que esta sea una situación real, pero también se encontró que en ocasiones la información no es muy clara y tiende a persistir una cierta sensación de invulnerabilidad “ a mi no me va a pasar” (Hernández, López y Rubio, 2004). En esta medida es importante: 1) Brindar información clara y apoyar a las mujeres portadoras (probables u obligadas) a comentar la situación con su pareja para que juntos tomen las decisiones pertinentes; 2) Quitar miedos infundados sobre la hemofilia, a la luz de los nuevos conocimientos y tratamientos, pero hablando siempre con la verdad; y 2) Apoyarles médico-psico-socialmente de forma empática y respetuosa con respecto a las decisiones que la pareja tome al respecto.

Hasta ahora se ha expuesto lo referente al diagnóstico, algunas de las diversas particularidades que ello puede conllevar según el caso, y la importancia de brindar un apoyo integral a dichas mujeres, parejas y/o familias. Pero una vez que se ha diagnosticado a un niño con hemofilia el siguiente paso será conocer cuáles son las características de su tratamiento, aspectos que serán expuestos en el siguiente apartado.

2.7 Tratamientos: ventajas y desventajas.

Una vez que una persona ha sido diagnosticada con hemofilia, se le debe procurar el tratamiento adecuado, aun no existe una cura para la hemofilia, pero la terapia genética que permitiera una síntesis continua de factor para corregir la deficiencia *in vivo* constituye una posibilidad interesante que alberga el prospecto de una cura parcial o total en un futuro, esperemos, no muy lejano (FHRM, 2003 a & b; Thompson, 1999).

Actualmente los tratamientos están enfocados fundamentalmente a introducir en el torrente sanguíneo, inyectando por vía intravenosa, la cantidad necesaria de factor de coagulación para detener las hemorragias (internas y/o externas) y puede realizarse mediante alguno de los siguientes métodos (FCH, 1996; FHRM, 2003 a & b; NHF, 1999):

1. La **transfusión sanguínea** ya no es muy empleada para el tratamiento de la hemofilia porque tiene las siguientes desventajas.

- 1) Debe ser fresca debido a que mientras mayor tiempo pase entre la extracción y la transfusión menor es la actividad de los factores de coagulación en la sangre.
- 2) Los glóbulos rojos que contiene la sangre extraída deben ser, evidentemente, compatibles con los del receptor.
- 3) Es necesaria una gran cantidad de sangre entera para detener una hemorragia y esta cantidad podría saturar la circulación y causar un problema cardiaco.
- 4) Existen muchas mayores probabilidades de contraer enfermedades como el VIH o el virus de hepatitis B y C.

2. El **plasma fresco**, del que se han eliminado los glóbulos dejando las proteínas sanguíneas y los factores de coagulación, este producto facilita la conservación y almacenamiento de los factores de coagulación fabricando un producto llamado plasma fresco congelado (PFC), sin embargo permanece un alto riesgo de contagios. El PFC es todavía el único producto de tratamiento disponible en algunos países, lo cual supone un importante riesgo por la posibilidad de adquirir diversas infecciones. La obtención de factores de coagulación a partir de plasma humano dio lugar, en muchas ocasiones, a la

transmisión de virus, sobre todo el VIH-SIDA, lo que ha supuesto un grave retroceso en la cantidad y calidad de vida de las personas con hemofilia (FHRM, 2003a)

3. El crioprecipitado es derivado del plasma sanguíneo y contiene una alta concentración de factores de coagulación, este es relativamente económico y fácil de producir, su almacenamiento y administración son más fáciles que las dos opciones anteriores, es eficaz y se reducen (aunque permanecen) los riesgos de contaminación viral, por ello en países desarrollados ya no se considera un producto aceptable para el tratamiento de la hemofilia, sin embargo en México y en muchas otras partes del mundo aun constituye una de las alternativas más viables por cuestiones económicas y de adquisición, lo cual no siempre indica que sea la mejor opción disponible (FHRM, 2003 b; NHF, 1999).

La razón que comúnmente se expresa para mantener su utilización es primordialmente económica, sin embargo como menciona Miller (2003) los costos adicionales al adquirir concentrados de factor altamente inactivados viralmente pueden compensarse con el ahorro de tiempo en el banco de sangre, los costos de almacenamiento, la reducción en los tiempos de infusión y sobretodo la prevención de enfermedades infecciosas como el virus de hepatitis C (VCH) y VIH-SIDA que representan importantes gastos tanto económicos para el sistema de salud, como en la calidad de vida de estos pacientes, además de que los concentrados de factor también facilitan el tratamiento oportuno domiciliario, y con ello la reducción de otras posibles complicaciones.

4. Los concentrados de factor liofilizados actualmente constituyen el mejor tratamiento por su alta eficacia, porque posibilitan el tratamiento domiciliario y porque con los sistemas de inactivación viral, el riesgo de contagio de VIH y hepatitis C es casi nulo, en este sentido es importante conocer el proceso de fabricación y los procesos de inactivación viral pues la seguridad terapéutica de cada producto depende de los métodos utilizados para prevenir, eliminar o desactivar virus que pudieran estar presentes en la fuente de plasma. Estos concentrados de factor pueden fabricarse a partir de sangre humana (conocidos como productos hemoderivados) o utilizando células genéticamente diseñadas que portan un gene de factor humano llamados productos recombinantes (FCH, 1996; FHRM, 2003 a & b; NHF, 1999).

Estos productos posibilitan en el paciente y su familia una mayor independencia con respecto al sistema de salud, disminuyendo las visitas al hospital, posibilitando un tratamiento más rápido, en casa, y con ello una reducción en el ausentismo escolar, la disminución de secuelas consecuencia de un tratamiento tardío (como artropatías), integrarse mejor a la sociedad y alcanzar mayores niveles de calidad de vida (Benítez, 1998; Jiménez y Barajas, 2001; NHF, 1999; Miller, 2003). Sin embargo su costo es más elevado, no todas las personas con hemofilia logran tener acceso a ellos, requiere de la participación de los familiares (principalmente los padres o cuidadores primarios) para aprender a infundir al niño y posteriormente de la responsabilización del paciente en la autoaplicación de su tratamiento.

El tratamiento con los concentrados de factor, puede realizarse a demanda (ante la presencia de una hemorragia) o por *profilaxis* que es el uso regular de concentrados de factor para prevenir hemorragias, manteniendo un nivel constante de factor VIII o IX en el torrente sanguíneo ayudando con ello a reducir o prevenir daños articulares, este tratamiento por su carácter preventivo constituye una de las mejores opciones, sin embargo, el costo de los concentrados en ocasiones le hacen inaccesible aun cuando se ha demostrado que se economiza a largo plazo (FHRM, 2003b; Jiménez & Barajas, 2001; Miller, 2003).

Dado que las personas con hemofilia, sobretodo si esta es severa, a lo largo de su vida dependen de la administración de factor para contrarrestar su deficiencia y este es administrado por vía intravenosa, en ocasiones se suele utilizar un dispositivo de acceso intravenoso (*port-a-cath*) que se implanta quirúrgicamente en el pecho o en el brazo de forma que el catéter no salga del cuerpo, este dispositivo proporciona acceso rápido a una vena a fin de administrar medicamentos y fluidos por vía intravenosa, también puede utilizarse para extraer muestras de sangre, ayudando a las familias en la administración del tratamiento a demanda y profiláctico evitando el problema de encontrar la vena para colocar el factor, sin embargo, también conlleva riesgos, uno de los más importantes es la posibilidad de infección, por tanto debe hacerse un minucioso análisis antes de elegir su uso (FHRM, 2003b).

Otra parte importante del tratamiento de la hemofilia es la *fisioterapia*, la cual puede ser utilizada como profilaxis, lo que implica aconsejar y programar actividades físicas y deportes con riesgos mínimos, que prevengan la aparición de lesiones músculo - esqueléticas consecutivas a una deficiente condición física. Y también puede ser empleada en el tratamiento de lesiones, ayudando a la resolución del episodio hemorrágico, al actuar sobre la inflamación, disminuir el dolor y recuperar la función perdida (Jiménez & Barajas, 2001; Ramón, 1998; Gutiérrez, 2001).

El paciente con hemofilia debe ser atendido en forma temprana bajo un programa de rehabilitación adecuado, con el objeto de evitar y/o disminuir las alteraciones del aparato locomotor ocasionadas por el deterioro progresivo articular (artropatía hemofílica) evitando mediante diversas técnicas la posibilidad de llegar a un estado de “discapacidad” con mayores repercusiones tanto físicas como psicosociales (Gutiérrez, 2001).

Es así como en la actualidad, gracias a los modernos tratamientos de concentrados antihemofílicos de factor VIII y IX y las medidas preventivas, la calidad y expectativa de vida de los pacientes es prácticamente igual que la de las personas sin hemofilia. Lo cual permite afirmar que con productos de tratamiento y cuidados adecuados, las personas con hemofilia pueden llevar una vida perfectamente normal (FHRM, 1999; FHRM, 2003^a). Pero ante la falta o un inadecuado tratamiento, la hemofilia causa dolor atrofiante, daños severos a las articulaciones, discapacidad y muerte temprana. Por lo tanto, la expectativa de vida de una persona con hemofilia varía dependiendo de si recibe el tratamiento adecuado o no, aspectos que serán expuestos de manera más extensa en el siguiente apartado.

2.8 Manifestaciones clínicas y tratamiento oportuno:

Por desgracia, en nuestro país el tratamiento para éstos pacientes a tenido un atraso de más de 20 años, ya que aun se siguen usando derivados de la sangre como el plasma y crioprecipitados, con los correspondientes riesgos que esto conlleva, sin embargo, cada día se utilizan más los productos hemoderivados liofilizados del factor VIII y IX los cuales han sido inactivados viralmente, y en el mejor de los casos productos recombinantes de que

disponen otras naciones más desarrolladas, pero esto se complica si contemplamos los altos costos del tratamiento que llegan a ser de hasta aprox. 10,000 dólares al año por paciente (FHRM, 1999 y 2003a).

Como menciona la Dra. Miller (2003) tres cambios importantes mejorarían dramáticamente las vidas de las personas con hemofilia y sus familiares, estos son:

- El cambio del tratamiento a base de crioprecipitados por el uso de concentrados de factor altamente purificados e inactivados viralmente.
- El cambio de tratamientos bajo demanda (ante un episodio hemorrágico) por acciones profilácticas.
- El cambio de la terapia predominantemente hospitalaria al tratamiento domiciliario.

En circunstancias ideales **el tratamiento oportuno** del episodio hemorrágico en una persona con hemofilia consiste en la administración del concentrado de factor VIII o IX, según sea el caso (hemofilia A o hemofilia B) en el primer momento o en la primera hora en que se evidencia un episodio de sangrado o cuando el niño siente que está iniciando un episodio hemorrágico, se ha encontrado que alrededor de los 6 años, los niños detectan cuando inicia una hemorragia, suelen percibir una sensación de hormigueo o pesantez articular, antes de la aparición de signos físicos visibles y por tanto pueden avisar de ella y prevenir posibles complicaciones (Benítez, 1998; Jiménez & Barajas, 2001; Pérez, 1995). En este sentido es muy importante considerar las reacciones de los padres cuando los niños les comunican la presencia de un sangrado, pues si estos reaccionan desesperados, molestos y reprenden al niño es probable que la siguiente vez el infante intente ocultar lo sucedido hasta que ya sea insoportable y las consecuencias sean mayores, por ello la relevancia de apoyar a las madres y los padres a manejar sus propias emociones y propiciar un ambiente de confianza en donde el niño pueda comunicar sin miedo y lo antes posible la presencia de una hemorragia (Arranz, 2000).

La mayoría de los niños con hemofilia no requieren reposición de factor durante la lactancia, durante esta etapa son comunes los hematomas, laceraciones en la boca y amígdalas pero el sangrado articular o muscular ocurre cuando el niño inicia la deambulación. Las hemorragias bucales son una manifestación temprana de la hemofilia,

suelen presentarse al inicio de la deambulaci3n y obedecen a mordeduras de lengua o labios durante las caídas y al brote dentario (Jiménez & Barajas, 2001).

Los pequeños hematomas (moretones), se dan con mucha frecuencia en niños hasta los 6 años, normalmente estos hematomas no suelen ser graves y por lo general no dejan secuelas. Sin embargo, los hematomas de las plantas de los pies suelen necesitar factor casi siempre, porque se adopta una mala posici3n y puede resultar perjudicada la articulaci3n del tobillo (FHRM, 2003 a; Ortega, 2000). Por su parte las hemartrosis (hemorragias intra-articulares) son la manifestaci3n más comú n e incapacitante de las personas con hemofilia, y suelen presentarse principalmente en rodillas, hombros, tobillos, codo, cadera y muñecas. Otra manifestaci3n clí nica importante son las hemorragias musculares las cuales constituyen el segundo tipo de hemorragia más frecuente, usualmente ocurren después de un traumatismo o luego de una inyecci3n intramuscular (por eso están contraindicadas), principalmente en los músculos gemelos, glú teos, brazos, antebrazos, psoas-iliaco (en la zona de las ingles), muslos y pantorrillas (Benítez, 1998; FHRM, 1996; FHRM, 2003 a & b; Jiménez y Barajas, 2001; Pérez, 1995). Otras posibles manifestaciones son las hemorragias nasales, presencia de sangre en la orina (hematuria), y hemorragias rectales (Jiménez y Barajas, 2001).

La administraci3n oportuna del tratamiento en la casa tiene como finalidad atender rá pidamente las hemorragias, prevenir hermatrosis (acumulaci3n de sangre en una articulaci3n) y artropatías. El tratamiento especí fico de un evento hemorrá gico variará dependiendo de la gravedad del mismo, la cual está en funci3n del lugar del cuerpo en que se presente y la intensidad del sangrado. Por lo general la administraci3n de factor debe ir acompañada de otras medidas coadyuvantes para detener la hemorragia, como son: el reposo de la articulaci3n, la utilizaci3n de una férula y la aplicaci3n de hielo local durante 15 minutos cada dos horas, las primeras 24 horas de la hermatrosis y fisioterapia (Benítez, 1998; Pérez, 1995).

Las pequeñas hemorragias son muy comunes en niños con hemofilia y con algunos sencillos cuidados como: ponerse en posici3n de descanso, aplicar hielo, elevar la zona de hemorragia, aplicar alguna pomada con propiedades anti-inflamatorias y colocar una venda

(no demasiado apretada), pueden ser controladas sin mayor alarma a no ser que: la persona tenga dificultad para moverse, la herida sea dolorosa, la inflamación de la herida aumente o no desaparezca, haya hinchazón, entumecimiento o una sensación de picoteo en la herida. Además pueden llegar a darse algunas *hemorragias que llegan a poner en peligro la vida* y requieren tratamiento inmediato, estas incluyen; hemorragias en la cabeza, ojos, garganta, lengua, riñones, digestivas, genitales y aquellas que se originan en ciertos músculos que requieren especial atención como el abdomen o músculo iliopsoas (FHRM, 2003, a & b; Ortega, 2000; Pérez, 1995; Samano, 2001).

Es sumamente necesario enseñar a los pacientes y sus familiares que existen situaciones que pueden llegar a poner en riesgo la vida de los pacientes y que por tanto requieren asistir lo más rápidamente al hospital, dichas situaciones son las siguientes (FHRM, 2003; Jiménez y Barajas, 2001; Samano, 2001):

- ❖ Los posibles traumatismos craneoencefálicos o hemorragias intracraneales: una caída con golpe en la cabeza u otra lesión en la cabeza, sin excepción alguna debe ser considerado una emergencia y acudir rápidamente al hospital en el transcurso se debe administrar factor lo antes posible, poner hielo en toda la zona y observar si hay pérdida de conocimiento, somnolencia y/o vomito. Si no se presenció el golpe pero el niño se queja de dolor de cabeza o náuseas y vómitos prolongados sin causa justificada, no dudar en poner factor e igualmente hacer la consulta al hematólogo.
- ❖ En caso de presentar dolor en articulaciones o músculos, se debe consultar lo antes posible al hematólogo para prevenir posibles complicaciones (no esperar a que la hinchazón sea visible).
- ❖ Hemorragia externa que no puede ser detenida o que recurre después de un tratamiento de primeros auxilios.
- ❖ Sangre en la orina o en las heces.
- ❖ Hemorragia o hinchazón en la zona alrededor del cuello.
- ❖ Dolor abdominal inexplicable.
- ❖ Extracciones dentales, que ameriten terapia sustitutiva por más de 24 horas.
- ❖ Otros sangrados con presencia de inhibidores.

Como es de esperarse, en la medida de lo posible dichas situaciones deben ser prevenidas y/o evitadas mediante la reducción de conductas de riesgo y potencialización de conductas de autocuidado, no sólo por las complicaciones físicas, sino también por las repercusiones psicológicas que esta situación y su consecuente **hospitalización** pueden llegar a provocar en los pacientes, sobretodo en el caso de los niños, puesto que, el proceso de hospitalización implica modificaciones a nivel no sólo físico sino social, tales como; la separación del niño de su familia y/o amigos, enfrentarse a un ambiente desconocido con reglas estrictas en donde el niño suele ser tratado como un adulto en pequeño, entre muchas otras, por lo cual, la mayoría de las investigaciones sobre este tema revelan que las alteraciones de tipo conductual, emocional y cognoscitivo suelen ser frecuentes entre los pacientes pediátricos que son ingresados en una institución hospitalaria, de donde se infiere que la hospitalización infantil puede ser considerada como una experiencia estresante que puede llegar a reflejarse en: problemas de alimentación, rechazo, alteraciones del sueño (pesadillas o insomnio), enuresis o encopresis diurna o nocturna, terror a los hospitales, fobias, ansiedad, y depresión entre otras, dichas alteraciones consecuencia de la hospitalización inciden en el curso de la enfermedad física que el niño padece, haciendo más difícil todavía la evolución clínica del paciente (Barros, 1999; León y Blanco, 2000; Samano, 2001).

En lo que respecta al manejo del dolor en personas con hemofilia se puede dar un analgésico de paracetamol pero nunca aspirina porque esta última posee propiedades anticoaguladoras y complicaría el caso (Ortega, 2000). Aunado a ello se recomiendan tratamientos con calor y frío, algunos ejercicios y técnicas de relajación, e imaginación guiada para el manejo del dolor (Haemophilia Foundation Australia [HFA], 2000).

Como se puede observar las madres y/o padres como cuidadores primarios del infante con hemofilia, tienen una gran labor al propiciar el tratamiento oportuno a las diversas hemorragias que pueden llegar a presentar sus hijos dependiendo de la severidad de la hemofilia y conductas de riesgo que puedan tener, en esta medida es de suma importancia proporcionarles la información y entrenamiento necesario para brindar el tratamiento lo antes posible, atender pronta y adecuadamente las hemorragias que pueden ser resueltas sin mayores complicaciones en casa e identificar aquellas otras que por su severidad pueden

llegar a poner en peligro la vida de sus hijos para que brinden los primeros auxilios y acudan lo antes posible al hospital. Formación e información que bien puede ser brindada por los médicos y enfermeras sensibles a estas necesidades y que además de propiciar un adecuado tratamiento a los episodios hemorrágicos de estos niños, podría permitir a las madres y/o padres tener una mayor sensación de control sobre las situaciones, conocer los riesgos reales de las mismas, saber como actuar y con ello reducir su posible ansiedad ante los diversos eventos hemorrágicos en sus hijos.

Aunado a las manifestaciones clínicas de la hemofilia, y las situaciones potenciales que esto implica, existen algunas posibles complicaciones del tratamiento que adquieren especial relevancia cuando intentamos comprender las particularidades de lo que podría implicar vivir con hemofilia las cuales serán desglosadas en el siguiente apartado.

2.9 Posibles complicaciones.

El tratamiento de la hemofilia, como el de muchas otras enfermedades crónico-degenerativas conlleva el riesgo de algunas posibles complicaciones o consecuencias secundarias, ya sea por aspectos inherentes a las características del tratamiento administrado, las reacciones del organismo ante éste, o dificultades en el tratamiento oportuno, en esta medida las complicaciones más importantes que se llegan a presentar en el tratamiento de la hemofilia son: 1) adquirir una infección por el uso de tratamientos de alto riesgo; 2) el desarrollo de inhibidores; y 3) el desarrollo de artropatías. Cada uno de los cuales serán desglosados a continuación:

2.9.1 Infección por el uso constante de productos sanguíneos.

La introducción de los concentrados de factor de coagulación obtenidos a partir de sangre humana en los años 70's modificó sustancialmente el manejo terapéutico de las personas con hemofilia, trayendo consigo diversos beneficios como el tratamiento precoz e incluso domiciliario, facilitando los diversos procedimientos quirúrgicos (odontológicos,

ortopédicos, etc) posibilitando con todo ello una importante mejora en la calidad de vida de estas personas. Sin embargo también conlleva sus riesgos, múltiples enfermedades infecciosas puede transmitirse por la sangre o sus productos, diversos parásitos, virus y/o bacterias pueden complicar al paciente bajo tratamiento transfusional, como es el caso de las personas con hemofilia, entre las diversas infecciones posibles se encuentran el citomegalovirus, parvovirus B19, paludismo, sífilis, hepatitis B, C, y el VIH (Daruich, Manero & Tezanos, 2001; Majluf, 2001). Siendo estos dos últimos los de particular relevancia para las personas que viven con hemofilia por la incidencia, riesgos e implicaciones que esto conlleva, razón por la cual serán retomados y expuestos a continuación.

2.9.1.1 Infección por Virus de Hepatitis C (VHC).

En la actualidad una mejor selección de los donantes y el empleo de avanzadas técnicas de inactivación viral (solvente/detergente más calor) en el proceso de elaboración de concentrados, han reducido de manera significativa la probabilidad de infección, sin embargo, más del 60% de las personas con hemofilia que recibieron concentrados comerciales elaborados antes de los métodos de inactivación viral mencionados, tienen marcadores de infección pasada o actual por los virus de la hepatitis B y/o C (Daruich, Manero & Tezanos, 2001; FCH, 1996).

Desde 1970 se sabía que la hepatitis secundaria a transfusión sanguínea era una complicación que presentaba entre el 5 y 12% de los enfermos, de estos casos el 90% eran hepatitis no- A, no-B. En 1989, la principal causa de hepatitis se denominó hepatitis C, siendo la que actualmente presenta una mayor prevalencia en la población con hemofilia, la hepatitis C, tanto aguda como crónica, se caracteriza por la escasez de manifestaciones clínicas, por tanto, en las personas con hemofilia es necesario investigar su presencia en forma rutinaria por medio de técnicas serológicas (Daruich, Manero & Tezanos, 2001; FCH, 1996; Majluf, 2001). Y se recomienda incluir en el esquema de vacunación la inmunización contra la hepatitis, efectuada por vía subcutánea o intramuscular con la precaución de utilizar aguja corta y mantener presión local por 5 minutos (Pérez, 1995).

Tanto en hepatitis B como C, una persona que es diagnosticada puede encontrarse en uno de los diversos estadios: a) portador asintomático, b) hepatitis crónica, c) cirrosis y c) carcinoma hepatocelular (Majluf, 2001). La historia natural de esta infección en pacientes con o sin hemofilia es motivo de controversias, actualmente se estima que entre el 70 y 80% de los casos evoluciona a hepatitis crónica, 20% de estos últimos desarrollarán cirrosis, y algunos de ellos carcinoma, complicando claramente la situación de estas personas.

Además la coinfección VHC-VIH le confiere a la primera algunas características especiales, es posible que el deterioro inmunológico inducido por el VIH permita una mayor replicación del VHC (Majluf, 2001). Y la sola posibilidad de infección por VIH representa todo un riesgo de muy importantes consecuencias por lo que será expuesto más ampliamente a continuación.

2.9.1.2 Infección por el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH).

El futuro para los pacientes con hemofilia es prometedor a pesar de las bien conocidas complicaciones, como los inhibidores y la hepatitis. Los concentrados de factor constituyen un apoyo muy importante para un mejor y más efectivo tratamiento de los episodios hemorrágicos. No obstante, en 1982, la aparición del VIH-SIDA en la población con hemofilia, diseminado por productos sanguíneos contaminados, alteró dramáticamente la percepción de la hemofilia como un padecimiento crónico pero manejable, afectando la expectativa de vida de los pacientes con hemofilia (NHF, 1999; Quintana, Martínez y Ambriz, 2001; Majluf, 2001).

Hasta el momento, la complicación más seria que acarrea la hemofilia es la infección de VIH, un número considerable de pacientes ha sido infectado con el VIH por medio de productos sanguíneos usados para la coagulación. Se han sucedido múltiples infecciones, incluyendo las resultantes por transmisión sexual a las parejas y a los hijos nonatos de los varones infectados. La infección de VIH/SIDA ha devastado y al tiempo movilizó a la

comunidad hemofílica En respuesta a esta situación algunos centros de tratamiento han desarrollado servicios preventivos y educativos sobre VIH/SIDA, con estrategias de apoyo a nivel individual y/o grupal dirigidas a promover el sexo seguro, así como para proveer ayuda emocional a las personas que han sido infectadas con VIH y a sus familias (Quintana, Martínez y Ambriz, 2001).

Se cree que la mayoría de las personas con hemofilia infectadas fueron expuestas al virus entre 1978 y 1985, antes de la disponibilidad de una prueba confiable para los suministros de sangre. Desde 1985, el proceso de fabricación utilizado para los hemoderivados ha resultado en un factor concentrado altamente purificado, esencialmente libre de VIH (NFH, 1999). Sin embargo, Majluf (2001) considera que aunque después de 1985 los casos disminuyeron notablemente, el VIH aun representa un problema para el paciente con hemofilia en cualquier parte del mundo variando evidentemente de país a país, en donde: a) la proporción de donadores voluntarios utilizados para la extracción del factor, b) la importación del producto sanguíneo de países con altas o bajas incidencias de VIH, c) el uso de mejores pruebas de escrutinio e inactivación viral que contemplen el periodo de ventana, y d) la optimización de la práctica transfusional, son algunos de los factores que más podrían estar influyendo en el riesgo de adquirir una infección por VIH en esta población (Quintana, Martínez y Ambriz, 2001). Además hay que recordar que en diversos lugares el uso de crioprecipitados aun es una práctica común, aumentando con ello las probabilidades de infección (Miller, 2003)

Las preocupaciones relacionadas con una posible infección por VIH, aun cuando actualmente con un buen tratamiento las probabilidades son muy bajas, pueden complicar la toma de decisiones sobre la búsqueda de tratamiento e interferir con el desarrollo de la confianza y buena comunicación entre la familia y los prestadores de cuidados para la salud (FNH, 1999). La sola posibilidad (aunque con bajas probabilidades) podría llegar a constituir un estresor más para estas familias y en el peor de los casos complicar la adherencia terapéutica, por ello es de primordial importancia brindar a los padres información sencilla y clara pero igualmente confiable y realista que les permita conocer la situación, adquirir cierta sensación de control y tomar decisiones responsables con respecto

al tratamiento de sus hijos, para que posteriormente y conforme a su edad ellos faciliten esta información a sus hijos (con apoyo del personal de salud) promoviendo conductas pro-salud vs. riesgo, basadas en un claro conocimiento de la situación, que a su vez posibilite en el paciente la responsabilización con respecto a su tratamiento y la forma de conducir su vida.

La infección con el virus del VIH/SIDA, incide directamente en la calidad de vida del paciente con hemofilia y en su familia y/o red de apoyo, no solo por las complicaciones médicas que esto representa, sino también y quizá sobretodo por la estigmatización que todavía representa en nuestra sociedad, por lo cual el afrontamiento al diagnóstico, pronóstico, el proceso de vivir con VIH y la fase terminal, son aspectos de particular relevancia en la vida de estas personas en donde el apoyo psicológico y/o tanatológico podría ser de gran ayuda tanto para la persona que ha sido infectada como para sus familiares.

2.9.2 Desarrollo de inhibidores.

Otro aspecto que constituye una posible complicación en el tratamiento de las personas con hemofilia es la posibilidad de que los pacientes desarrollen inhibidores; anticuerpos que desarrolla el organismo, los cuales atacan y destruyen las proteínas de factor VIII y/o IX que se encuentran en los concentrados de factor de coagulación, haciendo que el tratamiento resulte ineficaz (FHRM, 2003 b; Kasper, 2001).

La prevalencia de inhibidores es mayor en la hemofilia A (cerca de 10% de los pacientes) que en la hemofilia B (menos del 3% de los pacientes), y es mucho más común en hemofilia severa que en leve o moderada, lo cual constituye un obstáculo importante para el tratamiento ideal de estos pacientes, que suelen desarrollar dicha complicación usualmente después de algunos tratamientos con el factor de coagulación deficiente (media de 8 -9 exposiciones). Por tanto suprimir el inhibidor y brindar el tratamiento oportuno a un episodio hemorrágico en presencia de éste constituyen dos importantes retos (Kasper, 2001; Martínez-Murrillo & Quintana, 2001).

La presencia de un inhibidor no cambia las localizaciones típicas, frecuencia o severidad de las hemorragias, pero si disminuye la capacidad de tratarlas. Se sospecha que un paciente puede estar desarrollando inhibidor cuando la hemorragia no cede como cabría esperar después de una infusión de su factor de coagulación, entre los inhibidores existen aquellos de “baja respuesta” que no aumentan de manera considerable después de tratamientos adicionales con el factor de coagulación deficiente y aquellos otros de “alta respuesta” en cuyos casos la infusión estimula una rápida producción de más anticuerpos, sin embargo, si el paciente no se expone nuevamente al factor de coagulación, el nivel del inhibidor tenderá a caer gradualmente, pero como las hemorragias siguen aconteciendo y requieren un pronto tratamiento para evitar mayores consecuencias, el uso de estrategias alternativas como un reposo mayor, desmopresina (hormona sintética que estimula la liberación de factor VIII), factor VIII porcino, entre otras, suelen ser de mucha ayuda (Kasper, 2001).

Como es de esperarse lo anterior conlleva a mayores dificultades y preocupaciones en los padres por el tratamiento adecuado de sus hijos y en el paciente mismo por las repercusiones que esto implica. Aunado a ello se encuentra que; si las hemorragias recurrentes en las articulaciones no son atendidas pronta y adecuadamente puede desarrollarse una de las complicaciones más comunes en el tratamiento de las personas con hemofilia, las artropatías.

2.9.3 Artropatías.

Como se expuso anteriormente, los niños que tienen hemofilia, sobretudo aquellos con una deficiencia moderada o severa de los factores VIII o IX presentan diversas manifestaciones de sangrado, en la edad lactante, preescolar, escolar y por el resto de su vida, a causa de traumatismos leves e incluso de forma espontánea, y los episodios hemorrágicos suelen presentarse en forma recurrente en sitios específicos como son las articulaciones, especialmente en las rodillas, codos, cadera, hombros y tobillos. Estos episodios hemorrágicos en las articulaciones, se conocen como hemartrosis y si no son atendidas oportunamente crean un deterioro progresivo dañando los huesos y cartílagos de la articulación a lo que se conoce como *artropatía crónica* afectando la capacidad de

movimientos físicos e influyendo negativamente en la calidad de vida de la persona con hemofilia (Benitez, 1998; FHRM, 1996; FHRM, 2003 a & b; Ramón, 2003).

Por lo cual es necesario desarrollar en estas personas conductas de autocuidado que estén enfocadas a prevenir situaciones riesgosas que puedan llegar a producir una hemorragia, o en su defecto, conductas de apego a las recomendaciones médicas para atenderse lo más rápida y adecuadamente posible. En este punto las madres, padres y/o familiares cercanos adquieren especial importancia al ser ellos quienes proveen de dichos cuidados al infante y posteriormente, a la par de su crecimiento, se requerirá que modelen y fomenten en el paciente actitudes y comportamientos enfocados a un autocuidado, potencializando su autonomía, integración social y en general las condiciones que favorezcan su calidad de vida.

2.10 Nutrición, Cuidado Dental y Deporte en personas con hemofilia.

Otros aspectos que se encuentra íntimamente relacionados con la crianza y cuidados de un niño con hemofilia son su alimentación y desarrollo psicomotriz, ambos fundamentales para un adecuado crecimiento. Es común que el personal de salud indique dietas o actividades específicas que prevengan complicaciones y/o favorezcan la recuperación de sus pacientes. Recibir la noticia de que un infante tiene hemofilia puede hacer surgir dudas o temores con respecto a dichos aspectos, sobretodo por las posibles consecuencias secundarias de un cuidado poco idóneo, razón por la cual estos temas serán desarrollados con más detalle en los siguientes apartados.

2.10.1 Nutrición y Cuidado Dental.

En términos generales la nutrición de estos niños no requiere de una alimentación especial, simplemente se recomienda una dieta equilibrada y en una cantidad acorde con el ejercicio que realice, procurando no tener sobrepeso, por todos los riesgos que esto conlleva y porque las rodillas y/o los tobillos pueden verse afectados (FHRM, 2003).

Sin embargo, algunos expertos en nutrición consideran que hay que tomar precauciones con respecto a las necesidades alimenticias asociadas a la pérdida de sangre y el mantenimiento

del volumen sanguíneo. Se recomienda consumir alimentos ricos en hierro, proteínas, cobre, vitamina C, E, B6, ácido fólico y vitamina B12, sin por ello exceder las dosis normales, pues esto en lugar de contribuir podría dañar la salud del paciente, en otras palabras, lo importante es alimentarse sanamente con una dieta equilibrada que permita a la sangre poseer las cantidades suficientes de hierro y vitaminas, puesto que, un desequilibrio alimenticio puede llegar a agravar o interferir con el proceso de coagulación, como las dificultades producidas por la deficiencia de vitamina K. Considerando que las cantidades y proporciones idóneas de cada grupo alimenticio pueden variar dependiendo de los requerimientos específicos y las actividades de desgaste físico que lleve a cabo cada persona, es recomendable consultar a un nutriólogo para apoyar a las familias en estos aspectos.

Algunas otras recomendaciones consisten en, disminuir y/o evitar alimentos duros y filosos como; las tostadas, los totopos, tacos dorados, etc., que al morderlos podrían llegar a crear sangrados bucales en encías, sobretodo en niños pequeños y personas con encías sensibles (Hernández, 2001). Y al igual que en el resto de las personas es importante tener cuidado con la cantidad de azúcares que se consumen para prevenir problemas de caries, resaltando siempre la importancia de una buena higiene dental, puesto que las caries dentales y las gingivitis dental/periodontitis (enfermedad de las encías) son las dos principales enfermedades dentales que afectan a las personas incluyendo a aquellas con hemofilia (Harrington, 2001).

Sin embargo, desde el punto de vista odontológico, los pacientes con hemofilia son pacientes especiales, puesto que el tratamiento dental rutinario, incluyendo las extracciones, generalmente pueden y llegan a poner en peligro la vida de los mismos si no son atendidas adecuadamente con las infusiones necesarias, de ahí la suma relevancia de poner especial énfasis en la prevención de estas situaciones (Harrington, 2001). Por su parte Hernández (2001) menciona que una complicación frecuente en los pacientes con hemofilia son las hemorragias en cavidad oral debido al poco cuidado de esta, además del riesgo hemorrágico presente en los procedimientos invasivos del tratamiento odontológico, donde el más ligero corte o abrasión puede ocasionar sangrado intenso, sin embargo se considera que el desconocimiento de estas severas complicaciones más el temor de provocarse hemorragia

bucal, provocan que el paciente ejerza un pobre cuidado dental, por ello la necesidad de crear programas educativos enfocados a desarrollar comportamientos pro salud que prevengan en lo posible estas complicaciones mediante un cepillado dental correcto, el uso de pastillas reveladoras de placa dentobacteriana, el uso de hilo (seda) dental en forma adecuada, la administración de fluoruro y el cuidado de los hábitos alimenticios.

2.10.2 Deporte en hemofilia.

Otro aspecto que se debe considerar en la crianza de un niño con hemofilia es su desarrollo psicomotriz relacionado con las actividades físicas que este realiza, al respecto, diversos autores afirman que *practicar deporte de manera controlada* no constituye un factor de riesgo en el niño afectado de hemofilia, en realidad y más aún, la elaboración y puesta en práctica de un programa deportivo específicamente elaborado para las necesidades del niño conseguirá *el fortalecimiento general de la musculatura que permitirá retrasar la aparición de la atrofia muscular, puesto que, una articulación sustentada por músculos y ligamentos fuertes será más estable y con menos tendencia al sangrado* (FHRM, 2003 a & b; Ramón, 1998).

Permitir a un niño con hemofilia practicar algún deporte es algo que a las familias tiende a darles miedo, por la posibilidad de hemorragias, sin embargo ello reporta consecuencias positivas no sólo al fortalecer sus músculos sino que también les ayuda a desarrollar concentración mental, coordinación y a aprender a formar parte de un equipo. Es bien sabido que algunos deportes constituyen más riesgos que otros, pero, se considera que, deportes como natación, badmington, ciclismo y caminata pueden ser practicados por la mayoría de las personas con hemofilia (FHRM, 2003 a & b).

Al respecto Ramón (1998) menciona los siguientes objetivos y finalidades del ejercicio en una persona con hemofilia:

- Mantener o aumentar el tónus y la potencia muscular.
- Prevenir la rigidez articular y mejorar la amplitud de la movilidad de las articulaciones limitadas.
- Corregir actitudes viciosas y deformidades.

- Facilitar estímulos nerviosos que permitan conseguir la relajación y evitar o disminuir el dolor.
- Ante un periodo de inmovilización de una articulación como es el caso de la mayoría de nuestros pacientes con hemofilia.
 - Preservar la función muscular.
 - Prevenir la atrofia muscular
 - Prevenir la fibrosis

Las recomendaciones para implementar un programa de ejercicios en una persona con hemofilia, son en esencia las mismas que para una persona sin hemofilia, las cuales incluyen:

- ✓ Iniciar el deporte de una manera paulatina y progresiva.
- ✓ Debe estar adecuadamente supervisado, un exceso sí puede llegar a traer consecuencias negativas.
- ✓ Intentar realizar deportes que movilicen la mayor parte de grupos musculares y articulaciones con el menor esfuerzo posible.
- ✓ Evitar las sobrecargas y dejar tiempo entre cada sesión para la recuperación (es más importante la calidad del ejercicio que la cantidad).
- ✓ Evitar deportes de alto riesgo.

Además de considerar que, como prerequisites es aconsejable un examen médico, tener en cuenta las características y severidad del trastorno, realizar una evaluación de la flexibilidad de las articulaciones, tensión de los ligamentos, fortaleza muscular y de la salud integral le dará al médico o al terapeuta físico una mejor percepción de qué actividades podría recomendar.

En este sentido desde el punto de vista psicológico es importante brindar apoyo a las madres y padres de estos niños con la finalidad de que conozcan la importancia que tiene para la salud integral de sus hijos el practicar deportes, al tiempo que se atienden sus propios miedos y preocupaciones al respecto, ayudándoles a construir alternativas viables que les permitan estar tranquilos a la par que se brinda a sus hijos la oportunidad de un desarrollo integral.

Al respecto el Dr. Zurita (1997) menciona que un tratamiento preventivo deberá estar enfocado a crear e implementar programas de educación para la salud dirigidos al paciente y su familia, integrar al paciente a programas de fortalecimiento muscular, apoyo nutricional, orientación vocacional y actividades deportivas no riesgosas.

2.11 Algunas sugerencias para el fomento de conductas preventivas de autonomía y autocuidado vs. riesgo.

Hasta ahora se han expuesto los posibles cuadros hemorrágicos, su gravedad, posibles consecuencias y modo de actuar ante ellos, así como las consecuencias de la hospitalización y algunos de los aspectos a los que un niño diagnosticado con hemofilia deberá hacer frente, lo que resulta fundamental aquí es mencionar que algunos de los accidentes, que pueden provocar tanto hemorragias externas como internas (que a su vez influyen en otros procesos que se encuentran relacionados con la calidad de vida del paciente), están relacionados con conductas de riesgo específicas y por tanto una buena parte de ellas pueden ser prevenidas mediante la potencialización de otro tipo de conductas que resulten funcionales y de menor riesgo, mediante pequeñas adecuaciones ambientales, así como supervisando las actividades de los pacientes y en la medida de lo posible evitar actividades de riesgo sustituyéndolas por otras más seguras, aspecto en el cual los principios del aprendizaje y las técnicas de entrenamiento cognitivo-conductual resultan de gran ayuda para lograr dicha finalidad.

Ahora bien, como menciona Calero y Calvo (1998), la promoción de la salud se debe iniciar en el seno de la familia, desarrollando habilidades personales y estableciendo actitudes pro salud, por lo cual, es fundamental brindar un apoyo a las madre y padres quienes actuarán como educadores natos de sus hijos, además, es importante considerar que gran parte de dichas conductas y/o actitudes pro salud, son sencillas y suelen aplicarse a todos los niños en general, por ejemplo, si un niño pequeño se cortó con un cuchillo o vidrio, dicho problema podría haberse prevenido simplemente dejándolos fuera del alcance

de él o proporcionándole cubiertos sustitutos de plástico (*evitar situaciones de riesgo que pueden ser evitadas*).

En otras palabras, evitar en lo posible accidentes que puedan dañar la salud de los individuos, al respecto, la Organización Mundial de la Salud (OMS) menciona que los accidentes se encuentran entre las primeras 10 causas de defunciones en la mayoría de los países. En los países desarrollados, en la población general suponen la tercera causa de muerte después de las enfermedades cardiovasculares y el cáncer; y si se refiere a la población infantil, los accidentes infantiles constituyen la primer causa de muerte, provocados principalmente por caídas, seguidas de objetos punzo cortantes, quemaduras y juguetes. Las principales causas de caídas y traumatismos están relacionados con: escaleras, ventanas, sillas, mesas, otros muebles y obstáculos y pueden ser prevenidas mediante acciones sencillas como colocar pasamanos en las escaleras, iluminación adecuada y evitar objetos punzo cortantes (Calero y Calvo, 1998).

Existen además otros comportamientos que no se pueden ni debe evitar, pero si se pueden tomar medidas conductuales para que el niño lo haga de la forma más segura posible, por ejemplo, no se puede ni debe evitar que un niño comience a caminar y se sabe que en dicho proceso habrán caídas, lo que si se puede es contemplar las características del ambiente, no es lo mismo que un niño comience a caminar sobre piedras que si se acondiciona un espacio más idóneo y/o se le colocan algunas protecciones ligeras con la intención de amortiguar el golpe, o colocar una barra a la altura de sus manos para que se pueda irse apoyando con sus brazos mientras aprende a coordinar sus pies, ejemplos como estos pueden haber miles en los que se aplica el principio de: *reducir los factores de riesgo ante situaciones que no pueden ser evitadas*.

Las acciones de prevención: 1) evitando la situación de riesgo o 2) previendo probables problemas para intentar disminuir los posibles riesgos, son aplicables en diversos momentos de la vida no sólo del niño sino de cualquier ser humano, sin embargo, los otros (madre, familiares, maestros, etc.) no siempre pueden estar cuidando del niño, lo cual además sería contraproducente pues podría fomentar conductas sobreprotectoras que inciden negativamente en el desarrollo de la autonomía y conductas de autocuidado por

parte del infante, por lo cual en estos casos se requerirá enseñar y propiciar en el niño toda una serie de conductas enfocadas a promover su autocuidado.

Si partimos del hecho de que la persona aprende conductas y cogniciones (forma de pensar sobre algo, forma en que un suceso le hace sentir, las expectativas que pueda tener, costumbres, intereses, etc.,) a lo largo de su vida y que éstas están íntimamente relacionadas con las circunstancias de su ambiente, que establecen contingencias determinadas, entonces se comprenderá también que el entorno y especialmente la familia modela y trasmite determinadas formas de comportamiento, las cuales además tienen la característica de ser modificables mediante distintos procedimientos, por lo cual, si se proporciona un adecuado entrenamiento a los padres, ellos podrían contar con la alternativa de *reforzar conductas incompatibles con las conductas de riesgo* y con ello incidir tanto en la forma de actuar como de pensar de sus hijos con respecto a determinadas situaciones, que les probabilicen elecciones responsables enfocadas a desarrollar en ellos una actitud de autonomía y autocuidado.

Por ejemplo, los padres no pueden ni deben estar todo el tiempo atrás del niño para evitar que este llegue a golpearse, pero si pueden enseñarle conductas de autocuidado y explicarle porque son importantes, darle ejemplos, ofrecerle alternativas, ayudándole a analizar las posibles situaciones de riesgo, los pros y contras de sus actos para elegir aquellas que sean más funcionales, de tal manera que el niño les comprenda y valore como actitudes positivas propias, mostrándole además que él es capaz de manejar y/o incidir en lo que le sucede, proporcionándole un sentimiento de control sobre su destino y fomentando con ello su autoestima.

Un niño que ha desarrollado dichas conductas de autocuidado conoce tanto sus posibilidades como sus limitaciones y los posibles riesgos que sus comportamientos pueden traerle, de esta forma, comprenderá que si ha sufrido un golpe y una articulación comienza a dolerle, tiene la posibilidad de acudir inmediatamente a servicio médico, avisar oportunamente a sus padres para que le revisen y den el tratamiento adecuado sin mayores complicaciones, o puede seguir jugando otro rato hasta que el dolor le sea insoportable y sabrá que muy probablemente en la noche su situación será aun peor.

Ahora bien, existe otra forma más de incidencia, dado que durante la vida se aprende lo que es o no importante para cada persona, y en la infancia los padres juegan un papel especialmente significativo para los niños, pueden contribuir en gran medida a que el niño se interese por actividades, juegos y/o deportes que pueden ser igualmente divertidos pero que conlleven menor riesgo, por ejemplo, para los niños es muy importante jugar y hacer ejercicio, competir y saberse buenos en determinada actividad, pero es muy distinto que un niño practique artes marciales o juegos de contacto fuerte como el fútbol americano, que si practica natación o ciclismo, y resulta innegable considerar que el interés por uno u otro está mediado en gran parte por su contexto no sólo familiar sino social (primordialmente por su grupo de amigos y estereotipos socioculturales), sin embargo, si a un niño se le inculca el amor a un deporte desde pequeño y se le hace sentir valioso por ello, posteriormente es más difícil que le abandone, eso no significa que por ejemplo nunca se vaya a interesar por el fútbol (deporte predominante en México) pero si que es más probable que no se aferre a él, pues posee actividades alternativas (*reforzamiento de actividades alternativas de menor riesgo*).

Otra forma en que se puede incidir probabilizando conductas pro-salud es mediante el apego al tratamiento médico, en donde inciden no sólo conductas sino también cogniciones con respecto al paciente, la enfermedad, personal de salud y procedimientos médicos, que serán aprendidos y en donde resulta fundamental considerar cuales son las actitudes, conductas y significación que muestran los padres y que por tanto modelarán y transmitirán a los niños, por lo cual es sumamente relevante considerar que información tienen los padres acerca de la enfermedad, y proporcionarles el apoyo psicológico adecuado para ayudarles a afrontar el diagnóstico y todos los cambios que esto conllevan en su vida como individuos, pareja y familia, así como las actitudes y conductas en momentos de emergencia, en donde por ejemplo, se ha encontrado que si la madre reacciona de manera demasiado ansiosa ante una hemorragia en su hijo, el niño igualmente se altera, se asusta, puede llegar a desarrollar sentimientos de culpa (evitando volver a informar sobre una hemorragia) o indefensión (en oposición a conductas de autonomía y autocuidado) que en vez de contribuir suelen interferir con el proceso de tratamiento.

Ejemplo de ello son los siguientes casos verídicos:

“Creo que tenemos que controlar nuestras reacciones porque le influyen. Por ejemplo, cuando se hace daño, lo primero que hace al decírtelo es mirarte a la cara y preguntarse “¿qué me pasará?”. Por ejemplo cuando era pequeño nos decía “¿Y ahora qué?”. Si ve que tienes miedo o que estás nervioso, pues él también. Es como si se contagiara de nuestra reacción. Hasta que pensamos que no podía ser que se asustara tanto y decidimos que ante una lesión: calma. Primero pensar si tenemos que esperar unas horas, si se tiene que pinchar en casa o ir al Hospital. Entonces él veía que no corríamos y que no hacíamos cara de asustados y asumía que había pasado algo pero ya no tenía el miedo de antes, cuando nos veía a nosotros asustados. Cuando aprendimos a no asustarnos, él estaba más tranquilo.” Madre de un niño de 6 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

“Si se desconoce el tema de la hemofilia, de entrada, todo puede asustarnos con facilidad ya que lo nuevo crea incertidumbre e inseguridad. La experiencia y el tiempo ayudará a diferenciar la gravedad y/o seriedad de un accidente y sus posibles consecuencias.... Si piensas “pobrecillo”, seguro que esto repercute en ellos y tienes que llevarlo lo mejor posible.” Madre de un niño de 6 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

CAPÍTULO 3:

EL PAPEL DE LA FAMILIA EN EL TRATAMIENTO INTEGRAL DE LA HEMOFILIA.

La vivencia que se tiene de la enfermedad es tan relevante como la enfermedad en sí misma.

Como se comenzó a esbozar en el capítulo anterior, el tratamiento de la hemofilia sobretodo en los pacientes pediátricos, implica tanto al paciente como a su familia, no sólo en los cuidados médicos necesarios para prevenir y/o atender las posibles hemorragias, sino también en el impacto emocional que dicha enfermedad propicie, en la actitud que se tome frente al padecimiento, en las estrategias de afrontamiento tanto en el diagnóstico y las primeras hemorragias, como en el posterior sistema de crianza que se decida emplear para con estos niños.

Cuidar la salud desde una perspectiva biopsicosocial supone no sólo tratar la patología, sino realmente atender al ser humano que está enfermo, a la persona que piensa, siente y actúa, con características y necesidades propias, a un sistema familiar que se encuentra ante este nuevo reto y cuyo proceso de afrontamiento también requiere especial atención, los familiares comparten la experiencia de vivir esta dura situación, ellos igualmente son seres humanos cuyo bienestar y salud importa. Además, hay que considerar que a la par de su proceso de afrontamiento, la familia y particularmente los padres o cuidadores primarios tienen la tarea de brindar los cuidados necesarios para el tratamiento médico del infante, al tiempo que cubren importantes funciones psicológicas en la conformación de su autoconcepto y autoestima, al modelar actitudes, creencias y comportamientos (Barros, 1999; Slaikeu, 1988). Por tanto, ellos también tienen el derecho de recibir la ayuda necesaria para encontrar formas adaptativas de vivir esta situación.

Como se expuso anteriormente la hemofilia es una enfermedad hemorrágica cuyo cuadro clínico suelen presentar los varones, pero que incide realmente en toda la familia., se trata

de una enfermedad crónica con repetidas agudizaciones desde edades tempranas de la vida, que exigen atención oportuna, tratamientos dolorosos, visitas al hospital, y en ocasiones periodos de hospitalización prolongados, al respecto autores como Magallon y Solera (2001) mencionan:

“La vida familiar se ve difícil en su normal transcurrir por los posibles sentimientos de culpa por haber tenido un hijo enfermo, la preocupación por el futuro incierto, las frecuentes visitas al centro de atención, el dolor de los episodios hemorrágicos, las largas temporadas de confinamiento en el lecho... si bien muchos de estos problemas se han atenuado con la practica del autotratamiento y con los tratamientos preventivos (allí donde se pueden realizar las dos medidas), no se puede hablar de atención integral a la hemofilia si no se atiende a toda la familia” (p. 129).

Por ello el presente capítulo está enfocado a dichos aspectos, inicialmente se expondrán algunos principios generales de lo que implica concebir a la familia como un sistema y su reacción ante la enfermedad en alguno de sus miembros, para posteriormente abordar con mayor especificidad algunas de las posibles características de las familias de un paciente pediátrico con hemofilia, haciendo especial énfasis en el papel de las madres y los padres dentro del proceso de afrontamiento tanto personal como familiar.

3.1 La Familia como sistema.

Todos los seres humanos se encuentran inmersos en círculos o sistemas de interacción que pueden constituir relaciones uno a uno (parejas), familiares, de amigos, grupos sociales, entre muchos otros posibles. Sin embargo, en la mayoría de los casos el principal circulo de socialización y/o apoyo para una persona -sobre todo en el caso de los infantes- está conformado por sus interrelaciones con los miembros de su familia, si consideramos que un recién nacido requiere al menos a uno de sus padres -o alguna otra persona que cubra dicho rol- para poder sobrevivir, debe suponerse entonces que la familia es tan vieja como la raza humana.

Sin embargo, la definición de lo que constituye una familia ha cambiado a lo largo de la historia e incluso llega a diferir entre una sociedad y otra, desde aquellas familias comunales hasta la concepción de familia nuclear accidentalizada (Velasco y Sinibaldi, 2001).

Para los fines del presente trabajo al hacer referencia a la familia se consideran particularmente los casos de familia nuclear tradicional (compuesta por madre, padre e hijos), y familias con sólo un progenitor e hijos (consecuencia de divorcio, abandono, muerte o separación), sin dejar de considerar las relaciones con la familia extensa (abuelos, tíos, primos, e incluso personas que sin lazos de consanguinidad han sido incluidas dentro del grupo familiar) que comúnmente caracterizan el tipo de relaciones de las familias mexicanas, conformando en muchas de las ocasiones fuertes lazos y redes de apoyo, sobretodo ante situaciones difíciles como lo es la enfermedad en alguno de sus miembros, más aun si consideramos los índices de transmisión genética de enfermedades como la hemofilia y el hecho de que otros familiares también puedan tener dicha coagulopatía.

La familia constituye un sistema en donde se establecen toda una red de interrelaciones, de tal forma que lo que afecta a alguno de los miembros provoca a su vez efecto en el resto de los integrantes. Por el tipo de relaciones, la familia comúnmente se encuentra conformada por 3 subsistemas: 1) conyugal (la pareja como tal); 2) parental; los padres cumpliendo la función de educadores de sus hijos y 3) fraterno; constituido por los hermanos. Se ha encontrado que ante una adversidad en alguno de los miembros se afectan todos los subsistemas, sin embargo, dependiendo de las características de ésta puede resentirlo más algún subsistema que otro (Robledo, 1999).

Para regular su funcionamiento el sistema familiar posee una cierta estructura interna con determinadas características que definen la diversidad de conductas que muestran sus miembros y por tanto las interacciones entre los mismos, algunas de las características de dicho sistema son: 1) los límites tanto internos (relación entre los miembros de la familia) como externos (relación con otros sistemas), 2) los roles y jerarquías de cada uno de los integrantes, 3) el tipo de reglas tanto implícitas como explícitas (difusas, rígidas o

flexibles), 4) sus habilidades o inhabilidades comunicativas, 5) posibles alianzas (unión por afinidad) o coaliciones (unión en contra de otro miembro) entre los miembros, y 6) de suma importancia su nivel de flexibilidad, la capacidad del sistema para adaptarse a situaciones de cambio (Minuchin, 1977; Robledo, 1999; Velasco y Sinibaldi, 2001).

No existe un modelo único e idóneo de familia, toda definición de normalidad o deseabilidad es relativa, por lo cual resulta más conveniente entender a la familia en términos de funcionalidad, que tan útil resulta su patrón organizacional o conductual para lograr un determinado objetivo, lo cual a su vez estará enmarcado por un tiempo y contexto específico, es fácil adoptar la idea de que una familia funcional jamás tiene problemas, cuando en realidad todas las familias los tienen, lo que define entonces su funcionalidad es justamente la capacidad para afrontarlos.

Por lo general la familia constituye un sistema más o menos estable, lo cual le permite resguardar su equilibrio y estructura, pero a su vez también posee características dinámicas que le permiten realizar los cambios necesarios para adecuarse a diversas situaciones o circunstancias, mientras pasa por una serie de etapas que van desde el noviazgo y la conformación de la pareja, hasta la familia con un nido vacío, cuando sus hijos ya han crecido y abandonado el hogar, incluyendo diversas etapas intermedias entre las que se encuentran, la novedad de ser padres, los hijos en edad pre-escolar, hijos en edad escolar, adolescentes, hijos jóvenes, etc., cada una de las cuales traerá consigo una serie de requerimientos especiales en donde su capacidad dinámica le permitirá realizar las adecuaciones necesarias para adaptarse a esta nueva situación, mientras que su nivel de estabilidad hace posible mantener la unión del sistema familiar (Minuchin, 1977; Velasco y Sinibaldi, 2001).

Además de las adecuaciones necesarias en cada etapa del ciclo vital de la familia, existen otros factores que pueden llegar a ocasionar crisis circunstanciales que afectan el equilibrio del sistema por su carácter repentino, difícilmente previsible, su calidad de urgencia y el impacto potencial en todo el sistema, entre los cuales se encuentra el diagnóstico de

enfermedad en alguno de sus miembros (Robledo, 1999; Slaikeu, 1988). Aspecto que será desarrollado a continuación.

3.2 La Familia ante la Enfermedad en uno de sus miembros.

Al ser la familia un sistema, cuando uno de sus integrantes llega a tener complicaciones de salud, esto no sólo repercute en el individuo sino que afecta a todo el sistema como tal, la enfermedad se presenta como un suceso indeseable que sin embargo habrá que afrontar, viene a interferir con el grado de equilibrio que el sistema haya logrado, suponiendo un estado temporal de desorganización, la modificación y posterior readaptación del mismo en función de diversas variables, entre las cuales se encuentran tanto de las características particulares del sistema familiar como del tipo de enfermedad que se padezca, los cuidados que implique, el riesgo que represente para la vida del individuo, las posibles consecuencias secundarias, entre otras.

Desde el punto de vista de la teoría de la crisis, la enfermedad desafía la capacidad del individuo y su familia para adaptarse (Slaikeu, 1988). Al respecto Soler (1996) menciona que la enfermedad requiere una reorientación de los valores familiares, las metas y las expectativas para el futuro, la integridad y estabilidad familiar está amenazada porque la homeostasis interactiva existente será redefinida por la enfermedad. Por tanto, la principal tarea para el sistema familiar es justamente recuperar un estado de equilibrio, para lo cual será necesario realizar algunas reestructuraciones dentro de su dinámica.

Ahora bien, para entender las variables que influyen en el proceso de afrontamiento a una enfermedad, Hill en 1949 (citado por Robledo, 1999) propuso un modelo de análisis de las situaciones críticas, este modelo es conocido por sus siglas ABCX y postula lo siguiente:

A: es el hecho en si y los duelos vinculados a el.

B: es la definición o concepción que la familia hace del hecho en si (la forma en que le significan).

C: constituye los recursos con los que la familia cuenta para hacerle frente a dicha adversidad.

X: constituye la crisis en donde concurren los tres factores anteriores.

Lo anterior resulta sumamente relevante si contemplamos que de acuerdo a las cogniciones que tenga la familia con respecto a la salud y la enfermedad, así como a partir de los recursos con los que cuente para hacer frente a dicha situación se establecerán relaciones particulares con este nuevo suceso, el cual a su vez estará influenciado por el tipo de enfermedad, y el conocimiento que se tiene sobre la misma, que incluye características como dolor, incapacidad, tratamiento, evolución e ideología (social y familiar). De acuerdo con ello, la evolución del proceso salud –enfermedad dependerá en mayor o menor grado del tipo de enfermedad y de la elaboración que la familia haga de la misma (Barros, 1999; Robledo, 1999; Velasco y Sinibaldi, 2001), de tal forma que la familia puede favorecer u obstaculizar el manejo del paciente y su enfermedad, encontrando que las reacciones de ira, dependencia, abandono, culpa y sobreprotección generarán sin duda mayores dificultades de manejo (Morales y Coronel, 1998).

Por todo lo anterior, resulta necesario que el equipo de salud esté capacitado para analizar y detectar posibles respuestas disfuncionales o de riesgo, para así poder prevenirlas y/o intervenir evitando que interfieran en el proceso de tratamiento, al respecto Robledo en 1999 postula que se debe poner especial atención en aspectos tales como: 1) las características de la estructura y funcionamiento familiar, 2) la capacidad e historia de la familia al afrontar crisis y 3) el estilo de respuesta de la familia ante la enfermedad y con respecto al enfermo. Dichos estilos pueden ir en un continuo desde aquellos predominantemente *centrípetos* (la familia se enfoca excesivamente en el enfermo “sólo se habla y se vive para la enfermedad”), hasta aquellos básicamente *centrífugos* (en donde nadie quiere saber nada y no hacen caso al enfermo), ambos extremos resultan disfuncionales en la medida en que traen como consecuencia efectos incapacitantes o problemas emocionales tanto para el paciente como para el resto de los miembros del sistema (Robledo, 1999).

Por su parte Velasco y Sinibaldi (2001) retoman el modelo de Rolland sobre la enfermedad dentro del contexto familiar, el cual postula que para poder comprender dicho suceso es necesario considerar: 1) los *aspectos psicosociales* de la enfermedad: inicio, curso, pronóstico, grado de incapacidad que puede llegar a ocasionar, la significación social de la misma y posibles discriminaciones o estigmas; 2) *Las adaptaciones necesarias en cada fase de la enfermedad*, en un primer momento la crisis ante el diagnóstico, el inicio del tratamiento, la necesidad de aprender sobre la enfermedad y a conducirse dentro del ambiente medico-hospitalario, así como darle un significado que permita su aceptación e incrementa su sentido de competencia, posteriormente en la fase crónica la familia tendrá que aprender a vivir día a día con la enfermedad, así como superar la tendencia a la mutua dependencia y sobreprotección mediante un esfuerzo constante por incrementar la autonomía en todos sus miembros; y 3) *Las variables clave dentro del sistema familiar* tales como: posibles antecedentes familiares de la enfermedad, su historia de afrontamiento ante las crisis, el ciclo vital en que se encuentre la familia, el sistema de creencias, roles, estilos de comunicación, patrones de interacción y recursos para afrontar dicha situación.

Como se ha expuesto, la intensidad de la crisis familiar ante el diagnóstico de alteración o enfermedad en alguno de sus miembros, estará dada por factores tales como: el tipo de enfermedad, la gravedad de la misma, características de su evolución, las características del tratamiento que implica, el grado de incapacidad que puede producir, y la propia dinámica familiar, sin embargo, autores como Hill (1949, citado en Robledo, 1999) postulan que en todos los casos, con mayor o menor intensidad y duración, las familias pasan por las siguientes tres fases cruciales:

- 1) *Fase de desorganización*: comienza cuando se comunica el diagnóstico y en ocasiones antes, cuando se realizan las pruebas previas, en estos momentos el impacto es tal que suelen buscar soluciones defensivas que implican; negación, agresión, búsqueda de culpables, etc. Por tanto, el equipo de salud debe intervenir dando la información necesaria para disminuir los niveles de ansiedad y posibilitar una conceptualización realista del problema, indagando a su vez como dicha

situación les ha afectado para aclarar y/o prevenir posibles problemas en la interacción familiar.

- 2) *Fase de recuperación*: se comienza la reorganización familiar, en ocasiones se suele buscar la comunicación con otras personas que han pasado por la misma circunstancia, se comienza a descentralizar la atención en el problema. Se debe estar atento a estos momentos ya que en ellos se produce una mejor asimilación y aprendizaje del manejo de la enfermedad.
- 3) *Fase de reorganización*: La familia consolida nuevamente su estructura, en el caso de las enfermedades crónicas tiende a darse una redistribución de roles que permita el crecimiento y desarrollo de los miembros. El desarrollo de estrategias efectivas de afrontamiento a la enfermedad implica la búsqueda de una vida familiar modificada pero no dominada por la enfermedad (Slaikeu, 1988).

Además de lo anterior se debe considerar que los familiares no sólo se enfrentan a sus propios sentimientos sino también con los del enfermo, lo que en muchas ocasiones hace que se encuentren más vulnerables tanto física como psicológicamente, al respecto Kuthy en 1993 (citado por Morales y Coronel, 1998) menciona que es común observar en la práctica clínica que con frecuencia son los miembros de la familia los que solicitan apoyo emocional. Además de ello, es un hecho constatado por los profesionales al cuidado de la salud que un paciente con dificultades en sus relaciones familiares, o familias poco colaboradoras con el equipo asistencial, presentan una recuperación mucho más lenta y penosa, con mayores complicaciones que aquellas familias en donde existe una adecuada comunicación y colaboración para con el paciente, y el equipo médico (Robledo, 1999). De tal forma que la familia puede llegar a funcionar como facilitadora u obstaculizadora del proceso salud-enfermedad y su afrontamiento (Barros, 1999). Lo cual fundamenta la importancia de que los programas de salud contemplen no sólo al paciente sino a la familia en su totalidad.

Con respecto a las posibles dificultades en la dinámica familiar a raíz de la enfermedad en uno de sus miembros, Robledo (1999) menciona que se debe estar especialmente atento a los siguientes signos de riesgo:

- a) El enfermo se convierte en el centro de la familia, dificultando con ello tanto su desarrollo como el del resto de los miembros del grupo familiar.
- b) Los familiares muestran conductas de *sobreprotección* impidiendo que el paciente participe de forma activa y en la medida de sus posibilidades se haga cargo de sus cuidados y apego al tratamiento.
- c) La aparición de efectos colaterales en otras áreas del sistema, posibles dificultades entre los hermanos, en la pareja como tal, o en general posibles problemas de salud en otros miembros de la familia.

Aspectos que serán retomados y abordados con mayor profundidad en los siguientes apartados.

3.3 El Paciente Pediátrico con Hemofilia y su Familia.

La llegada de un bebé a la familia conlleva diversos cambios, más aún si dicho ser es diagnosticado con alguna enfermedad crónica como la hemofilia, en cuyo caso resulta fundamental comprender tanto las reacciones de los diversos miembros de la familia, como la afectación en los diferentes subsistemas, con la finalidad de plantear algunas posibles estrategias que permitan proporcionar la información y atención psicológica adecuada, para apoyar tanto al paciente como a su familia en el proceso de afrontamiento.

Sin embargo, es importante mencionar que la hemofilia constituye una enfermedad crónica degenerativa que ha sido poco estudiada desde el punto de vista psicológico, los trabajos al respecto son muy escasos, en la revisión biblio-hemerográfica realizada no se encontró en nuestro país precedente alguno vinculado directamente con la problemática expuesta en el presente proyecto, únicamente se detectaron algunos artículos, en su mayoría realizados por profesionales del equipo de salud no psicólogos, que exponen algunas pautas generales,

cabe aclarar que una buena parte de ellos constituyen artículos de divulgación más que de investigación científica, por lo cual mucha de la información aquí presentada se obtuvo de algunos trabajos realizados en el extranjero y el resto tuvo que ser retomada de investigaciones realizadas con familias de niños con otras enfermedades crónicas, intentando siempre hacer la mayor adecuación de la información a las características particulares de la hemofilia, siendo consciente sin embargo de las limitaciones que esto implica.

Con respecto a dicha situación, algunos autores entre ellos Davis (1993) consideran que desde una perspectiva psicológica las enfermedades crónicas o deficiencias físicas constituyen experiencias existenciales que mantiene muchos mas aspectos en común que diferentes, en la medida en que constituyen alteraciones irreversibles en las condiciones de vida. Aunado a ello autores como Goodyer (1990, en Barros, 1999) consideran que las enfermedades crónicas independientemente de sus características particulares tienen en común los siguientes aspectos: 1) ser indeseable, 2) ser sólo parcialmente controlable, 3) implicar separaciones temporales (de la familia, amigos, escuela, casa); 4) implicar pérdidas permanentes o temporales (de movilidad, actividades etc.); 5) El peligro inminente para la vida: y 6) una posible disminución de las opciones (laborales, escolares, sociales, etc.).

El presente trabajo retoma la visión de dichos autores, sin embargo también considera la relevancia de contemplar algunas de las particularidades que diferencian y definen a la hemofilia como una coagulopatía con características específicas, que pueden llegar a incidir tanto en las reacciones como en la forma de afrontamiento familiar, entre las que se encuentran: la diversidad de momentos y situaciones en que puede llegar a realizarse el diagnóstico, los distintos grados de severidad, la presencia o ausencia de antecedentes familiares de dicha coagulopatía, la posibilidad de tener en la familia a mas de un integrante con hemofilia, entre otros factores, los cuales serán considerados, retomados y expuestos en el desarrollo de los siguientes apartados.

3.3.1 Madres y Padres del Paciente Pediátrico con Hemofilia.

Las madres y padres son un punto clave dentro de la familia de un paciente pediátrico con hemofilia, entre otras cosas porque normalmente serán ellos los primeros que reciban la noticia del diagnóstico, y de su propio proceso de afrontamiento dependerán muchas cosas, entre las que se encuentran: 1) su salud y estabilidad emocional; 2) la estabilidad de la pareja; 3) los cuidados médicos que se proporcionen al infante; 4) el estilo de crianza, las actitudes, creencias y comportamientos que se modelen y fomenten en el niño; 5) las relaciones que se establezcan con el resto de sus hijos y entre los hermanos; y 6) las relaciones con el resto de la familia.

Madres y padres del infante con hemofilia realmente cubren muchas funciones y son un punto clave tanto para la estabilidad familiar como para el apoyo en el tratamiento del paciente, por lo cual su propio proceso de afrontamiento requiere de especial atención pues de él se derivan tanto las creencias y actitudes ante el paciente y su enfermedad (las cuales serán modeladas al resto de la familia), como el estilo de crianza y comportamientos concretos que pueden favorecer u obstaculizar el proceso de afrontamiento familiar y el manejo del paciente.

Por lo tanto el presente apartado está enfocado a dichos aspectos, inicialmente se abordaran las posibles reacciones de madres y padres ante el hecho de saber que tiene un hijo con hemofilia, posteriormente algunas diferencias de género y posibles implicaciones en el subsistema conyugal para finalmente exponer la gran relevancia que tienen tanto en los cuidados como en la educación de su hijo.

3.3.1.1 Reacciones ante el Diagnóstico.

La llegada de un nuevo integrante a la familia, supone una serie de cambios, si es su primer bebé los cónyuges pasaran de una etapa donde la relación era primordialmente de pareja a una etapa en donde incluirán además su nuevo rol como padres, si el bebé esperado es el segundo o tercero igualmente implicará cambios en la distribución de tiempos, actividades,

roles y cuidados. Es importante recordar además, que independientemente de la posición que ocupe el nuevo bebé dentro de la familia, ambos padres le irán conformando, incluso antes de nacer crean toda una serie de ideas acerca de cómo les gustaría que fuese su futuro hijo, el sexo de su preferencia, tono de piel, complexión física, habilidades, etc., dichos aspectos a su vez estarán relacionados con su propia historia como pareja y como individuos (Grases y Balcells, 2004).

Por tanto, se ha encontrado que el vínculo que establecen tanto las madres como los padres con sus hijos estará influenciado por diversos factores, entre los cuales se encuentran: 1) su deseo de tener un hijo, 2) las experiencias que ellos pasaron al ser criados por sus propios padres, 3) las actitudes culturales y sociales hacia la crianza de los niños, 4) el ambiente familiar imperante ante su llegada, etc., (Merck Sharp & Dohme, 2005).

Ahora bien, cuando a la llegada de un nuevo integrante se le anexa la posibilidad de que este presente alguna enfermedad, la situación familiar podría complicarse, los padres tendrán que afrontar la pérdida de aquel hijo que habían idealizado para poder recibir al bebé real que si ha nacido (Rosas y Gutiérrez, 1995). Además de la noticia, los padres tendrán que hacer frente a situaciones concomitantes como los gastos económicos, la distribución del tiempo, las complicaciones de los sistemas asistenciales, la posible pérdida de oportunidades (por ejemplo, una madre que no puede reanudar su actividad laboral) y el cuidado del resto de los hijos por mencionar solo algunos (Merck Sharp & Dohme, 2005).

Pero para poder entender mejor dicho proceso es muy importante considerar tanto la situación familiar específica (conformación familiar, número de hijos, edades, etc.) como el momento en que los padres reciben el diagnóstico. En el caso particular de la hemofilia dependiendo de si se tienen o no antecedentes familiares el diagnóstico puede haber sido realizado durante el embarazo, al nacer o en los primeros años de vida y por lo tanto es posible que el diagnóstico resulte desde una noticia totalmente esperada (en el caso de las mujeres que son portadoras obligadas), hasta una noticia por demás inesperada (en los

casos de mutación espontánea). Por lo tanto las reacciones ante el hecho igualmente pueden ser muy variadas.

Cuando hay antecedentes de hemofilia en la familia y existen posibilidades de que la mujer sea portadora, es recomendable que la pareja consulte con un médico especialista para informarse mejor. La decisión de tener un hijo es de la pareja, pero es importante que antes de tomar dicha decisión tengan claro que existen probabilidades de que su bebé nazca con hemofilia y lo que esto podría implicar (Jones, 1994c).

Vinculado a ello, se ha observado que *cuando existen antecedentes familiares*, la actitud inicial de los padres hacia su hijo con hemofilia está influenciada por sus experiencias previas. Si las experiencias han sido malas, por ejemplo han tenido hemorragias severas, intervenciones quirúrgicas o muerte prematura de parientes, es posible que la pareja tenga más miedo por su hijo, en comparación con una familia que ha tenido buenas experiencias (Jones, 1994b; FHRM, 2002 y 2003a).

A pesar de ello, Canning en 1991 menciona que aun cuando las expectativas de calidad de vida cada día son mayores, recibir la noticia de que el hijo esperado ha nacido con una deficiencia crónica, sigue siendo un suceso muy fuerte que viene a remodelar las expectativas, esperanzas y sueños al respecto del bebé, lo cual lógicamente creará toda una serie de reacciones en los padres.

Ahora bien, cuando existen antecedentes familiares de dicha coagulopatía y la mujer es identificada como portadora probable existe la posibilidad de realizar un *diagnóstico prenatal*, al respecto surgió la inquietud de si la realización de dicho procedimiento médico podría influir negativamente aumentando el estrés psicológico de la futura madre, por ello el Hospital Universitario de Malmo (Suecia) realizó una investigación comparando un grupo de mujeres portadoras con diagnóstico prenatal con un grupo de mujeres no portadoras, sin encontrar diferencias significativas, concluyendo que el diagnóstico prenatal de hemofilia no aumenta el estrés psicológico después de un período mínimo de un año después de aplicada la técnica (Cabré y Mateu, 1997).

Por su parte las *familias que han tenido niños antes de tener un hijo con hemofilia* poseen la experiencia previa del crecimiento y desarrollo normal de un infante lo cual les ayudará a reconocer las diferencias existentes entre las pruebas y tribulaciones propias de la vida y los problemas causados específicamente por la hemofilia, a diferencia de aquellos padres que desarrollaran su rol por primera vez (Jones, 1994c).

Otros factores que autores como Canning (1991) y Jasso (1991) han encontrado que pueden afectar la respuesta de madres y padres ante el impacto de la reciente noticia son: 1) su nivel de ajuste personal en lo que para ellos representa su papel de padres; 2) su edad y nivel educativo; 3) el número de hijos y el lugar que ocupa el bebé entre ellos; 4) las actitudes sociales y culturales que una comunidad puede tener hacia los niños con dicho padecimiento; 5) el temor por el matrimonio y por la pareja ante la posibilidad de realizar reproches mutuos o excusarse por no tener tiempo el uno para el otro, para sí mismo o para las amistades; y 6) temor por las reacciones del resto de los hijos y por el futuro del bebé.

De cualquier forma, recibir o confirmar el diagnóstico de que su hijo tiene una enfermedad, más o menos grave, crónica, de origen genético-hereditario, de escasa incidencia, que posiblemente les es desconocida, puede llegar a provocar múltiples reacciones.

Al respecto, Canning (1991), Jasso (1991), así como Klaus y Klennell (citados en Villanueva, 1994) han caracterizado algunas de las respuestas psicológicas de los padres ante la inminente noticia del diagnóstico. Sin embargo cabe aclarar que la magnitud y proporción de dichas reacciones puede variar conforme a los factores antes mencionados, puede no presentarse alguna de ellas, o el orden de aparición puede ser diferente e incluso presentarlas por tiempos muy breves o muy largos. Además es importante recordar que la adaptación a una enfermedad crónica constituye un proceso continuo y dinámico en donde los periodos de agudización podrían interferir nuevamente con el equilibrio alcanzado hasta dicho momento, por tanto no es posible hablar de patrones de reacción universales, ni en el paciente, ni en los miembros de su familia, pues cada proceso implica tipos y tiempos de reacción individualizados (Barros, 1999). Sin embargo, se ha observado que entre las posibles reacciones se encuentran las siguientes:

- Inicialmente suele presentarse un estado de **Shock, incredulidad y negación**: “mi hijo no tiene hemofilia, seguramente los doctores confundieron los exámenes”, ésta es una reacción normal de los seres humanos ante situaciones inesperadas de alto impacto emocional

"...Es tanto el dolor que sientes que tampoco te lo acabas de creer y pides por favor que se hayan equivocado en el resultado que te han dado. Fue muy duro." Madre de niño de 6 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

"La primera reacción fue como que el mundo se nos vino encima. Primero porque pensamos que en casa nunca puede pasar nada de todo esto y además era una cosa que nunca habíamos oído, ni sabíamos que era." ... Madre de un chico de 15 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

Una vez que se ha aceptado la realidad de la situación es posible que surja **el enojo**: hacia si mismos, su pareja, sus padres, el destino, la vida, Dios, el medico, etc., ésta es una reacción comprensible ante tal situación, sin embargo es importante que el personal de salud esté atento y brinde el apoyo necesario para prevenir posibles problemas de autoagresión, dificultades conyugales y de apego al tratamiento.

"...Mi primera reacción fue de rabia, impotencia y mucho dolor. Dolor por haber transmitido algo que nosotros desconocíamos. La palabra hemofilia nos sonaba a una enfermedad muy grande, muy peligrosa y algo muy malo..." Madre de niño de 6 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

- Las personas también pueden llegar a experimentar **confusión, preocupación, miedo y ansiedad**: al no saber qué hacer o cómo reaccionar, sobre todo cuando no se tiene una clara comprensión de la enfermedad, el tratamiento, los cuidados necesarios, la crianza, etc, mientras menos comprenda más ansioso estará, de ahí la suma relevancia de ayudarles a aclarar dichos aspectos (Arranz & Cancio, 2001; Haemophilia Foundation Australia [HFA], 2004; Velasco y Sinibaldi, 1999).

Al respecto en un estudio realizado por Hernández, López y Rubio (2004), las madres y los padres expresaron que justamente uno de los factores que más les han ayudado a su proceso de afrontamiento ha sido el ir adquiriendo información clara y fidedigna sobre las características de la hemofilia de su hijo, teniendo como principales fuentes de información

y apoyo: 1) las juntas mensuales, talleres, congresos y campamentos organizados por su Asociación Estatal y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana; 2) la información proporcionada por los médicos sobretodo cuando ésta es clara, se realiza de forma amigable y les ayuda a resolver sus dudas; 3) compartir experiencias con otras familias que han pasado por sucesos similares y 4) el aprendizaje que día a día adquieren en el trato con sus hijos.

- La **tristeza** constituye otra posibilidad: Es normal que los padres puedan sentirse tristes ante la hemofilia de su niño, difícilmente alguien desearía que su hijo naciera con alguna enfermedad o deficiencia, es normal que les preocupe el futuro y los cuidados que su hijo necesitara, pero eso también es señal de que se están esforzando por salir adelante, y comienza a aprender a vivir con la hemofilia, sin embargo, si dicha situación se convierte en un problema serio de depresión será necesario realizar las intervenciones pertinentes (HFA, 2004; Canning, 1991; Jasso, 1991; Villanueva, 1994).
- Los sentimientos de **culpa o culpabilizaciones** son otras de las posibles reacciones en madres y padres que han tenido un hijo con hemofilia, las cuales suelen estar asociadas con el enojo que produce la noticia y la característica de transmisión genética de dicho padecimiento (aprox. 60-70% de los casos), donde es la madre quien transmite el gen responsable, aun sin desearlo, pues no puede escogerlo de la misma forma en que no puede elegir el color de ojos de su hijo (Barros, 1999; HFA, 2004).

Al respecto Ross (1997) menciona los siguientes aspectos relacionados con los sentimientos de culpabilidad en madres de niños con hemofilia:

- Las madres de niños con hemofilia resultado de una mutación espontánea escapan a muchos de estos sentimientos de culpabilidad, pero todavía llegan a sentir la necesidad de que otros sepan esto “no sabíamos nada de esto, no existen antecedentes en la historia familiar”. Esta justificación por si misma implica que las portadoras que si saben acerca de su condición no deberían tener hijos.

- Las mujeres hermanas de varones con hemofilia que tienen un hijo con hemofilia pueden llegar a sentirse particularmente culpables al haber vivido dicha situación con su hermano y ahora repetirla con su hijo.
- En algunas ocasiones el sentimiento de culpabilidad de las madres ha sido aumentado por el VIH “Si no le hubiese transmitido la hemofilia, no se hubiera contaminado por el VIH”, además en las madres que aplican el factor en casa podría anexarse el hecho de que fueron sus manos las que empujaron las jeringas que infundieron concentrados infectados. Aunado a ello Drotar, Agle, Eckl & Thompson (1997), encontraron que las madres de niños y adolescentes con hemofilia que han sido infectados por VIH presentan mayores niveles de distress psicológico que aquellas madres de niños con hemofilia sin VIH.
- Los maridos y especialmente la familia de los maridos podrían llegar a culpar a la madre: ¡esto no existía en mi familia!.

Al respecto en una investigación realizada por Hernández, López y Rubio (2004) se encontró que en ocasiones las madres de niños con hemofilia podían llegar a experimentar sentimientos de culpa por: 1) haber transmitido dicho gen y 2) porque cuando sus hijos llegan a tener alguna hemorragia es posible que los padres o familiares les culpen de no haberlos cuidado bien, sobretodo al inicio cuando no se tiene una clara comprensión de la enfermedad.

Por su parte Velasco y Sinibaldi (1999) han encontrado que las madres y/o padres sobrecargados por sentimientos de culpa suelen adoptar comportamientos rígidos impidiendo por ejemplo que el niño vaya asumiendo la responsabilidad en su tratamiento y creando alianzas estrechas con su hijo enfermo, convirtiendo al otro progenitor en periférico, esta situación conduce a que uno o ambos padres no asuman la autoridad frente a su hijo, situación que se agudiza si uno de los padres culpa al otro de la enfermedad del chico ya que esto podría provocar que el progenitor culpado llegue a sabotear la autoridad del otro o bien que se refugie en una actividad compulsiva (p. ej. el trabajo o el consumo de

alcohol), ante dicha situación el paciente a su vez se ve carente de control y autoridad lo que podría llegar a afectar su adecuado desarrollo.

Por su parte Ross (1997) menciona dos posibles consecuencias de los sentimientos de culpabilidad en los progenitores del niño con hemofilia:

- 1) *No obtener el mejor tratamiento para su hijo*: los sentimientos agobiantes de culpabilidad pueden llevarles a actuar pasivamente ante el personal del hospital y no defender asertivamente los derechos de sus hijos a un adecuado tratamiento. Esto es particularmente importante si se considera que al ser la hemofilia un padecimiento poco común, los médicos no siempre conocen y están actualizados sobre dicha enfermedad.
- 2) *La sobreprotección y sobrecompensación del niño o niños con hemofilia*: La culpa puede hacer que algunos padres quieran sobrecompensar a su niño lo que a largo plazo puede traer como consecuencia un individuo que constantemente use su hemofilia para evadir responsabilidades, realizar chantajes y mantenerse dependiente.

Por ello la importancia de ayudar a madres y padres a trabajar sus posibles sentimientos de culpabilidad para prevenir y/o evitar que tales consecuencias lleguen a ocurrir, tener que hacer frente a la hemofilia y su tratamiento es más que suficiente.

Como se ha expuesto, al principio con frecuencia las reacciones de los padres estarán más relacionadas con la incredulidad, pena, desolación, tristeza, rabia y culpa, reacciones lógicas y comprensibles ante el fuerte impacto de la noticia, sin embargo, con el tiempo y sobretodo con una mayor comprensión de la enfermedad y familiarización con sus tratamientos es de esperarse que dichas reacciones vayan evolucionando hacia sentimientos más tolerables y más transigentes, que posibiliten construir nuevos proyectos, nuevas ilusiones, y nuevas expectativas para todos (Grases y Balcells, 2004).

- La **adaptación**, surge poco a poco, ante una mayor aceptación del suceso, al entender que no es culpa de nadie y que más que un posible castigo es una posibilidad para crecer. Algunos padres pueden adoptar una postura de **optimismo**, e incluso pueden llegar a agradecer que su pequeño tenga hemofilia y no alguna otra enfermedad o problema más fuerte, encontrando lo afortunados que son al conocer y comparar en el hospital a su hijo con algunos otros niños (HFA, 2004). Finalmente se espera lograr la **reorganización** del sistema familiar mediante acciones concretas en lo correspondiente a la organización de su estructura, roles, reglas, límites, etc.

Como se ha expuesto, el diagnóstico de discapacidad o enfermedad en un niño proporciona la oportunidad para otra variedad de crisis en los padres y parientes, al respecto Bahr (1980, citado en Slaikeu, 1988) resume dichos aspectos esbozando las siguientes etapas de reacción de los padres ante el diagnóstico de enfermedad en alguno de sus hijos: 1) impacto (la noticia del diagnóstico interactúa con los planes de vida, la autoimagen, expectativas, etc.); 2) negación (una etapa adaptativa que permite la aceptación de la realidad por grados); 3) duelo (expresión de sentimientos, la cruda realidad entre el niño deseado y el real); 4) enfoque hacia fuera (desarrollo de nuevas cogniciones y conductas de afrontamiento); y 5) conclusión (aceptación, mirar hacia el futuro).

La enfermedad crónica en un niño puede llegar a propiciar desajustes psicológicos y/o sociales tanto en el infante como en su familia, sin embargo es poca la atención que se presta a dichos aspectos en los sistemas convencionales de salud donde el acceso a servicios psicológicos de apoyo es muy limitado, inicialmente los trabajos psicológicos en esta área estaban enfocados a detectar desordenes psicológicos o psiquiátricos en estas poblaciones, pero recientemente se ha incrementado el interés por diseñar programas que permitan prevenir y/o intervenir con la finalidad de minimizar dichos aspectos y apoyar a las personas en su proceso de afrontamiento (Bauman, Drotar, Leventhal, Perrin, & Pless, 1997).

Sin embargo, comúnmente la atención a las madres y padres de niños con hemofilia, sus problemas y las decisiones que tendrán que tomar y vivir con ellas, suelen ser ignoradas o

dejadas de lado en el tratamiento integral de la hemofilia, sin hacer conciencia de que estos son puntos clave que marcarán las bases en la calidad de la atención médica y psicológica que finalmente se proporcione a dichos pacientes. Además de ello, se ha encontrado que algunas veces la atención que las madres y/o padres llegan a recibir suele estar más enfocada en la preocupación por su desempeño como cuidadores primarios del niño con hemofilia, olvidando que ellos también están pasando por todo un proceso de afrontamiento con necesidades y sentimientos que requieren atención (Ross, 1997).

Como se ha expuesto, cada ser humano como individuo que es puede reaccionar de diferente manera ante una misma situación, habrá quienes lloren, griten, se queden callados, se enojen, no lo crean etc., y con el tiempo es de esperarse que dichas reacciones vayan evolucionando (con ayuda de una mejor comprensión de la enfermedad) hacia una mayor adaptación a la situación. En este sentido puede ser útil que los padres se den la oportunidad de hablar con alguien que pueda escucharles y entender que están pasando por un proceso difícil pero que están haciendo todo lo posible por salir adelante. Sobretudo si la persona siente que el dolor emocional es muy intenso o dura por mucho tiempo, podría ser de mucha utilidad contar con el apoyo de un profesional (HFA, 2004).

Al respecto se ha encontrado que contar con la disponibilidad de un psicólogo especialmente preparado para ayudar a expresar sentimientos de perturbación, confusión, enojo, tristeza etc., en un contexto no culpabilizante, que además les ayude a ensayar estrategias alternativas de resolución de problemas en la crianza de sus hijos, facilita el proceso de afrontamiento de los padres y les posibilita una mayor disponibilidad y serenidad para posteriormente dar a sus hijos la atención positiva que estos necesitan (Barros, 1999).

A la par de ello es importante que dentro del apoyo se consideren las diferencias de género en cuanto a las reacciones ante el diagnóstico y su posible impacto en la relación conyugal para poder comprender mejor la situación y prevenir y/o evitar mayores consecuencias tanto para los cónyuges como para el resto de la familia, aspectos que serán desarrollados a continuación.

3.3.1.2 Diferencias de Género y su posible Impacto en la Relación Conyugal.

Como se anotó anteriormente, cada persona reacciona a su forma y con sus tiempos, por lo cual es probable que existan diferencias entre los miembros de la pareja, las cuales pueden llegar a crear dificultades conyugales si no son comprendidas empáticamente y atendidas oportunamente.

Por ejemplo, es común que las madres deseen hablar sobre la situación y los padres prefieran no tocar mucho el tema (HFA, 2004). Frecuentemente los hombres no quieren discutir la situación, para no ser confrontados por ella, y se absorben en el trabajo y otros intereses mientras las mujeres quieren hablar acerca de eso una y otra vez, en este sentido el apoyo psicológico necesitará abordar este problema de comunicación, proporcionar la información necesaria y ayudar a la pareja a construir opciones con las cuales se sientan cómodos (Ross, 1997).

En general se ha encontrado que *madres y padres* manifiestan niveles similares de malestar emocional consecuente al padecimiento crónico de un hijo, pero la forma de expresión y la manera de ayudar en los cuidados diarios es muy diferente (Garwick, Patterson, Meschke, Bennett & Blum, 2002). En este sentido los estereotipos culturales concernientes a los roles masculinos y femeninos pueden llegar a tener gran influencia, puesto que en la sociedad occidental se considera que el hombre tiene una importante capacidad para el trabajo laboral e instrumental, mientras que la mujer es más asociada con cuestiones expresivas de la vida familiar y la crianza de los hijos (Conway, Bourque y Scott, 2003).

Es por ello que *las madres*, juegan un papel clave para la adaptación del resto de la familia, sin embargo, en muchas ocasiones suelen estar muy centradas en el niño enfermo y presentar con mayor frecuencia conductas de sobreprotección e indulgencia excesiva, manifiestan también más ansiedad y dolor psicológico que los padres y a veces que el paciente mismo, por lo general se ha encontrado que su estado afectivo parece ser más dependiente del estado de salud del niño, que el de los padres (Soler, 1996). Por su parte

autores como Rosas & Gutiérrez (1995) exponen el hecho de que la mujer aumenta considerablemente la carga de trabajo al atender a la persona enferma, lo cual en ocasiones les puede llevar a renunciar a sus metas personales, decisión que suele ser reforzada por todo un grupo de personas que avalan su elección en beneficio de su hijo, sin embargo si se ve forzada a tomar dicha decisión es posible que posteriormente llegue a experimentar frustración y depresión.

Por parte del *padre* la noticia de que su hijo manifiesta problemas de desarrollo o alguna enfermedad llega a generar en algunos casos efectos de confusión en la pareja y rechazo a la relación con el hijo, la forma en como responden los padres a la crisis, está determinada por factores tales como: la manera en que fueron criados, el grado de retardo, el sexo del menor, el lugar que ocupa el niño en la familia, el tamaño de ésta, su nivel socioeconómico y de estudios, la calidad y naturaleza de los sistemas de apoyo que tuvieron los padres al enterarse del suceso, el modo en que el médico les comunicó la noticia y la estabilidad de las relaciones familiares (Salguero, Torres y Ortega, 2000).

Generalmente *los padres* tienden a mostrar una actitud más activa en los momentos críticos (diagnóstico y muerte en particular), tomando las decisiones que se imponen, de esta forma aportan un apoyo a la madre, aun cuando suelen implicarse menos directamente en la carga emocional del niño, pero el menor empeño paternal no necesariamente demuestra una indiferencia relativa, sino que también puede considerarse como una destreza mediante la cual los padres buscan escapar, lo que sin embargo puede llegar a agravar la soledad de las madres (Soler, 1996).

Los problemas que las *madres* suelen percibir como los más pesados son: la desesperación, la pérdida de confianza en la capacidad de ser una “buena madre”, la carga de trabajo en los cuidados de su hijo enfermo y la posibilidad de descuidar al resto de su familia, las dificultades financieras, sentirse alejadas de su marido y lo peor, el temor ante la posibilidad de que su hijo muera (Hernández, López y Rubio, 2004; Soler, 1996; Rosas y Gutiérrez, 1995). Por su parte los padres refirieron como particularmente difícil lo concerniente a las actividades físicas que no pueden realizar con sus hijos con hemofilia,

como jugar luchas o fútbol, lo cual se puede comprender mejor si consideramos que dichos aspectos constituyen algunas de las características estereotipadas de su género en nuestra cultura (Hernández, López y Rubio, 2004).

"...Supongo que tener un hijo que no es perfecto influye mucho en la dinámica familiar incluso a nivel de pareja. A mi marido se le vino el mundo encima, por ejemplo cuando le dijeron que su hijo no podría hacer deporte y no podría jugar a fútbol. Él inconscientemente me echaba la culpa de que su hijo fuera hemofílico aunque verbalmente no me lo decía, hasta que un día lo hablamos con calma y lo reconoció. En nuestra relación de pareja nos ha afectado muchísimo, hubo una época en la que tuvimos muchos problemas." Madre de niño de 6 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

Algunos autores han encontrado además que los hombres suelen evitar abordar los problemas ligados a los siguientes aspectos: el requerimiento de hacer frente al mismo tiempo a las obligaciones profesionales y domésticas; la dificultad para cubrir su deseo de estar con su esposa y su niño; que la esposa está exageradamente centrada sobre el niño, al punto de no poder alejarse y descuidar a los otros miembros de la familia (Soler, 1996).

Por ello es muy importante que el papá haga un esfuerzo para ir con su esposa cuando así sea posible. En nuestra sociedad por lo general las madres son las encargadas de llevar a los niños para los controles y cuando ocurre alguna hemorragia, sin embargo, en el pasado esta costumbre fue la causa de que los niños crecieran distanciados de sus padres, dependiendo solamente del amor y cariño de sus madres, lo cual resulta poco deseable (Arranz & Cancio, 2001; Jones, 1994c).

Como se expuso anteriormente la presencia de enfermedad en uno de los miembros afecta a todo el sistema familiar, y el subsistema conyugal no es la excepción, como se ha visto cuando no existe una clara comprensión sobre las características de la hemofilia pueden existir culpabilizaciones dentro de la pareja, además de ello, las diferencias en las reacciones y formas de afrontamiento pueden llegar a propiciar malos entendidos, molestias, rencores, etc., por lo cual es sumamente importante aclarar la normalidad de las diferencias, fortalecer los canales de comunicación y propiciar una escucha mutua que

posibilite una comprensión empática entre los cónyuges, para poder prevenir mayores dificultades.

Además de lo anteriormente expuesto hay que considerar que en ocasiones el tratamiento y la posible hospitalización del niño imponen a la pareja de padres separaciones que si no son bien manejadas pueden llegar a propiciar un deterioro del clima conyugal (Soler, 1996; Velasco y Sinibaldi, 2001). Lo cual aunado a las dificultades en el afrontamiento, los cuidados y la reestructuración familiar puede llegar a propiciar la separación de la pareja, sobre todo si ya existen otros problemas conyugales o familiares de base (Merck, Sharp & Dohme, 2005). Por ejemplo, algunos autores han encontrado que el cáncer de un infante agrava fricciones ya existentes y puede causar problemas matrimoniales (Soler, 1996). Sin embargo otros autores consideran que esto no siempre es así, en algunas familias la preocupación causada por la enfermedad de un hijo puede servir para desviar los problemas maritales hacia la atención del niño enfermo, esto evita enfrentar los problemas conyugales que podrían amenazar con la desintegración de la pareja (Velasco y Sinibaldi, 2001). Por lo tanto, la enfermedad puede fungir como detonador o distractor de los conflictos conyugales (Barros, 1999).

Finalmente es importante recordar que los padres de niños con hemofilia no están exentos de muchas otras dificultades conyugales y familiares que pueden llegar a presentar el resto de las familias que no tiene un hijo con hemofilia. En otras palabras, tener un hijo con hemofilia -aun cuando puede ser un evento estresante que podría incluso producir una crisis familiar- no es determinante para posibles dificultades conyugales, sino sólo un factor más que confluirá con muchos otros como la estructura familiar, la historia previa de la pareja, los estilos de comunicación y afrontamiento, que en conjunto definirán el rumbo que los cónyuges habrán de seguir.

Ahora bien, la experiencia de tener un hijo con hemofilia muy probablemente incidirá sobre las decisiones de la pareja respecto a futuros hijos, el tener o no otro bebé después de su niño con hemofilia es una decisión de pareja, cualquiera que ésta sea es igualmente respetable, y seguramente en ella influirán factores como: sus creencias personales y religiosas, así como las de su pareja, el número de hijos que ya tienen y que desean tener,

presiones familiares, la probabilidad de volver a tener otro bebé con hemofilia o una niña portadora y el nivel de adaptación que hasta ese momento hayan desarrollado con la hemofilia de su hijo (HFA, 2004). Tales decisiones pueden ir en una amplia gama desde asegurarse de que nunca darán a luz a un segundo hijo con hemofilia, hasta llegar a desear que un futuro hijo también nazca con dicha coagulopatía, bajo la idea de que: “es mucho más fácil tratar a todos por parejo” (Ross, 1997, p. 5).

Las *madres solteras* requieren un punto aparte, independientemente de las razones por las cuales se encuentran en dicha situación, ellas también habrán de pasar por todo lo que implica tener un hijo con hemofilia, vivirán sus propias reacciones y afrontamiento, habrán de cuidar y educar a sus hijos, solas han de hacer frente a su función como cabezas de familia en una situación de caos familiar, requerirán afrontar las responsabilidades económicas y laborales, las tareas del hogar, el posible aislamiento social, la necesidad de proporcionar modelos adecuados de conducta a sus hijos, y las demandas que sus hijos imponen en ellas, etc., además de ello habrán de hacer frente a la soledad conyugal, a la falta de apoyo íntimo y de responsabilidad compartida en momentos de una enorme angustia emocional. Su situación no es nada sencilla y su gran esfuerzo merece una enorme admiración. En dichas situaciones el apoyo de su familia de origen (madre, padre, hermanos, tíos, primos, etc.), así como el de amigos y demás redes de apoyo adquieren particular relevancia.

Sin embargo, he de aclarar que en la realización de la presente tesis no se encontraron trabajos que aborden con mayor profundidad dichos aspectos, únicamente Soler (1996) expone que para poder sobrellevar estas cargas más eficazmente, podría ser útil que las mujeres que son madres solteras frecuenten la compañía de otros adultos, para evitar así sobrecargar a sus hijos con responsabilidades innecesarias, evitar tomar decisiones impulsivamente, y tomarse tiempo libre del trabajo en la medida de lo posible.

Además de ello podría ser de utilidad que estas familias (tanto las familias nucleares como aquellas integradas por un solo miembro parental) puedan estar en contacto con otras familias de niños con hemofilia, en donde las madres tengan la oportunidad de discutir acerca de sus temores y problemas y en donde los padres puedan abrirse ante otros padres

en la misma situación, esto posibilitaría un ambiente de apertura y comprensión empática al tiempo que se comparten información y habilidades para hacer frente a los problemas. La rareza de la hemofilia aísla, las familias en esta situación podrán necesitar especialmente de relacionarse con otras personas y saber que no son los únicos, los primeros ni los últimos que pasan por una situación similar, que hay otras personas cuya experiencia les puede ayudar (Ross, 1997; Velasco y Sinibaldi, 2001). Aunado a esto, el tener contacto con otros chicos con hemofilia más grandes que su hijo podría ser algo muy positivo, ellos pueden apoyarles con sus experiencias y ver su desarrollo puede inspirarles y animarles para seguir adelante (HFA, 2004). Brindándoles una gran motivación y mayores estrategias para poder cubrir la importante labor de educar a sus hijos, aspecto que por su gran relevancia será desarrollado en el siguiente apartado.

3.3.1.3 La Crianza de sus Hijos.

Como se ha mencionado anteriormente, la familia constituye un elemento fundamental para entender el proceso de salud-enfermedad de las personas, hasta ahora se han abordado las posibles reacciones de los padres ante el diagnóstico de enfermedad en uno de sus hijos, y algunas de las posibles propuestas o ejes de intervención, sin embargo, no se deben olvidar otros aspectos fundamentales que están íntimamente relacionados con lo anterior, tales como el hecho de que la familia y en nuestra cultura particularmente la madre es quien pasa mayor tiempo con el paciente, por tanto es quien puede estar más pendiente de diversos factores y en caso de ser necesario quien con mayor factibilidad podría ayudar a implementar y dar seguimiento a determinados programas.

Actualmente las intervenciones con pacientes pediátricos reconocen que madres y padres ocupan un papel privilegiado en el desarrollo de las actitudes y creencias del niño con respecto a su enfermedad (Gochman, 1985 citado por Barros, 1999). Por lo tanto es importante considerar a los padres como miembros activos del equipo de salud, pues constituyen un elemento esencial en toda intervención con pacientes pediátricos.

Por una parte los padres y en nuestra cultura particularmente las madres como cuidadoras primarias, podrían llegar a requerir apoyo en su propio proceso de afrontamiento y orientación sobre comportamientos específicos necesarios para cuidar la vida de su hijo como: conseguir un buen médico, contactar con la asociación de hemofilia más cercana, tener clara la información sobre el diagnóstico, características e implicaciones de la hemofilia (todos los aspectos desarrollados en el capítulo anterior), entre otros (Tussell, 2001). A la par de ello habrán de ser informadas y capacitadas para realizar los cuidados necesarios y poder aplicar el tratamiento de forma oportuna en casa, para ello también es muy importante que se resuelvan todas sus dudas, aclaren posibles confusiones y se ponga especial atención a sus temores, con respecto a la vida de su hijo, su normal desarrollo y particularmente en lo que concierne a su función como madres, es muy importante que se sientan capaces de desarrollar dicho rol, fortalecerles en su papel constituye un primer paso para potencializar la salud integral tanto en ellas como en el paciente y el resto de la familia.

Además, se ha encontrado que madres y padres suelen desarrollar comportamientos concretos enfocados al cuidado de sus hijos, por ejemplo cuando los bebés con hemofilia comienzan a ponerse más activos a algunos padres les gusta tranquilizarse forrando las rodillas de pantalones largos, y a veces las mangas para proteger los codos de algún golpe (Jones, 1994b). Otros más ponen énfasis en tratar de hacer su casa un poco menos peligrosa forrando alrededor de las esquinas afiladas de mesas, sillas etc. Esto puede ser beneficioso y evitará algunos accidentes pero no puede evitar los sangrados espontáneos y hay que tener especial cuidado en que dicha prevención no se lleve a los extremos de la sobreprotección (HFA, 2004).

Todo este proceso de aprendizaje inicial sobre los cuidados que requerirá su hijo puede resultar atemorizante (las agujas, tener que picar a su hijo, las visitas al hospital, etc.) y podría ser útil que madres y padres contasen con el apoyo no sólo de personas familiarizadas con estos procesos médicos, sino también de personas con quien poder hablar abiertamente sobre el cúmulo de emociones que están viviendo. Con el tiempo, los aprendizajes y dicho apoyo, se irán familiarizando con la hemofilia de su hijo,

incrementando su sensación de seguridad y control para poco a poco ir descentrando su atención en la hemofilia y retomar muchas otras cosas importantes en su vida.

Por otra parte hay que recordar que la actitud de las madres y los padres, el modo en que asumen la enfermedad, la imagen que tengan de su hijo y la forma en que reaccionen ante las diversas hemorragias, influyen ampliamente tanto en la conformación del autoconcepto y autoestima del infante como en la actitud que adopte frente a su enfermedad. Se ha encontrado que algunos de los más importantes sentimientos sobre si mismos provienen no tanto de la hemofilia como enfermedad, sino de las reacciones de los otros significativos, principalmente sus padres, ante dicha situación (Abreu, 1996; Arranz y Cancio, 2001).

Es importante y necesario que los padres tomen conciencia de cómo sus actitudes pueden influir las reacciones de sus hijos, se ha encontrado por ejemplo que la presencia de padres ansiosos durante la administración de un tratamiento doloroso puede tener efectos catalizadores de miedo y tensión en el infante (Arranz & Cancio, 2001; Barros, 1999). Por ello los programas de formación e información, autocontrol, metodologías de distracción y control del dolor se deberían aplicar preferentemente de manera conjunta a padres e hijos. Además es de suma importancia que las personas sean claramente informadas sobre los procedimientos médicos, de tal forma que puedan entender lo que va a suceder, lo cual podría ayudarles a disminuir su nivel de ansiedad, y aumentar la sensación de control de su enfermedad.

Otro aspecto fundamental más allá de los cuidados y tratamientos médicos específicos es lo que respecta al sistema de crianza de sus hijos. Como cada familia eduque a sus hijos será variable según sus creencias, valores y prioridades, probablemente distintas pero igualmente respetables, sin embargo un punto que resulta fundamental es recordar la relevancia de tratar a su niño con hemofilia como a cualquier otro niño con derechos y responsabilidades, preferentemente bajo reglas y límites claros y estables que les permitan comprender las consecuencias de sus actos (HFA, 2004). La forma en que los padres eduquen a sus hijos inevitablemente influirá en la forma que estos se perciban a sí mismos y a su enfermedad, de ahí la importancia de normalizar su trato bajo el principio

fundamental de considerar que **un niño con hemofilia es ante todo un niño y debe ser tratado más como niño que como hemofilia.**

Es muy importante que el punto de partida en su educación sea el principio de normalidad, porque si una condición de vida no es reconocida o buscada, no se le podrá alcanzar. El diagnóstico de la hemofilia no es un impedimento, pero puede convertirse en tal si la familia y el médico lo permiten. Como cualquier otro niño, el infante con hemofilia necesita crecer en un ambiente seguro y amoroso, con el estímulo de explorar el mundo para poder desarrollarse normalmente, para lograrlo se requiere de una familia sin miedo, porque los niños son muy impresionables y si los padres tienen miedo de la hemofilia, ellos tendrán el mismo temor (Arranz, Costa, Bayés, Cancio, Magallón & Hernández , 2000; FHRM, 2002; Jones, 1994c).

Como mencionan Morales & Coronel (1998) y Robledo (1999), la actitud de los padres (antes, durante y después de la enfermedad y/o la hospitalización del niño) es decisiva para la adecuada respuesta del mismo, sin embargo una falta de habilidades puede conllevar a situaciones poco funcionales tales como:

- a. **Escasa educación para la enfermedad:** el niño necesita, de forma proporcional a su desarrollo cognitivo, ir asimilando su enfermedad para lo cual es necesario primeramente que los padres estén bien informados y posean las habilidades necesarias para comunicarlo de manera clara y realista.
- b. **Educación incorrecta de los padres hacia los hijos:** los argumentos amenazantes cotidianos como "la inyección o el doctor", o bien mentirles, puede deteriorar su proceso de afrontamiento y probablemente dificultará su apego al tratamiento médico.
- c. **Ansiedad manifiesta de los padres:** es inevitable que los padres experimenten cierto grado de ansiedad antes y durante la enfermedad u hospitalización de su hijo. Pero si no desarrollan las habilidades necesarias para mantener cierto control, al observarlos sus hijos aprenden dicha forma de respuesta e incrementan su propio estrés.

- d. **Padres sobreprotectores:** Los padres habitualmente sobreprotectores con sus hijos le predispondrán a adoptar una actitud pasiva ante la enfermedad, evitando el desarrollo de su autonomía y autocuidado.

Como se puede ver, para un niño con hemofilia las hemorragias y sus posibles complicaciones no son lo único que puede dificultar su normal desarrollo, la hipervigilancia y **sobreprotección** a consecuencia de los posibles sentimientos de culpa, el desconocimiento y temor de los padres, igualmente puede llegar a mermar su desarrollo, creando niños sumamente dependientes y en muchas ocasiones incapaces de hacer frente a su enfermedad, pues la sobreprotección limita su capacidad para desarrollar conductas de autocuidado que le permitan tener mayor independencia, autonomía y control sobre su enfermedad y tratamiento. El resultado de la sobreprotección se manifiesta a temprana edad y se acentúa en la adolescencia y edad adulta ya que sólo conduce a un camino de dependencia, aislamiento y soledad (Arranz et.al., 2000; FHRM, 2002; Jones, 1994b).

Es una reacción natural e incluso deseable querer proteger a los hijos, más aun cuando estos son pequeños y tienen alguna enfermedad, sin embargo cuando los cuidados se llevan a un grado extremo pueden resultar muy perjudiciales pues limitan el normal desarrollo del infante, la sobreprotección ocurre cuando las preocupaciones relacionadas con la hemofilia inducen a la hipervigilancia tratando de impedir todos los percances diarios de la vida, por ejemplo es posible que los padres no dejen a sus hijos con hemofilia salir de la casa, sólo los dejen jugar con juguetes blandos, les coloquen protecciones excesivas, no toleren separarse de ellos por el temor a que puedan tener un accidente, etc., (Barros, 1999; Jones, 1994b). Además se ha encontrado que los chicos pueden llegar a asumir riesgos innecesarios como una forma de hacer frente a la presión hiperprotectora de los padres (Arranz y Cancio, 2001).

Los siguientes son algunos ejemplos verídicos de lo anteriormente expuesto.

“Al principio lo tenía tan protegido que por ejemplo me daba miedo sacarlo al parque, dejarlo solo con alguien...” Madre de niño de 6 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

"...No es bueno que te vigilen mucho, pienso que está mal hecho porque eres una persona normal y puedes hacer un poco de todo. No creo que te tengan que tratar diferente por ser hemofílico, puedes tener la misma libertad que otra persona normal." Chico de 15 años con hemofilia A severa (Ortega 1998).

"...La sobreprotección que ejercieron mis padres sobre mi creían que era la correcta, nunca me compraron una bicicleta por miedo a las caídas, pero yo aprendí a ir en bici, tampoco me compraron una moto, pero también sabía hacerla funcionar. Esto quiere decir que tanta protección y tanto cuidado no es bueno para nadie, esté enfermo o sano, ya que las personas tenemos la buena o mala costumbre de probar todas las cosas que nos son prohibidas " Adulta de 28 años con Von Willebrand severa (Ortega 1998).

"Al principio, cuando nos dieron el diagnóstico, fue como hacerle una urna de cristal pero luego abrimos un poco los ojos y tuvimos que pararnos los pies, tanto a nosotros como al resto de la familia y, sobretudo, a los abuelos, que son más protectores." Padres de un niño de 7 años con hemofilia B severa (Ortega, 1998)

La mayoría de los padres se sienten más tranquilos y permiten mayor libertad a sus hijos cuando aprenden más sobre la hemofilia y descubren la importancia de tratarle como a cualquier otro niño (HFA, 2004). Un buen método para evitar la sobreprotección es planear actividades con los familiares y amigos, todos los niños con hemofilia deben ser animados a participar en las actividades y los deportes de bajo riesgo con otros niños, ello les ayudará tanto a fortalecer sus músculos y prevenir sangrados, como a desarrollar habilidades sociales, trabajo en equipo, sentido de pertenencia, cooperación y competencia (Arranz et.al., 2000; FHRM, 2002 y 2003). Los chicos no pueden llegar a ser conscientes de sus habilidades y limitaciones si no se les da la oportunidad de experimentarlas. Al respecto el *Hospital de Kent-Canterbury (Inglaterra)* demostró como cuando se les proporciona la información claramente, se les entrena en las habilidades necesarias y se les brinda la oportunidad de practicarlo, los niños entre 10 y 14 años pueden hacerse responsables de su autotratamiento (Cabré y Mateu, 1997).

Como se puede observar en todo lo anteriormente expuesto, las relaciones familiares que se establezcan para con el infante con hemofilia resultan fundamentales pues constituyen la materia prima de sus creencias, actitudes, conductas y posteriores aprendizajes, propiciando

determinados comportamientos sobre otros. De tal forma que los comportamientos de autocuidado o pro- salud van siendo aprendidos o no, a lo largo de la experiencia e interrelaciones del individuo con su grupo social y especialmente en la familia (Calero y Calvo, 1998; Osorio, 1997; Rinn y Markle, 2000).

Este aspecto resulta relevante sobretodo si consideramos que generalmente los padres buscan brindar las mejores atenciones y educación a sus hijos, y lo hacen en la medida de sus posibilidades, sin embargo, en ocasiones factores como el desconocimiento, la ansiedad ante posibles dificultades, el miedo al peligro, entre otros aspectos, pueden influir en cómo se educa, propiciando en ocasiones de manera involuntaria conductas que a la larga pueden resultar potencialmente peligrosas tales como la sobreprotección y es justo ahí donde la asesoría psicológica puede ayudar a comprender la lógica de estas interacciones y proporcionar habilidades para potencializar el desarrollo de repertorios conductuales más funcionales tanto para los padres como para los pacientes.

Inicialmente es importante aclarar que desde este enfoque, no existen buenos o malos padres o hijos, sino simplemente enfoques adecuados o inadecuados en cuanto a las estrategias que se siguen al educar, por tanto, el propósito de lo que se conoce como paternidad positiva, no es otro más que compartir algunas estrategias que posibiliten un mejor manejo educativo que permita fomentar conductas deseables y reducir aquellas que resulten indeseables o de mayor riesgo (Rinn & Markle, 2000).

Para ello se parte de las siguientes premisas fundamentales: a) *la conducta se aprende y se puede des-aprender*: a menudo si no se tiene un buen manejo, suelen enseñarse conductas indeseables de manera accidental, pero con un manejo conductual adecuado éstas pueden cambiarse por otras más funcionales, y b) *lo que ocurre como consecuencia de una conducta determinará su probabilidad de repetición* (Rinn & Markle, 2000).

Lo que se conoce como paternidad positiva es una forma de intervención en modificación conductual que pretende entrenar a los padres en estrategias de manejo de contingencias, por ello entre otras cosas requiere contemplar aspectos tales como: especificar claramente

la conducta a modificar; identificar los estímulos que intervienen en dicha contingencia como antecedentes y/o consecuentes, así como aquellos estímulos que pueden actuar como reforzadores o aversivos para la implementación del programa correspondiente y finalmente entrenarles en algunas técnicas de modificación conductual como el reforzamiento positivo y negativo; modelamiento, reforzamiento de conductas incompatibles o alternativas, castigo positivo y negativo, extinción y tiempo fuera así como las estrategias de desvanecimiento de reforzadores (Rinn & Markle, 2000).

Dichas estrategias pueden ser de utilidad para madres y padres en la crianza de sus hijos, ambos sobretodo si consideramos que ambos progenitores además de fomentar valores y actitudes tienen la labor de enseñar a sus hijos conductas específicas para su autocuidado, tales como la autoinfusión, para lo cual será necesario que ellos a su vez estén previamente capacitados y familiarizados con los procedimientos de infusión.

Con la edad es de esperarse que el niño con hemofilia aprenda a detectar los primeros síntomas o indicios de una hemorragia con la finalidad de poder administrar el factor lo antes posible y prevenir complicaciones. A medida que el niño crece es importante incluirlo en las decisiones y responsabilidades que implica su tratamiento, lo cual fomentará su autonomía y le permitirá tener una sensación de control sobre su padecimiento (Abreu, 1996; Arranz & Cancio, 2001). Para ello es importante que gradualmente se le permita al niño ir explorando su mundo, conociendo su cuerpo e identificando sus límites para que aprenda lo que puede y no puede hacer, esta también es una forma de potencializar su autoconocimiento y autoestima (Abreu, 1996; HFA, 2004).

Es recomendable que dicha aproximación sea gradual, conforme a su edad, inicialmente puede ayudar yendo al refrigerador por su medicamento, posteriormente podrá mezclar su factor y así sucesivamente hasta que el pueda autoinfundirse por completo (HFA, 2004). La mayoría de los niños aprenden a controlar la hemofilia antes de la pubertad (FMH, 1994a). Los chicos deben aprender qué hacer, cuándo pedir tratamiento, qué dosis requieren, mezclar el concentrado, e incluso puncionarse en la vena, y limpiar el área al terminar el tratamiento, para luego olvidarse de todo eso y continuar con otros asuntos más excitantes

de la vida, con sus amigos, en casa y en la escuela, para ello es muy importante que los padres aprendan a dejar que sus hijos gradualmente, mientras crecen, tomen la responsabilidad de sus cuidados (Arranz y Cancio, 2001; Barros, 1999).

Ahora que se ha expuesto el proceso de afrontamiento de madres y padres, así como la suma relevancia que éste tiene en la transmisión de creencias, actitudes y comportamientos en sus hijos, es importante conocer cómo podría vivirlo el niño con hemofilia.

3.3.2 El Niño que vive con Hemofilia:

La persona con hemofilia tiene la posibilidad de escoger qué tipo de persona quiere ser, puede decidir si la hemofilia será el centro de su existencia, o solo uno más de muchos otros aspectos de su vida (Grases, y Balcells, 2004).

Inicialmente me gustaría hacer una aclaración, comúnmente suelen referirse a los niños que tienen hemofilia como “hemofílicos”, sin embargo yo creo que ese es un gran error en la medida en que se anula al individuo y se prepondera a la enfermedad, etiquetando al ser humano bajo una de sus características que quizá sea de particular relevancia en el contexto biomédico, pero que no debiese ser así bajo una perspectiva biopsicosocial, trabajamos con personas cuya enfermedad constituye una de muchas otras características que le definen y conforman como individuos, trabajamos con seres humanos enfermos no con enfermedades, por tanto no existen “hemofílicos” sino personas que piensan, sienten y actúan, con un conjunto de características propias, siendo la hemofilia sólo una más de ellas. De otro modo estaremos propiciando continuamente que la vida de este niño y su familia se centre en la enfermedad, que se le conciba y trate como un enfermo más que como un niño. Aprender a poner la vida primero y la hemofilia después es sumamente importante para su desarrollo.

Al respecto el Dr Jones (1994c) menciona “*Hay 100.000 genes encargados de crear una vida, la única diferencia entre un bebé con hemofilia y otro sin hemofilia es que sólo un gene no funciona bien. ¡yo creo que los otros 99,999 merecen prioridad!*” (pp.3).

Ahora bien, al ser la hemofilia un trastorno hemorrágico congénito en la mayoría de los casos transmitido por herencia genética, es de esperarse que el diagnóstico se realice en los primeros meses de vida o incluso antes sobretodo en casos de portadoras obligadas o probables, sin embargo como se ha expuesto no siempre es así, cuando el caso obedece a una mutación espontánea y particularmente en la hemofilia leve el diagnóstico podría realizarse tiempo después al presentarse las primeras hemorragias que hiciesen sospechar la presencia de dicha coagulopatía, el momento en que se realiza el diagnóstico es importante para entender tanto las reacciones de los padres y el resto de la familia, como las del paciente.

En el caso de este último, si el diagnóstico se realizó dentro de los primeros meses de vida, los niños habrán tenido que aprender a vivir con hemofilia desde que tienen conciencia de sí incorporándole como una característica más de su existencia (Barros, 1999); hasta que con la edad descubran que no todas las personas tienen hemofilia, momento en el cual podrían surgir dudas e inconformidades que en gran medida estarán mediadas por: 1) las experiencias que hasta el momento haya pasado con su enfermedad (dolores, frecuencias de sangrados, posibles hospitalizaciones y/o daños en sus articulaciones, etc.); 2) la actitud que los padres hayan tenido para con él y su enfermedad (posible sobreprotección, discusiones, culpabilizaciones, continuas, limitaciones en actividades, o su contraparte normalización, fomento de autonomía, apoyo, etc.); 3) la información y comprensión de las características de dicha coagulopatía; 4) los valores y creencias que haya desarrollado hasta el momento y 5) la influencia que reciba de su círculo social (aceptación e integración vs. discriminación y estigma).

En el caso de los infantes diagnosticados años después en edad preescolar o incluso escolar (sobretodo en los casos de hemofilia leve que no presentan muchas hemorragias), es posible que al recibir la noticia noten la diferencia en el trato de sus padres y/o el resto de la

familia, y perciban con mayor claridad las adaptaciones que se requieran para sus cuidados, en dichos casos la actitud que tomen frente a su enfermedad probablemente estará mediada por su edad, el grado de severidad y por tanto implicaciones de su padecimiento, los conocimientos, comprensión y grado de control que vayan adquiriendo sobre su hemofilia, las reacciones que observen en sus padres y el trato que estos les brinden. Es posible que en dichos casos sus reacciones se asemejen más a las presentadas por infantes que enfrentan el curso de una enfermedad inesperada que llega a irrumpir en sus vidas y traerá consigo tratamientos dolorosos, visitas hospitalarias, etc.

Sin embargo, independientemente del momento en que se haya realizado el diagnóstico el paciente al ser consciente de su enfermedad tendrá que hacer frente a toda una serie de aspectos que una enfermedad crónica puede traer consigo, los cuales fueron enunciados por Lambert en 1987 (citado por Samano, 2001) de la siguiente manera:

1. Alteraciones en la apariencia física y en la percepción de su imagen corporal (*impacto somático*).
2. Posibles sentimientos de enojo, ansiedad, depresión, entre otros, originados al percibir la enfermedad como una experiencia estresante (*impacto psicológico* de la enfermedad).
3. Alteraciones en las relaciones e interacciones sociales (*impacto social* de la enfermedad).
4. Posibles limitaciones escolares o laborales en función de la severidad de la enfermedad, de las secuelas que origine y del régimen de tratamiento que precise (*impacto ocupacional*).

Sin embargo, ello no implica que todas las personas por el hecho de tener una enfermedad crónica presenten dichas alteraciones, esto dependerá mucho de las características específicas de su caso, la significación que le de a su enfermedad, y las habilidades de afrontamiento con las que cuente, que en gran medida (al menos en los primeros años de vida) son o no potencializadas por su principal sistema de interacción, su familia.

Al respecto de la adaptación al diagnóstico y a la enfermedad, Pedreira y Palanca (2001) así como Barros (1999) postulan algunos aspectos que deben ser considerados para poder comprender mejor el proceso de afrontamiento ante una enfermedad crónica, considerando a este como un proceso dinámico y flexible que depende de variables: 1) *personales* (nivel de desarrollo psicoevolutivo, motor y social, así como el grado de comprensión de la enfermedad); 2) *propias de la enfermedad* (grado y tipo de afectación, evolución, etiología, rareza, tratamiento, emergencias y posibles complicaciones, etc.); y 3) *ambientales* (adaptación de cada miembro de la familia a cada fase de la enfermedad, creencias y actitudes familiares, el trato que recibe el paciente, etc., dentro de este rubro también se ubican las características de apoyo social, económico y sociocultural, entre otros).

Dependiendo de dichos factores el infante irá conformándose una actitud ante su enfermedad, la cual puede ir en un continuo desde una posición de ***rechazo activo*** que puede traducirse en conductas agresivas u opositoras ante el equipo médico y tratamiento, o una posición de ***rechazo pasivo*** donde el paciente se torna indiferente y deja que los demás se ocupen de su enfermedad, de la cual él no quiere saber nada, hasta una ***aceptación positiva*** que resultará en una colaboración activa con el equipo de salud y su tratamiento, lo cual es por demás deseable, no sólo porque facilita los cuidados necesarios, sino también y quizá sobretodo porque permite al niño tomar una postura distinta entendiendo que si bien tiene una enfermedad crónica esto no necesariamente significa que tenga que ser el centro de su vida, cuando sea necesario podrá cuidarse y colaborar con su tratamiento, el resto del tiempo podrá enfocar su atención a todas las otras cosas importantes de su existencia (Velasco y Sinibaldi, 2001).

Aunado a ello, diversos autores como Perrin e Gerrity (1981); Barrio (1990); Brewster (1982) y Whitt (1982) se han interesado en realizar estudios para intentar comprender cómo es que los infantes van desarrollando los conceptos de salud y enfermedad, la mayoría de ellos con un enfoque evolutivo encontrando lo siguiente: 1) En un estadio ***preoperatorio*** entre los 4 y 6 años de edad los niños tienden a definir el padecimiento en función del síntoma perceptivo más sobresaliente (dolor de estómago, sangrados, moretones), los síntomas tienden a ser descritos de forma indiferenciada y global, las primeras

explicaciones tienden a realizarse en función de causas próximas, evidentes, fantasiosas y probablemente autoprovocadas “te duele porque te portaste mal” como un castigo, en dichos casos es sumamente importante aclarar al niño que el no es culpable de estar enfermo; 2) Posteriormente los niños en *estadio operacional concreto* comienzan a dar explicaciones basadas en una causalidad más objetiva y racional, existe una mayor diferenciación entre lo real e imaginario, comienza a comprender explicaciones más complejas considerando diversos síntomas menos evidentes e identificando la influencia que sus actos pueden tener sobre el control de su enfermedad (si me dejo inyectar se me quita el dolor), este es un excelente periodo para fomentar comportamientos de autocuidado y autonomía; 3) Finalmente con un nivel intelectual de *operaciones formales* podrán realizar explicaciones que incluyan aspectos internos del organismo, comprender procedimientos más complejos, soluciones hipotéticas y con ellos mayores estrategias de resolución de problemas (Barros, 1999).

Ahora bien, es importante aclarar que la idea introducida en los años cuarenta y cincuenta donde la enfermedad infantil era significada ineludiblemente como una experiencia traumatizante asociada necesariamente a reacciones de depresión, ansiedad, regresión o problemas de comportamiento, actualmente se pone en tela de juicio pues algunos estudios realizados con infantes crónicamente enfermos han mostrado como esto no siempre es, ni tiene porque ser así necesariamente (Barros, 1999).

De forma general se puede considerar que una enfermedad crónica representa una importante fuente de estrés, que podría ser considerada incluso como una crisis después de la cual tanto la persona como sus sistema familiar nunca volverán a ser los mismos, pero es importante recordar que ante toda crisis siempre existen al menos dos caminos: 1) dejarse vencer y salir derrotado o, 2) luchar, aprender y salir fortalecido, en este sentido las crisis también nos pueden hacer crecer (Slaikeu, 1988, Barros, 1999). Además es importante no perder de vista que las reacciones del infante estarán mediadas por su capacidad para comprender su enfermedad y las estrategias de afrontamiento con que cuente, las cuales a su vez dependerán en gran medida de las actitudes y conductas de sus padres y el equipo de salud (Barros, 1999). Al respecto Barros (1999) expone algunas investigaciones en donde

se ha comprobado que a pesar de lo dramáticas que pueden ser las consecuencias de una enfermedad crónica, la mayor parte de los infantes y sus familias se adaptan bastante bien.

Ni la hemofilia ni ninguna otra enfermedad, determinan necesariamente padecer un malestar anímico o experimentar trastornos de tipo psicológico. Un desorden psicológico no depende necesariamente de un desorden físico, de una dolencia o de un déficit en la coagulación; ni de la gravedad de éste, ni del grado de invalidez que pueda llegar a suponer. Lo que sí determina el grado de sufrimiento psicológico es cómo cada persona reacciona ante el. La hemofilia puede ser vivida de muy diversas maneras, tantas maneras como personas hay que la padecen. La vivencia estará mediada por las cogniciones relacionadas y la actitud adoptada frente a la adversidad, pudiendo ir en un continuo desde una victimización constante, sensación de desamparo y vulnerabilidad hasta una actitud en donde la misma situación se constituye en un reto vital, en una lucha por el logro y por la consecución, donde la condición de “enferma” no supone renunciar a sus ideales y por tanto posibilita orientar sus vidas hacia el encuentro de ocasiones de superación donde realmente se ven realizados sus proyectos en un desarrollo resiliente (Grases y Balcells, 2004).

" ...Yo como siempre he vivido la hemofilia de una forma muy normal, nunca he tenido ningún problema con los amigos y compañeros. Lo importante es saber explicar lo que es la hemofilia. Si un tema lo enfocas y lo explicas de forma normal la gente lo acepta muy bien. Depende de como lo enfoques tú. " Adulto de 32 años con hemofilia A severa.

Ahora que se ha expuesto el papel del infante que vive con hemofilia y la suma importancia que adquieren sus padres en dicho proceso, es importante no olvidar al resto de los integrantes de la familia, para poder comprender realmente el impacto de la hemofilia en el sistema familiar no se puede dejar de lado lo que sucede con el subsistema fraternal y en sus relaciones con la familia extensa, aspectos que serán desarrollados a continuación.

3.3.3 Los Hermanos del Paciente Pediátrico con Hemofilia.

Los hermanos del paciente comparten las posibles crisis familiares y procesos de readaptación, que implican tanto el impacto emocional como los problemas económicos, las reacciones de los padres, los conflictos en los roles (el hermano mayor puede verse envuelto en un papel parental), las diferencias en el cuidado (sobre todo aquellos hermanos mayores más cercanos en edad), las ausencias de los padres etc., (Soler, 1996).

Sin embargo, dentro de la familia las necesidades de los hermanos son las menos conocidas, recientemente se ha prestando una atención creciente a dichos aspectos. Algunos estudios han encontrado que los hermanos de niños crónicamente enfermos tienen más probabilidad de mostrar síntomas de irritabilidad y retraimiento social que un grupo control de hermanos de niños sanos. Los problemas frecuentemente notados por los padres son sentimientos de celos, culpa y fracaso escolar. Algunos otros autores han encontrado además problemas somáticos o imitación de síntomas de su hermano enfermo con la finalidad de atraer la atención. (Soler, 1996).

Las reacciones de los hermanos varían dependiendo de su edad, los hermanos más pequeños resienten sobre todo la ausencia de la madre, los niños en edad preescolar tienen un razonamiento mágico que puede hacerles creer que ellos son culpables e interpretar los cambios en la familia como un rechazo y con frecuencia responden con conductas agresivas, los niños en edad escolar probablemente reaccionen con resentimiento y enojo disminuyendo su rendimiento escolar, mientras que los hermanos mayores pueden asumir un rol parental ante las ausencias de sus padres (Velasco y Sinibaldi, 2001).

Además de ello, es posible que las reacciones de los hermanos del niño con hemofilia puedan estar mediadas en gran medida por diversos factores entre los que se encuentran: 1) la posible relación previa al diagnóstico; 2) la cantidad y calidad del tiempo que sus padres les dediquen; 3) el sexo; 4) la edad y posición entre los hermanos (mayor, menor, etc.); 5) si comparten o no el padecimiento, etc.

Con respecto a este último punto es importante recordar que en el caso particular de la hemofilia por su carácter hereditario es posible que varios o incluso todos los hermanos presenten dicha coagulopatía con el mismo grado de severidad, lo cual representa un caso particular en donde podría inferirse una mayor probabilidad de que se trate a todos por igual sólo con las variaciones necesarias según su edad, en dicho caso todos los chicos con hemofilia serían considerados como pacientes, sin embargo el presente apartado está referido principalmente a aquellos casos en donde una familia tiene tanto hijos con hemofilia como hijos sin dicha coagulopatía y/o hijas que pueden o no ser portadoras, en cuyos casos es más probable que se presenten relaciones diferenciadas.

Justamente el común denominador en el debate de las preocupaciones de los hermanos es la ruptura que experimentan en las relaciones interpersonales con sus padres, los hermanos se dan cuenta de que los padres tratan al niño enfermo de forma diferente y se encuentran a ellos mismos abandonados (Soler, 1996).

Los hermanos cumplen un importante papel dentro de la familia y pueden ayudar a los padres a descentrar su atención hacia el paciente, al recordar que también tiene otros hijos que cuidar, ello además les permitirá saber si están sobreprotegiendo a su hijo con hemofilia, al preguntarse si realmente lo educan igual que a sus otros hijos (HFA, 2004). Tratar a todos sus hijos por igual, no significa ignorar los cuidados médicos específicos que requiere el infante con hemofilia, sino distribuir las atenciones de cariño y establecer reglas claras dentro de la familia, en donde todos sus hijos gocen de derechos y obligaciones adecuadas a su edad, sin privilegiar a uno sobre otro y sobretodo sin excusar de ellas al niño solo por tener hemofilia, esto le permitirá al infante irse conformando como un ser humano normal, autónomo, e independiente más que como un niño enfermo o incapaz, y a su vez evitará posibles problemas con los hermanos quienes de otro modo pueden llegar a sentirse desplazados, menos queridos, y molestos como lo muestran las siguientes frases: *“Sólo porque él tiene hemofilia, él no puede hacer ningún mal.”*, *“Él consigue toda la atención, mamá y papá lo aman más.”* (hermanos de niños con hemofilia, HFA, 2004).

Es comprensible que muchas veces los padres preocupados por la salud del niño con hemofilia se centren más en él que en el resto de sus hijos, sobretodo en los primeros años de vida donde apenas se están familiarizando con el diagnóstico y tienen que hacer frente a las primeras hemorragias y visitas al hospital, sin embargo, se esperaría que dichos comportamientos de interés centralizado disminuyan paulatinamente a medida que los padres se familiaricen con el tratamiento de la hemofilia y potencialicen comportamientos de autocuidado en el niño, esto no sólo por la salud del paciente, sino también por lo que respecta a la vida en pareja de los padres y por las consecuencias que puede llegar a traer en los demás hermanos, quienes pueden sentirse desplazados, o no tomados en cuenta, lo que propiciará no sólo posibles alteraciones psicológicas en ellos con comportamientos depresivos, de ira, rechazo, etc., sino que, también podría deteriorar las relaciones de estos con sus pares y con sus padres, afectando a si a la familia en su totalidad (Robledo, 1999).

"... A veces siente rabia y explota y te pregunta porqué es hemofílico. En cambio la hermana dice que ojalá lo fuera ella... tiene bastantes celos. .. porque dice que a él siempre le cuidamos y sin embargo a ella.....Hemos estado unos años cegados con él. Hasta que ella no ha sido un poco mayor y ha podido decir eso..." Padres de un niño con hemofilia severa de 7 años (Ortega, 1998).

Es importante que los padres escuchen al resto de sus hijos, permitiéndoles expresar libremente sus sentimientos, solo así podrán comprender lo que están pasando para posteriormente aclarar malos entendidos y apoyarlos en lo necesario.

Los sentimientos de soledad, culpa y celos pueden agravarse cuando los hermanos no tienen información fiable para explicar el cambio en la actitud paternal. Se ha encontrado que la mitad de las familias dan ninguna o insuficiente información sobre la enfermedad a los hermanos (Soler, 1996). Sin embargo está comprobado que los hermanos pueden reaccionar de mejor forma si entienden bien lo que está sucediendo. Los niños en edad preescolar suelen tener pensamientos egocéntricos, mágicos y fantasiosos, así por ejemplo es posible que llegasen a creer que ellos podrían haber provocado la hemorragia de su hermano con sólo desearlo al tener una discusión, o que ellos pueden contagiarse, por eso es importante estar al pendiente y ayudarles a comprender la situación (HFA, 2004). En

niños mayores es posible explicarles un poco más con ayuda de algunos ejemplos o demostraciones concretas y posteriormente con una mayor edad les será posible entender cuestiones más abstractas.

Los hermanos se convierten en acompañantes del proceso y tratamiento del hijo con hemofilia y por tanto igualmente requieren ser informados correcta y oportunamente para evitar estados de ansiedad y temor por falta de información, y porque esto además les ayudará a comprender el por qué la familia se dirige de determinada manera:

"... Creo que su hermano incluso ha sufrido más la hemofilia que él. ...Su hermano ha participado y nos ha ayudado mucho, pero también ha sufrido al ver que teníamos que bajarlo al Hospital o cuando se quedó ingresado... cuando era pequeño también nos hacía preguntas acerca de su hermano ¿Qué le pasa?, ¿Porqué le pasa a él?, Creo que los dos pasaron por esa etapa de preguntas acerca de porqué la hemofilia les había tocado a ellos" Madre de un chico de 15 años con hemofilia A severa (Ortega, 1998).

"Mi hermana en ningún momento ha sentido celos de mí, todo lo contrario, mis padres le contagiaron ese sentido de protección hacia mí (es seis años mayor que yo) y veía normal que mi madre dedicara más horas a mi cuidado" Adulta de 28 años con Von Willebrand severa (Ortega, 1998).

En una investigación de corte cualitativo mediante entrevistas realizadas a madres y padres de niños con hemofilia A severa se encontró que las reacciones de los hermanos sin hemofilia y/o hermanas del infante con hemofilia, varían dependiendo de: 1) la edad, 2) el sexo, 3) años de diferencia con el paciente, 4) cantidad y calidad del tiempo que sus padres les dedican a ellos, 5) la forma en que se les ha explicado la hemofilia de su hermano, lo que esto implica para él, para la familia y para ellos mismos. Tomando posturas que pueden ir en un continuo desde posibles reproches y sentimientos de abandono hasta un apoyo voluntario y gustoso por ayudar con los cuidados de su hermano (Hernández, López & Rubio, 2004).

Finalmente una posible estrategia para prevenir posibles complicaciones emocionales en los hermanos es ayudar a los padres a programar su agenda para dedicarle tiempo de calidad al resto de sus hijos, contemplar sus necesidades particulares, tomarles en cuenta y

ayudarles a asimilar esta nueva situación, fomentando con ello la comprensión y cariño hacia su hermano, para ello suele ser recomendable llevar a cabo algunas actividades en familia, como salir a dar un paseo, jugar juegos de mesa, permitir a los hermanos acompañar al chico con hemofilia a la práctica de su deporte y de ser posible incluirles como parte del equipo, lo importante es no descuidar las necesidades de cada miembro de la familia a la par que se fomenta el apoyo mutuo y trabajo en equipo.

Al respecto Soler, en 1996 expone algunas de las sugerencias que Die-Trill (1989) propone para ayudar al hermano del niño enfermo:

1. Averiguar qué entendimiento tiene el hermano del paciente, acerca de la enfermedad y aclarar malos entendidos.
2. Permitir al hermano del paciente hablar sobre sus sentimientos de culpa, ira y vergüenza, con sus padres u otros adultos, en un ambiente de respeto y comprensión.
3. Ayudar a los padres a pasar tiempo con sus otros hijos contribuirá a aliviar la tensión y entender que no les abandonarán.
4. Fomentar en la medida de lo posible la participación de los hermanos en el tratamiento del niño con hemofilia podría contribuir a evitar que se sienta apartado de la familia.
5. Intentar no sobrecargar a los hermanos con responsabilidades adultas.
6. Fomentar la comunicación entre el paciente y sus hermanos.
7. No permitir que los hermanos del niño enfermo limiten sus actividades debido a sentimientos de culpabilidad.
8. Explicar repetidamente por qué necesita pasar tanto tiempo en el hospital o con los cuidados del chico enfermo.
9. Agradecer el apoyo de los hermanos, festejar sus logros, escuchar sus problemas y hacerles sentir que tienen un lugar muy importante dentro de la familia.

3.3.4 La Familia Extensa.

Comúnmente las familias nucleares mexicanas suelen establecer estrechas relaciones con su familia extensa (abuelos, tíos, primos, sobrinos, etc.) e incluso en ocasiones comparten el lugar en donde viven, lo cual aunado al hecho de que la mayoría de los nuevos casos de hemofilia ocurren por transmisión genética, posibilitando el tener familiares que comparten dicha coagulopatía, hace evidente la importancia de considerar tanto las reacciones como la influencia que tienen el resto de los familiares.

Inicialmente al comunicarles la noticia es posible que los familiares lleguen a presentar reacciones similares a las que tuvieron los padres en un primer momento, sin embargo la forma en que se les comunique puede influir mucho en la forma en que ellos lo tomen, si los padres se muestran tranquilos y lo explican claramente posibilitarán que el resto de los familiares tengan un entendimiento claro y realista que les permita tratar al niño normalmente (HFA, 2004).

Sin embargo, es difícil intentar caracterizar u homogeneizar las reacciones de los familiares, pues los casos pueden ser muy distintos, por las características de la hemofilia existe una variedad de posibilidades que van desde tener un abuelo con hemofilia y por tanto la seguridad de que los nietos varones, hijos de sus hijas, la heredarán, hasta no saber nada sobre hemofilia ni conocer a nadie que la padezca y sin embargo tener que hacer frente a la noticia de que ahora su nieto, sobrino, o primo tiene dicha coagulopatía (casos de mutación espontánea), pasando por la incertidumbre de que la madre sea portadora probable y no saber si el nuevo miembro de la familia tendrá o no hemofilia.

Cada una de las situaciones posee características muy particulares que influirán tanto en las reacciones de los padres como en las del resto de la familia, por ejemplo, en el primer caso es posible que el abuelo con hemofilia, la abuela portadora o quién lleve el gen responsable de la hemofilia también lleguen a sentirse culpables por haber transmitido dicha coagulopatía (HFA, 2004). En el segundo caso puede dificultarse la aceptación de la realidad del diagnóstico, entender por qué les ha sucedido a ellos, complicarse la

normalización del trato para con el niño, etc. Y en el último caso si no se ha tenido una buena comunicación con la pareja al aclararle la situación y las posibilidades de tener un bebé con hemofilia, previo a la decisión de un embarazo, es posible que lleguen a surgir dificultades entre los cónyuges y con la familia de origen del esposo. Por ello no se puede hablar de patrones regulares de reacción entre los miembros de la familia extensa.

Sin embargo, en nuestra sociedad no es raro que los abuelos se involucren cercanamente con sus nietos colaborando en sus cuidados, por lo cual igualmente será de utilidad que aprendan y/o se actualicen sobre la hemofilia y los tratamientos disponibles. Además es posible que -si existen antecedentes genéticos de dicha coagulopatía- otros familiares con hemofilia o que tienen un hijo con hemofilia compartan con los padres sus experiencias y apoyo, al respecto se ha encontrado que en los casos de hemofilia por transmisión genética, es más común que la familia de origen de la madre, particularmente aquellos parientes que tienen al menos otro familiar con hemofilia, representen una importante red de apoyo para los padres del niño con hemofilia (Hernández, López y Rubio, 2004).

Para las familias de un paciente pediátrico con hemofilia, es importante contar con una red de apoyo que les facilite tener, entre otras cosas, con quien dejar a sus hijos pequeños cuando es necesario acudir al hospital, o a quien pedir apoyo con el cuidado del niño con hemofilia cuando esto es necesario, aspectos en donde la familia extensa puede constituirse como una muy importante fuente de apoyo.

Además de todo lo anteriormente expuesto es importante recordar que los padres de estos infantes con hemofilia a la par que hacen frente a dicha coagulopatía vivirán junto con sus hijos las particularidades propias de las diferentes etapas del ciclo vital de la familia, algunas de las cuales pueden llegar a vivirse de un modo distinto o con mayor intensificación como lo es el caso de la escolarización del infante con hemofilia, aspectos que serán desarrollados en el siguiente apartado.

3.4 La Escolarización de un Niño con Hemofilia

“Nos preguntamos si lo vigilarán suficiente, si en la escuela entenderán qué es la hemofilia, si se sentirá integrado en el grupo, si podrá llevar una escolarización normal, etc” Madre de un niño de seis años con hemofilia A severa.

Empezar la escuela es una nueva etapa de la vida, tanto para el niño como para los padres, es ésta la época en que el niño amplía su entorno físico más allá del hogar y su entorno social más allá del núcleo familiar y parentela (NFH,1999).

La temática del desarrollo en la edad escolar ronda sobre la separación padres-hijo, cuando un niño se encuentra en edad de entrar a la escuela, los padres suelen experimentar fuertes estados de ansiedad, causados principalmente por el miedo a que el niño pueda golpearse o tener alguna hemorragia. Al respecto Jones (1994^a) resalta la importancia de apoyar a las madres para que venzan el temor a confiar el cuidado de sus niños a otras personas en el jardín infantil o la escuela primaria, de esa manera también se posibilita que los niños aprendan a confiar en otras personas, a jugar con otros niños y sin duda a sobrevivir a algunos rasguños. El desarrollo de las relaciones con sus compañeros tiene un importante impacto en la adaptación social del niño a la escuela y en su propia percepción y autoestima (NFH, 1999).

Sin embargo, este proceso de separación temporal necesaria suele complicarse si continuamente le han sobreprotegido y el niño no ha desarrollado conductas de autonomía y autocuidado tales como: evitar riñas, avisar ante un dolor o la presencia de una hemorragia o hematoma, cuidarse en juegos de grupo, entre otras. Por lo cual, de ser posible se debe intervenir tempranamente para prevenir dichos comportamientos y en vez de ello enseñar a los padres a potencializar conductas alternativas que conlleven a un autocuidado por parte del infante, que le permitan conceptualizar su enfermedad como una característica más de su persona y no como el centro, aunado al desarrollo de habilidades sociales y asertivas para que, en caso de ser necesario, pueda negarse a participar en una

situación de riesgo sin que ello le conlleve a problemas emocionales por sentirse distinto y/o por las posibles reacciones de sus compañeros.

Además del temor por la separación pueden surgir otras situaciones estresantes como el decidir a quienes se desea revelar (maestros, director, compañeros, padres de los demás niños, etc) que su hijo tiene hemofilia, esto principalmente por el temor a que el niño sea rechazado lo cual evidentemente es indeseable. Sin embargo, algunos padres de niños con hemofilia se sienten más seguros sabiendo que hay adultos enterados que pueden vigilar las actividades del niño en su ausencia (Arranz et.al., 2000; NHF, 1999; ACH, s/a).

Para ello es importante que los padres tengan una buena relación con los maestros de su hijo y que los profesores sepan que la hemofilia no interfiere con la capacidad intelectual de los niños, ellos tienen el mismo potencial y derecho de aprender y superarse (Abreu, 1996; ACH, s/a). Aunado a ello será de suma relevancia que los docentes tengan un adecuado conocimiento acerca de qué es la hemofilia, cómo se trata, cómo detectar una posible hemorragia, cuáles son los primeros auxilios que pueden brindar, a quién informar, a dónde acudir si la situación es grave, las actividades físicas recomendadas y las restringidas, la suma importancia de normalizar el trato hacia el niño con hemofilia, aclarar que la hemofilia no representa una amenaza para el resto de los niños, comprender que la mayoría de las hemorragias son internas y que muchos niños a esta edad ya pueden avisar cuando detectan que tienen una hemorragia incluso antes de que esta sea evidente, etc. (Jones, 1994^a).

La única forma de garantizar que los profesores conozcan dichos aspectos es que los padres y el centro de hemofilia les provean de información actualizada para ello en ocasiones y si así lo desean los padres, puede ser útil que un psicólogo, trabajador social o algún otro integrante del equipo de salud les acompañe a la escuela para explicar la situación, proporcionar información correcta y pertinente acerca del padecimiento así como para brindar el apoyo emocional que pudiesen requerir los padres para afrontar toda esa situación (ACH, s/a; Arranz et.al., 2000; NHF, 1999). Sin embargo esto no siempre es posible, por ello Jones (1994^a) propone que el personal de salud elabore una carta

explicando dichos aspectos para que los padres la lleven consigo cuando visiten a los profesores y así estos puedan tener la información a la mano para cuando se requiera.

Aunado a las acciones anteriormente descritas, en algunos países se han elaborado manuales y videos informativos con el objetivo de dar información a los profesores y otros profesionales que tratan con niños con hemofilia en el entorno escolar, ejemplo de ello es el video *"Hemofilia y escuela: una guía para los profesores"* pensado para escuelas que acogen niños con hemofilia entre 5 y 13 años, desarrollado por el Hospital for Sick Children de Toronto-Canadá-, St. Joseph's Health Centre de Londres y Hôpital Ste. Justine de Montreal –Canadá (Cabré y Mateu, 1997) y el material informativo para la escuela elaborado por la Asociación Catalana de Hemofilia (ACH, s/a). Algunos de los aspectos que se tratan en estos recursos de apoyo son: información sobre la hemofilia y tratamiento, las actividades físicas recomendadas y sobretodo, la importancia de la buena comunicación entre el personal de la escuela, los padres y los profesionales del hospital. Aunado a ello el Hospital de Kent-Canterbury (Inglaterra) en un trabajo titulado *"Escuelas accesibles como recurso de cuidado para chicos hemofílicos"* plantea incluso la posibilidad de introducir el autotratamiento de factor en la misma escuela, con la finalidad de brindar el tratamiento oportuno y evitar problemas académicos por ausentismo (Cabré y Mateu, 1997).

Al respecto Shapiro, Donfield, Lynn, Cool, Stehbins, Hunsberger, Tonetta & Gomperts (2001) realizaron un estudio con niños entre 6 y 12 años con hemofilia severa, encontrando que los niños que gracias al tratamiento profiláctico y oportuno a demanda presentan menos episodios hemorrágicos, también obtienen mayores logros académicos lo cual bien puede estar asociado a la disminución del ausentismo escolar y limitaciones físicas, así como a un mejor estado emocional, de tal forma que el adecuado tratamiento de los episodios hemorrágicos incide no sólo en el desarrollo musculoesquelético del infante sino también en aspectos individuales y sociales relacionados con su desempeño académico.

El niño con hemofilia merece la mejor educación posible. Su felicidad y prosperidad futura dependen de su educación, que lo conforma como un ser humano útil y capaz, su enfermedad no debe ser una limitante para su desarrollo profesional. El tratamiento

moderno permite que la persona con hemofilia realice muchas clases de trabajo, esto dependerá directamente de sus habilidades físicas y mentales así como de su grado de competitividad para demostrar a otras personas, que él puede ser el mejor candidato para un determinado trabajo, independientemente de su condición (FMH, 1994^a).

3.5 Adaptándonos como Familia.

Como se ha expuesto a lo largo de todo este capítulo, la hemofilia no sólo implica aspectos médicos, sino también psicosociales, de ahí la suma relevancia de tomar un enfoque biopsicosocial para realmente poder brindar un tratamiento integral, en el cual la familia adquiere suma importancia y requiere de especial atención, no sólo el infante sino también sus hermanos, madre, padre y familia extensa deberían ser considerados, sin embargo y por desgracia esto no siempre sucede.

En este sentido el psicólogo de la salud constituye una herramienta útil que podría contribuir a brindar el apoyo que permita facilitar dichos procesos de afrontamiento, así por ejemplo, la Federación Española de Hemofilia y la Nacional Hemophilia Foundation de USA, cuentan con un amplio equipo multidisciplinario entre los cuales se encuentran psicólogos que trabajan con los distintos sectores de la población, según sus requerimientos específicos, con *los niños* se abordan principalmente temas como autoestima, habilidades sociales y asertividad así como otros aspectos que contribuyan a una mejor integración social y afrontamiento de su enfermedad, principalmente en un trabajo de grupo mediante actividades lúdicas. Con *los jóvenes* se tratan principalmente temas relacionados a la pareja y los amigos donde lo que mejor les ha funcionado son las terapias de grupo o los grupos de ayuda mutua. Mientras que, con los adultos con hemofilia suele trabajarse individualmente conforme a demandas específicas (Fundación Española de Hemofilia [FEH], 2002; NHF, 1999). Como se puede observar la mayoría de los esfuerzos están enfocados a brindar apoyo al paciente que vive con hemofilia.

Sin embargo, como se ha expuesto a lo largo del presente trabajo, no sólo el paciente recibe el impacto de la hemofilia en su vida sino también el resto de la familia, donde particularmente las madres y los padres constituyen un punto clave en la medida en que su proceso de afrontamiento inicial incidirá tanto en los cuidados que se proporcione al paciente como en las creencias y comportamientos que se modelen o preponderen en el resto de la familia, de ahí la suma importancia de que sean ellos quienes inicialmente reciban el apoyo necesario para afrontar la situación como seres humanos, como pareja y como educadores de sus hijos. Para ello será necesario que se les proporcione la información que necesiten acerca de la patología de su hijo, su estado actual, los posibles riesgos, las formas de tratamiento y los centros de apoyo con los que pueden contar en caso de emergencia. A la par de ello es importante permitir y facilitar la situación para que los padres hablen acerca de la noticia, el choque emocional y el desconcierto que ello les ha puesto, así como de todos los sentimientos que vayan apareciendo, escucharles empáticamente y proporcionarles las explicaciones necesarias que les ayuden a liberarse de los posibles sentimientos de culpabilidad y con ello prevenir el problema de la sobreprotección, al tiempo que se desarrollan diferentes estrategias de afrontamiento y en la crianza de sus hijos.

En algunos países como España y Canadá ya se han iniciado esfuerzos para atender dichos aspectos reportando importantes logros mediante la conformación de grupos de apoyo que facilitan un espacio de intervención para el planteamiento de temores y dudas con respecto a la enfermedad y crianza de sus hijos, siendo subsanadas principalmente entre ellos mismos, puesto que la experiencia de unos sirve de modelo a otros, por supuesto siempre conducidos por un experto (psicólogo) que diferencia las conductas adecuadas de las inadecuadas para el buen desarrollo psicosocial del niño, y la normalización de su crianza (FEH, 2000).

Autores como Ortega (1998) exponen que la mayoría de personas coinciden en que el tiempo y conocer gente que han pasado por la misma experiencia es un soporte imprescindible, se ha encontrado que ver como han ido afrontado el proceso otras personas puede hacerlos sentir (a la familia y particularmente a los padres) acompañados, y permitirles abrir el panorama de posibilidades de acción y afrontamiento. Si aunado a ello

se cuenta con el apoyo de un equipo de salud capacitado para informar y orientar claramente sobre algunas alternativas posibles para prevenir complicaciones, evitar aprendizajes erróneos o ansiedades injustificadas, el arduo trabajo de los padres y de toda la familia como tal, será ampliamente facilitado potencializando con ello una actitud y acciones más funcionales que permitan promover la calidad de vida en todos sus integrantes no sólo en el paciente.

La aparición de los grupos de ayuda mutua (GAM) que inicialmente pueden conformarse por iniciativa propia de sus miembros o por algún profesional de la salud, forman parte de una amplia tendencia social hacia un creciente reconocimiento oficial, científico y profesional del papel vital de las personas en el mantenimiento de la salud y afrontamiento a la enfermedad, lo que se ha llamado autoatención o autocuidado (Mateu, 1995; Cid, 2002).

Dichos grupos suelen estar enfocados principalmente a:

a) ***El soporte emocional mutuo*** (potenciar la comunicación, compartir la información, las experiencias, los consejos ...) y ***la reducción de las alteraciones emocionales*** (ansiedad, miedos, culpabilidad, estados depresivos, etc.).

b) ***Creación y fortalecimiento de las estrategias de afrontamiento a la enfermedad mediante un adecuado conocimiento de ésta***, que posibilite a su vez una mejoría en la capacidad de decisiones personales reconociendo los recursos con los que se cuenta (reforzamiento de las habilidades y los recursos personales existentes así como la potencialización de nuevos aprendizajes).

Estos aspectos fueron retomados como base para la creación de una estrategia de intervención que permita brindar apoyo psicológico a madres y padres de pacientes pediátricos con hemofilia, la cual será expuesta con mayor detalle en el siguiente capítulo.

CAPÍTULO 4:

PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

4.1 Justificación:

Con base en la definición de salud avalada por la OMS, los seres humanos requieren ser considerados como seres biopsicosociales, lo cual implica contemplar que en su proceso salud-enfermedad inciden tanto los aspectos biológicos como los psicológicos y sociales, esto permite la incursión de nuevas disciplinas y especialidades como es el caso de la Psicología de la Salud, la cual está enfocada a la aplicación de los principios de la Psicología general en el campo específico del proceso salud enfermedad.

Uno de los principales puntos de interés en la Psicología de la Salud son justamente las diversas enfermedades crónico degenerativas -de tan alta incidencia en la actualidad- que han venido a romper con el esquema de agente contra huésped y en cuya complejidad se evidencia la necesidad de una atención multidisciplinaria.

Ejemplo de ello es el caso de la hemofilia, trastorno hemorrágico congénito ligado al sexo, causado por una alteración del cromosoma X, provocando constantes sangrados tanto internos como externos a causa de que los factores de coagulación en la sangre están ausentes o no funcionan como debieran (NHF, 1999; FHRM, 1993; 2003b). Sin embargo existe muy poca investigación psicológica sobre dicha coagulopatía- probablemente por el desconocimiento al ser un padecimiento poco común- aun cuando en realidad constituye una enfermedad crónico degenerativa que por sus características particulares posibilita toda una serie de aportaciones con una amplia posibilidad de obtener muy buenos resultados y contribuir significativamente a la calidad de vida de estos pacientes y sus familias.

Es importante recordar que cuidar la salud desde una perspectiva biopsicosocial supone no sólo tratar la patología, sino realmente atender al ser humano que está enfermo, a la

persona que piensa, siente y actúa, con características y necesidades propias, a un sistema familiar que se encuentra ante este nuevo reto y cuyo proceso de afrontamiento también requiere especial atención, los familiares comparten la experiencia de vivir esta dura situación, ellos igualmente son seres humanos cuyo bienestar y salud importa.

Además de ello resulta fundamental considerar el papel de la familia por dos principales razones: 1) porque cuando alguno de los miembros de la familia llega a enfermar esto altera toda la red de relaciones que se establecen tanto al interior del sistema (y en los respectivos subsistemas; parental, conyugal y fraternal) como en lo que respecta a las relaciones con otros sistemas (familia extensa, escuela, grupos sociales, etc.) y 2) porque es en ella como principal sistema de interacción –sobre todo en el caso de los infantes- donde se crean y reproducen diversas actitudes y comportamientos que pueden estar enfocados a potencializar la autonomía de los individuos propiciando conductas de autocuidado y prosalud o en su defecto, dificultando dicho proceso.

En este sentido tanto las madres como los padres de un paciente pediátrico con hemofilia constituyen un punto clave dentro de la familia, entre otras cuestiones porque normalmente serán ellos los primeros que reciban la noticia del diagnóstico, y de su propio proceso de afrontamiento dependerán muchas cosas, entre las que se encuentran: 1) su salud y estabilidad emocional; 2) la estabilidad de la pareja; 3) los cuidados médicos que se proporcionen al infante; 4) el estilo de crianza, las actitudes, creencias y comportamientos que se modelen y fomenten en el niño; 5) las relaciones que se establezcan con el resto de sus hijos y entre los hermanos; y 6) las relaciones con el resto de la familia.

Los padres del infante con hemofilia realmente cubren muchas funciones y son un punto clave tanto para la estabilidad familiar como para el apoyo en el tratamiento del paciente, por lo cual su propio proceso de afrontamiento requiere de especial atención pues de él se derivan tanto las creencias y actitudes ante el paciente y su enfermedad (las cuales serán modeladas al resto de la familia), como el estilo de crianza y

comportamientos concretos que pueden favorecer u obstaculizar el proceso de afrontamiento familiar y el manejo del paciente.

Lo anterior fundamenta el requerimiento de apoyo psicológico para las madres y los padres que han recibido la noticia de que su hijo tiene hemofilia, por el impacto emocional que esto representa, por las reestructuraciones familiares que será necesario llevar a cabo, y porque la forma en que estos conciben y actúen con respecto a la enfermedad, al niño y a su tratamiento, será modelada y transmitida al resto de los integrantes de la familia, potencializando conductas de aceptación, apoyo y afrontamiento bajo el principio de normalidad, o en su defecto, creando situaciones poco funcionales que en vez de potencializar dificulten el desarrollo tanto del infante como de la familia, muchas de las cuales -debe aclararse- no son intencionales, sino causadas por una falta de conocimiento o habilidades necesarias, aspecto en el cual se puede incidir con la finalidad última de potencializar una mejor calidad de vida.

Con respecto a dicha intervención psicológica algunos autores han reportado que- en su experiencia- el trabajo en grupos de apoyo mutuo bajo la supervisión de un especialista (psicólogo) resulta una alternativa viable para cumplir dichos objetivos (Cabré y Mateu, 1997; FEH, 2002; Mateu, 1995; NFH, 1999; Ortega, 1998). Por lo cual la presente tesis retoma estas experiencias al considerarles una estrategia viable que posibilita la implementación de programas de intervención psicológica, enfocados a fomentar las habilidades de afrontamiento con que cuenta la población y potencializar el desarrollo de nuevas estrategias de afrontamiento que resulten funcionales para el abordaje de cuestiones específicas, siempre en un ambiente de respeto, confianza y apoyo mutuo.

Considerando que no existe una única ni mejor forma de afrontamiento, la finalidad de dicha intervención no es imponer esquemas específicos de conducta sino propiciar una reflexión responsable considerando las diferentes opciones y alternativas disponibles previendo sus posibles ventajas y desventajas con la finalidad de que cada familia vaya tomando las decisiones que considere más pertinentes según su caso específico, pero siempre resaltando la importancia de tratar a su hijo con hemofilia más como niño y

menos como hemofilia, con la finalidad de potencializar su desarrollo, autocuidado y autonomía.

En este sentido el trabajo en grupo puede resultar muy enriquecedor en la medida en que se construya un ambiente de respeto y confianza donde las personas puedan sentirse escuchadas y comprendidas empáticamente, animándoles a compartir sus experiencias con respecto a un tópico determinado, de tal forma que unas personas puedan aprender de otras, retomando de la experiencia de sus compañeros aquellos aspectos que puedan resultarles relevantes para su propia vida y bajo su muy particular esquema de valores, en este sentido contar además con el apoyo de algunos jóvenes que quisieran compartir su experiencia al vivir con hemofilia, podría proveer a los padres de un mayor acercamiento a las vivencias que posiblemente podrían estar experimentando sus propios hijos, la finalidad de dicho grupo sería entonces compartir experiencias y construir entre todos nuevas alternativas de afrontamiento que permitan una resolución más funcional de cada uno de los posibles problemas, contando con la guía de un especialista que estuviese ahí para apoyarles en dicho proceso.

Se pretende que al inicio se pueda contar con el apoyo constante del psicólogo en cada una de las sesiones para orientar las acciones a seguir y/o enseñar nuevas estrategias de afrontamiento y que posteriormente, al finalizar la intervención propuesta, el grupo pueda continuar como una red-escuela brindando apoyo para los integrantes actuales y quienes pudieran ir integrándose, en donde el psicólogo funja como un asesor externo ante alguna dificultad en específico, esto con la intención de ampliar la población beneficiada y generar grupos autogestivos.

Por ello se propone la creación de un **grupo red escuela de apoyo mutuo** enfocado a:

- 1) educar sobre hemofilia,
- 2) crear un continuo soporte emocional,
- 2) fortalecer las estrategias de afrontamiento personal y en la crianza de sus hijos,
- 3) afianzar las redes de apoyo,
- 4) aprovechar las experiencias y conocimientos de personas que han pasado por situaciones similares,
- 5) propiciar grupos autogestivos,
- 6) ampliar la población beneficiada y
- 7) reducir costos.

4.2 Para comprender mejor la lógica de dicha propuesta me parece importante explicitar algunas de las **HIPÓTESIS** de que se parte:

1) La información nula, deficiente o errónea puede contribuir a crear y mantener en las madres y los padres creencias, actitudes y comportamientos poco realistas y en ocasiones disfuncionales (miedos, culpas, sobreprotección, hiperpermissividad, entre otros). Por tanto: si se crea una estrategia de apoyo psicológico donde un equipo multidisciplinario brinde la información adecuada y clara, basada en las necesidades de dicha población, entonces, se propiciarán aprendizajes significativos que contribuyan a prevenir y/o modificar dichas creencias, actitudes y comportamientos propiciando en su lugar repertorios más funcionales ante el tratamiento y la crianza del infante con hemofilia.

2) Si se apoya a madres y padres brindándoles la información necesaria que les posibilite una clara comprensión de las características de la hemofilia de su hijo y de manera conjunta se les brinda un espacio de confianza en donde puedan externar libremente todos los sentimientos y preocupaciones que les provoca ser madres o padres de un niño con hemofilia, en donde se puedan sentir escuchados y comprendidos, entonces se podría incidir favorablemente en su proceso de afrontamiento individual.

3) Si a la par de ello se aclara la normalidad de las diferencias de reacciones entre los miembros de la pareja y se promueve una comprensión mutua mediante una comunicación sincera y empática, entonces se podría contribuir a la estabilidad del sistema conyugal.

4) Si se atienden los aspectos anteriormente descritos entonces será más factible que las madres y los padres estén abiertos a la desarrollar estrategias de crianza enfocadas a potencializar en sus hijos conductas de autonomía y autocuidado vs. sobreprotección, hiperpermissividad y dependencia, contribuyendo con ello al adecuado desarrollo del infante.

5) Si se posibilita un sistema de crianza con reglas y límites claros que permitan un trato equitativo hacia los diferentes hijos y se brinda a los hermanos la información que les permita comprender claramente la situación, entonces será posible prevenir y/o intervenir en posibles dificultades dentro del subsistema fraternal.

6) Las creencias, actitudes y comportamientos de las madres y los padres -como figuras de autoridad y principales educadores- tienen la característica de ser modeladas y por tanto transmitidas al resto de los integrantes de la familia, influyendo de esta forma en las reacciones de cada uno de ellos y en el trato que se le da al paciente. Por lo tanto: si se crea una estrategia de apoyo psicológico que posibilite la modificación en las creencias, actitudes y comportamientos de los cuidadores primarios, entonces se incidirá a su vez directa o indirectamente en las reacciones del resto de la familia, y en el trato que en conjunto se le brinde al infante.

7) Si dichos programas son llevados a cabo en un grupo de apoyo mutuo donde cada participante tenga la oportunidad de exponer sus experiencias, puntos de vista e inquietudes, que además sea coordinado por un psicólogo especialista y en donde los nuevos conocimientos y habilidades puedan ser concretizados en casos y situaciones específicas, entonces se propiciará una mayor participación y comprensión de los aprendizajes anteriormente postulados.

4.3 Por todo lo anterior es que, el presente proyecto tuvo como **OBJETIVO:**

Fundamentar y diseñar un programa de apoyo psicológico dirigido a madres y padres de pacientes pediátricos con hemofilia en lo que respecta a su proceso de afrontamiento, las reestructuraciones familiares necesarias y la crianza de su hijo con hemofilia.

Para lo cual se propone la creación de un grupo-red escuela de apoyo mutuo coordinado por un psicólogo, con la finalidad de cubrir los siguientes **objetivos específicos**:

- * Que los participantes desarrollen un entendimiento realista de lo que el diagnóstico de hemofilia implica para la vida del infante y la familia.
- * Que los participantes identifiquen y expresen los sentimientos que les provoca ser madres o padres de un infante con hemofilia y en caso de ser necesario se posibiliten las reestructuraciones cognitivas pertinentes.
- * Que los participantes desarrollen habilidades de escucha activa y comunicación empática que les permita comprender y respetar el proceso de afrontamiento de su pareja.
- * Que los participantes identifiquen y apliquen correctamente algunas estrategias para prevenir posibles complicaciones de un mal tratamiento (artropatías).
- * Que los participantes desarrollen actitudes y comportamientos de competencia con respecto a su rol como principales educadores de sus hijos.
- * Que los participantes elaboren estrategias para ayudar a que su hijo desarrolle un entendimiento realista sobre su hemofilia y la importancia de su tratamiento.
- * Que los participantes construyan estilos de crianza efectivos que puedan ser aplicados a todos los niños de la familia.
- * Que los participantes desarrollen las habilidades necesarias para contribuir a que su niño desarrolle un autoconcepto realista que integre las posibles limitantes consecuencia

de la hemofilia pero también -y sobretodo- las capacidades, virtudes y aptitudes del infante.

* Que la familia cree un ambiente seguro (no sobreprotector) para el infante, estableciendo un balance entre la necesidad del niño de explorar su ambiente y el deseo de protegerle de los sangrados.

* Que los participantes fomenten conductas de autonomía y autocuidado en sus hijos, permitiendo que poco a poco y en la medida de sus posibilidades estos últimos se hagan cargo de su tratamiento.

4.4 Población meta:

Madres y padres- o cuidadores primarios- de pacientes pediátricos (0-12 años) con Hemofilia (A o B).

Criterio de inclusión: Estar interesado (a) en asistir y formar parte del grupo, comprometerse a asistir regularmente y respetar las reglas que se conformen al interior del grupo (respeto, confidencialidad, etc.,).

4.5 Ambiente:

Oficinas o algún otro espacio facilitado por la Asociación de Hemofilia del estado correspondiente, o la Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana.

Para la implementación del programa se requiere un cuarto bien iluminado, ventilado, libre de ruidos, con un área proporcional al número de integrantes del grupo que se conforme y una silla para cada integrante.

4.6 Diseño:

Se propone un diseño de tipo A B A; pre-evaluación, intervención y post-evaluación.

4.7 Materiales:

Básicamente se requiere de hojas blancas y de colores, tarjetas, lápices, plumas, tijeras, plumones, cinta adhesiva, hojas bond, pizarrón con gis o plumón, borrador, reproductor de C.D. o cassette y algunos otros materiales específicos con base en la actividad de cada sesión.

4.8 Procedimiento:

- ❖ Promoción y conformación del grupo así como la negociación de las condiciones espacio temporales en que podría ser aplicado el proyecto.

- ❖ Aplicación del proyecto:
 - a) Presentación del proyecto, conformación del grupo y pre-evaluación.

 - b) Intervención:
 - 1) Programa informativo sobre temas relacionados con la hemofilia y entrenamiento en infusión (multidisciplinario).

 - 2) Programa de afrontamiento familiar y estilos de crianza ante un niño con hemofilia.

 - 3) Programa sobre aspectos relacionados con la logística implicada para el seguimiento del grupo.

 - c) Post evaluación y cierre.

 - d) Seguimiento del grupo y asesoría en casos específicos.

- ❖ Análisis de los resultados obtenidos y elaboración del reporte correspondiente.

4.9 Instrumentos:

- 1) ***Cuestionario para identificar los conocimientos que se tienen acerca de diversos temas relacionados con la hemofilia***, incluyendo los siguientes aspectos:
 - a) Qué es la hemofilia, cuáles son los tipos y niveles en que se puede presentar.
 - b) Cuáles son las formas de adquisición y/o transmisión.
 - c) Información básica acerca del tratamiento.
 - d) Información básica acerca de las acciones pertinentes para controlar las diferentes hemorragias (internas y externas).
 - e) Posibles complicaciones de un mal tratamiento y formas de prevenirlas.

- 2) ***Cuestionario para identificar actitudes y comportamientos relacionados con su proceso de afrontamiento y la crianza del niño con hemofilia***, abordando los siguientes puntos.
 - a) Percepciones y sentimientos relacionados con el hecho de tener un niño diagnosticado con hemofilia.
 - b) Informar al niño sobre su hemofilia (cuándo, cómo, por qué, para qué).
 - c) Información acerca de las actividades físicas permitidas y no permitidas al niño, así como de las razones para ello.
 - d) Expectativas acerca del niño y sus potencialidades.
 - e) Estilo de crianza del niño con hemofilia en comparación con el resto de sus hijos.
 - f) Interacción familiar, a nivel de los tres subsistemas (pareja, parental, hermanos).

NOTA: Aunado a la aplicación de estos instrumentos de pre y post evaluación, se contempla la realización de una evaluación continua del grupo, con respecto a los temas abordados, su aplicabilidad y la conducción de cada una de las sesiones, mediante técnicas como: observación, registros, autorreportes y evaluaciones parciales.

4.10 Estructura propuesta para el manejo de las sesiones:

➤ ***Primera sesión:***

- 1) Presentación del proyecto: objetivos, temáticas, justificación y forma de trabajo propuesta.
- 2) Dinámicas de integración.
- 3) Indagar sobre las expectativas e intereses de los participantes.
- 4) Conformación en grupo de las reglas internas (respeto, confidencialidad, compromiso, etc.).
- 5) Aplicación de los instrumentos para la preevaluación.

➤ ***Sesiones de intervención para el programa informativo sobre cuestiones relacionadas con la hemofilia (1):***

- 1) Indagar acerca del conocimiento que se tiene acerca de dicha temática.
- 2) Reforzar conocimientos adecuados y/o corregir información errónea.
- 3) Indagar acerca de los pensamientos y emociones que dicha temática les causa.
- 4) En caso de ser necesario, construir en grupo actitudes más funcionales.
- 5) Entrenar en comportamientos específicos para brindar el tratamiento adecuado y prevenir posibles complicaciones.
- 6) Conclusión y evaluación de la sesión.

Técnicas cognitivo-conductuales a utilizar: información, reforzamiento, principios de reestructuración cognitiva, ensayo conductual.

➤ *Sesiones de intervención para el programa de afrontamiento familiar y estilos de crianza ante un niño con hemofilia (2).*

- 1) Planteamiento y delimitación de la temática a abordar en la sesión.
- 2) Realización de actividades vivenciales vinculadas con la temática.
- 3) Fomentar la participación que permita compartir experiencias o preocupaciones con respecto a dicha temática.
- 4) Delimitación de las situaciones específicas que reportan como problemáticas y la forma en que éstas han sido abordadas.
- 5) Reflexión y evaluación de las ventajas y desventajas de dichas acciones y/o elaboración de otras alternativas más funcionales.
- 6) Conclusión y evaluación de la sesión.

Las alternativas de solución propuestas por la psicóloga estarán enfocadas en los siguientes principios:

- ✓ **Evitar situaciones de riesgo que pueden ser evitadas.**
- ✓ **Reducir los factores de riesgo ante situaciones que no pueden ser evitadas.**
- ✓ **Reforzar conductas incompatibles con las conductas de riesgo.**
- ✓ **Fomento de conductas de autocuidado y autonomía**, mediante informar al niño acerca de su padecimiento, ayudarle a prever posibles situaciones problemáticas, considerar alternativas de acción y evaluar los pros y contras de cada una de ellas para que el niño por iniciativa propia elija aquella que le sea más funcional, brindándole poco a poco la responsabilidad de su tratamiento y fomentando en él un sentimiento de control sobre su enfermedad.

Nota: la opción más funcional dependerá del caso específico, sin embargo, se espera que paulatinamente los padres pasen de posibles conductas de sobreprotección y/o sobrecompensación a conductas que fomenten el autocuidado y la autonomía de los niños.

Para ello además se retomaran como ejes de intervención los factores de protección y riesgo postulados por Arranz, Costa, Bayes, Cancio, Magallon y Hernández (2000) propiciando un incremento de los primeros y decremento de los segundos.

FACTORES PSICOSOCIALES DE RESISTENCIA Y PROTECCIÓN EN HEMOFILIA		
PERSONAL	FAMILIARES	SOCIOEDUCATIVOS
Autoestima.	Normas y límites claros.	Grupo de amigos.
Implicación en actividades.	Apoyo emocional.	Apoyo social.
Flexibilidad.	Ambiente predecible.	Actividad escolar grata y regular.
Autonomía-autocuidado.	Promueve autocuidado y autonomía.	Proveer de información.
Expresar la existencia de lesiones y/o accidentes.	Comunicación clara y abierta.	
Expresión emocional.		
Percepción de control sobre la enfermedad.	Conocimiento.	
Asertividad.	Aceptación de la enfermedad.	

FACTORES PSICOSOCIALES DE RIESGO EN HEMOFILIA		
PERSONAL	FAMILIARES	SOCIALES Y EDUCATIVOS
Pasividad/dependencia.	No aceptación de la enfermedad.	Modelos sociales de riesgo.
Tendencia a aislarse.	Hiperprotección.	Aislamiento
Juegos violentos.	Permisividad excesiva.	Ausentismo escolar.
Intereses restringidos.	Culpabilización.	Desinformación.
No aceptación de límites.	Normas inconsistentes.	

Técnicas cognitivo-conductuales a utilizar: el manejo de dicho programa será bajo los lineamientos de la técnica de resolución de problemas o toma de decisiones, haciendo uso además de los principios del aprendizaje, información, ensayo conductual, y estrategias de manejo de contingencias: 1) para incrementar la probabilidad de ocurrencia y/o repetición de una determinada conducta (reforzamiento positivo y negativo, modelamiento, encadenamiento, etc.); y 2) para decrementar la probabilidad

de repetición de una conducta (reforzamiento de conductas incompatibles, castigo positivo y negativo, tiempo fuera y extinción).

➤ ***Programa sobre aspectos relacionados con la logística implicada para la conformación de la red escuela de apoyo mutuo entre madres y padres de niños con hemofilia (3).***

- a) Cuándo, dónde y por qué dar seguimiento al grupo y crear una red-escuela de apoyo mutuo.
- b) Planteamiento de los objetivos a cubrir con dicha escuela.
- c) Definición de la población a que va a estar dirigida.
- d) Horarios destinados para las sesiones.
- e) Estructura para el desarrollo de las sesiones y reglas para la convivencia en el grupo.

➤ ***Ultima sesión:***

- 1) Post-evaluación (mismos instrumentos utilizados en la pre-evaluación).
- 2) Evaluación del proyecto por parte de los asistentes.
- 3) Cierre del programa.

➤ ***Seguimiento:*** visitas intermitentes a las sesiones y asesoría psicológica en casos específicos.

NOTA: A la par de la propuesta de apoyo psicológico anteriormente expuesta, y contemplando las limitaciones que una intervención grupal implica, podría ser de mucha utilidad contar con un apoyo psicológico para atender y profundizar en los casos específicos que así lo requieran.

CONCLUSIONES:

- ❖ La Psicología de la Salud representa una alternativa viable que contribuye a brindar una atención integral a las necesidades de un ser biopsicosocial, considerando la definición de salud avalada por la Organización Mundial para la Salud.

- ❖ La Hemofilia a pesar de ser una coagulopatía cuyas implicaciones psicológicas han sido poco estudiadas - probablemente por una falta de conocimiento al ser una enfermedad poco común- constituye una enfermedad crónica degenerativa cuyas características posibilitan toda una serie de intervenciones psicológicas específicas tanto en los pacientes como en sus familias, con la finalidad de apoyarles en su proceso de afrontamiento, fomentar el apego al tratamiento médico y contribuir con ello a potencializar su calidad de vida.

- ❖ Particularmente las madres y padres de los pacientes pediátricos con hemofilia constituyen puntos clave para incidir significativamente en el sistema familiar de estos pacientes, entre otras cosas porque normalmente serán ellos los primeros que reciban la noticia del diagnóstico, y de su propio proceso de afrontamiento dependerán muchas cosas, entre las que se encuentran: 1) su salud y estabilidad emocional; 2) la estabilidad de la pareja; 3) los cuidados médicos que se proporcionen al infante; 4) el estilo de crianza, las actitudes, creencias y comportamientos que se modelen y fomenten en el niño con hemofilia y sus hermanos; 5) las relaciones que se establezcan con el resto de sus hijos y entre los hermanos; y 6) las relaciones con el resto de la familia.

❖ La hemofilia es una enfermedad crónico degenerativa que posibilita toda una variabilidad de situaciones específicas en cada una de las familias que conviven con ella, las cuales estarán mediadas en gran medida por los siguientes aspectos:

* El momento en que las madres y padres tuvieron la certeza de que su hijo tiene o tendría forzosamente hemofilia (antes de la concepción, prenatal, recién nacido o en los primeros años de vida),

* Las diferencias entre si existen o no antecedentes familiares de dicha coagulopatía y las implicaciones que esto conlleva.

* La conformación específica de cada sistema familiar (número de hijos, posición que el niño con hemofilia ocupa entre ellos, si está conformada por ambos progenitores o solo por uno de ellos, si se cuenta o no con el apoyo de la familia extensa, etc.,).

* El grado de severidad de la cuagulopatía que presenta el infante y por tanto los cuadros hemorrágicos y cuidados específicos que esto implica.

* La posible presencia de consecuencias secundarias, como infecciones, artropatías e inhibidor.

* Los sistemas específicos de interacción familiar previos y posteriores al diagnóstico de hemofilia en el infante (reglas, límites, normas, etc.,).

Lo anterior hace evidente la importancia de realizar las adecuaciones necesarias con base en cada caso específico, por lo cual las propuestas de intervención grupal necesariamente requerirán estar enfocadas a propiciar una reflexión responsable considerando las diferentes opciones y alternativas disponibles, previendo sus posibles ventajas y desventajas, con la finalidad de que cada familia vaya tomando las decisiones que considere más pertinentes según su caso específico, pero siempre resaltando la importancia de tratar a su hijo con hemofilia bajo el principio de normalidad, con la finalidad de potencializar en él un desarrollo saludable, conductas de autocuidado y autonomía.

- ❖ La creación de un grupo red escuela de apoyo mutuo para madres y padres de pacientes pediátricos con hemofilia puede constituir una alternativa de intervención viable en la medida en que posibilita: 1) educar sobre hemofilia, 2) crear un continuo soporte emocional, 3) fortalecer las estrategias de afrontamiento personal y en la crianza de sus hijos, 4) afianzar las redes de apoyo, 5) aprovechar las experiencias y conocimientos de personas que han pasado por situaciones similares, 6) propiciar grupos autogestivos, 7) ampliar la población beneficiada y 8) reducir costos. A la par de dicha intervención podría ser importante contar con un apoyo psicológico para atender individualmente casos específicos que así lo requieran.

- ❖ El presente trabajo está enfocado en la atención de madres y padres de pacientes pediátricos con hemofilia por considerarles un punto clave dentro del funcionamiento familiar, sin embargo es importante no dejar de lado la atención a los hermanos y hermanas de estos infantes con hemofilia, así como la intervención directa con los pacientes mediante la conformación de diversos programas lúdicos enfocados a: 1) potencializar un claro conocimiento de las características de su hemofilia, a la par que se fomenten actitudes y comportamientos de autocuidado y autonomía; 2) trabajar con los sentimientos derivados de vivir con hemofilia y propiciar un incremento en su autoestima, 3) desarrollar habilidades sociales y de asertividad, entre otros.

REFERENCIAS:

- 1) Abreu, B. A. (1996). *Aspectos psicológicos del paciente con hemofilia*. Revista Hemos, Salud y Vida n. 2, pp. 25-27.
- 2) Amigo, I. V.; Fernández, C. & Pérez, A. R. (1998). Manual de psicología de la salud. Madrid: Pirámide pp. 19-32.
- 3) Arranz, P. & Cancio, H. (2001). El apoyo psicológico al paciente hemofílico y su familia. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (207-213). México: Prado.
- 4) Arranz, P.; Costa, M.; Bayés, R.; Cancio, H.; Magallón & Hernández, F. (2000). El apoyo Emocional en Hemofilia. España: Sprint, 86 pag.
- 5) Associació Catalana de l'Hemofilia (s/a). El niño con hemofilia: material informativo para la escuela. España: Baxter, 15pp.
- 6) Barros, L. (1999). Psicología pediátrica perspectiva desenvolvimentista. Portugal: Climepsi editores, 189 pp.
- 7) Bauman, L. J.; Drotar, D.; Leventhal, J. M.; Perrin, E. C. & Pless, B. (1997). *A Review of Psychosocial Interventions for Children With Chronic Health Conditions*. Pediatrics Vol. 100 No. 2 August 1997, pp. 244-251.
- 8) Bazán, G. (1997). Psicología de la salud en el tratamiento de pacientes con infarto de miocardio: aplicación de la tecnología conductual, Tesis de maestría en psicología. México, UNAM, ENEP Iztacala.
- 9) Becoña, E. (1998). *Estado actual y perspectiva de la psicología de la salud*. Revista de Psicología Contemporánea, Vol.2, no.1. pp. 100-111.

- 10) Becoña, E.; Vázquez, F. & Oblitas, L. (2000). Psicología de la Salud: antecedentes, desarrollo, estado actual y perspectivas. En: L. Oblitas & E. Becoña (Eds.), Psicología de la Salud. (11-52). México: Plaza y Valdés.
- 11) Benítez, A. B. (1998). *Importancia del tratamiento oportuno en el paciente pediátrico con hemofilia*. Revista Hemos Salud y Vida n. 4, pp.7-8 [En red]. Disponible en: http://www.hemofilia.org.mx/revista_4/tratamiento.html
- 12) Bernard, L. & Krupat, E. (1994). Health psychology: biopsychosocial factors in health and illness. USA: Harcourt Brace College Publisher, pp. 3-26.
- 13) Bishop, G. D. (1994). Health psychology: integracion mind and body. En L. Oblitas y E. Becoña, E. (2000). Psicología de la Salud. México: Plaza y Valdés.
- 14) Brannon, L. & Feist, J. (2000). Health psychology: an introduction to behavioral and health. USA: Wadsworth (4ta edición), pp. 11-18, 295-311.
- 15) Brewster, A. (1982). *Chronically ill hospitalized children's concepts of their illness*. Pediatrics, 69, 355-362.
- 16) Buceta, J. M.; Bueno, A. M. & Mas, B (2000). Intervención psicológica y salud: características y objetivos. En J. M. Buceta, A. M. Bueno, & B. Mas (Eds.), Intervención psicológica en trastornos de la Salud. (21-39). Madrid: Dykinson.
- 17) Cabre, P, & Mateu, A. (1997). *XXII Congreso Internacional de la Federación Mundial de Hemofilia: Resumen del Programa Psicosocial*. HemoFactor n°20/1997 pág.33-38 [En red]. Disponible en: <http://www.hemofiliacat.org/espanol/Hemofilia/Congre.htm>
- 18) Calero, R. y Calvo, F. (1998). Como cuidar la salud: su educación y promoción. España: Harcourt Brace, cáp. 1, 18 y 31.

- 19) Camic, P. & Knight, S. (1998). Clinical Handbook of Health Psychology. USA: Hogrefe & Huber publishers, pp. 3-15.
- 20) Canning, C (1991). De padres a padres. En S. Pueschel (Ed.), Síndrome de Down hacia un futuro mejor: guía para padres. (1-8). España: Salvat.
- 21) Cid, S. R. (2002). *Grupo de ayuda mutua para madres de hemofílicos*. Asociación *Malagueña de Hemofilia*. Revista FEDHEMO No. 35. España pp.32.
- 22) Conway, J. K.; Bourque, C. S.; Scott, W. J. (2003). El concepto de género, en: M. Lamas (comp.). El género la construcción cultural de la diferencia sexual. (21-33). México: PUEG.
- 23) Crespo, M.; Cruzado, J. A. (2000). Técnicas de modificación de conducta en el ámbito de la salud. En J. M. Buceta, A. M. Bueno & B. Mas (Eds.), Intervención psicológica en trastornos de la Salud. (40-78). Madrid: Dykinson.
- 24) Daruich, J. R.; Manero, E. F. & Tezanos, P. M. (2001). Tratamiento de las hepatitis virales en hemofilia. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (335-351).México: Prado.
- 24) Davis, H. (1993).Counseling parents of children with chronic illness or disability. Leicester: B.P.S. Books.
- 26) Drotar D.; Agle, D. P.; Eckl, C.L.; Thompson, P. A. (1997). *Correlates of psychological distress among mothers of children and adolescents with hemophilia and HIV infection*. Journal of Pediatric Psychology. Feb;22(1):1-14.
- 27) Engel, G. L. (1988). *The need for a new medical model: A challenge for biomedicine*. Science, 196 (4286), pp. 129-136.
- 28) Federación Española de Hemofilia (FEH), (2002). El papel del psicólogo en hemofilia. [En red]. Disponible en:
<http://www.hemofilia.com/pages/foro.psicologia>

- 29) Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana A. C. (FHRM), (1996). *Hemofilia conceptos básicos*. Revista Hemos, Salud y Vida n. 2 [En red]. Disponible en: http://www.hemofilia.org.mx/revista_2/conceptos_basicos.html
- 30) Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A. C. (FHRM), (1999). *La hemofilia y el reto para mejorar la calidad de una vida*. Periodismo de ciencia y tecnología [En red]. Disponible en: <http://www.invdes.com.mx/antiores/Diciembre1999/htm/hemo.html>
- 31) Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana A. C. (FHRM), (2002). Los bebés con hemofilia. En: vivir con hemofilia [En red]. Disponible en: <http://www.hemofilia.org.mx/publicaciones/bebes.html>
- 32) Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana A. C. (FHRM), (2003a). Guía en el manejo del paciente con hemofilia. [En red]. Disponible en: www.hemofilia.org.mx/publicaciones/guia.html
- 33) Federación de Hemofilia de la Republica Mexicana A. C. (FHRM), (2003b). Temas diversos y preguntas frecuentes. [En red]. Disponible en: <http://www.hemofilia.org.mx>
- 34) Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A. C. (FHRM), (2004). Registro Nacional de Pacientes con Hemofilia. Guadalajara, México [En red]. Disponible en: www.hemofilia.org.mx/estadisticas
- 35) Fernández- Ríos, L. (1994). Manual de psicología preventiva: teoría y práctica. España: Siglo XXI, cáp. 4 y 5.
- 36) Fundació Privada Catalana de l'Hemofília (FCH), (1996). ¿Qué hay que saber sobre hepatitis C? [En red]. Disponible en: <http://www.hemofiliacat.org/espanol/publica>

- 37) Fundació Privada Catalana de l'Hemofília (2005). Hemofília y primera infancia. España, fecha de actualización 11-04-05 , pp. 1-30 [En red]. Disponible en: <http://www.hemofiliacat.org/castellano/publica/p-infancia.html#10>
- 38) Galván, M. & Hernández, F. (2003). Psicología de la salud: relación enfermedad crónica-hábitos saludables. Tesis de licenciatura. México, UNAM, ENEP Iztacala.
- 39) Garwick, A; Patterson, J; Meschke, L; Bennett, F; Blum, R; (2002). *The uncertainty of Preadolescents Chronic Health Conditions and Family Distress*. Journal of family Nursing, 8 (1), 11-3.
- 40) Grases, S. y Balcells, M. (2004). Aspectos psicológicos. Associació Catalana de l'Hemofília [En red]. Disponible en: <http://www.hemofiliacat.org/castellano/hemofilia/p-infancia.html>
- 41) Gutierrez, C. M. (2001). Terapia física en hemofilia. En: Martínez, M. C.; Quintana, G. S.; Ambriz, F. R.; Kasper, C. (Eds.), Hemofilia. (549-269). México: Prado.
- 42) Haemophilia Foundation Australia (HFA), (2000). *Libro sobre el manejo del dolor para las personas con hemofilia y trastornos afines de la coagulación*. World Federación of Hemophilia. El tratamiento de la hemofilia. Septiembre del 2000 No22, pp.1-16.
- 43) Haemophilia Foundation Australia (HFA), (2004). Haemophilia Kid. Australia, cap 1, 6, 7 y 8 [En red]. Disponible en: <http://www.haemophilia.org.au>
- 44) Harrington, B (2001). *Cuidado dental primario para pacientes con hemofilia*. World Federación of Hemophilia. El tratamiento de la hemofilia. Julio del 2001 No3. , pp.1-9.
- 45) Hernández, G. J (2001). Tratamiento y cuidado dental del paciente hemofílico. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (215-225). México: Prado.

- 46) Hernández, O. G.; López, R. H. & Rubio, M. D. (2004). Impacto psicológico en madres y padres de niños con hemofilia. UNAM Iztacala, manuscrito no publicado.
- 47) Izaguirre, A.R & De la Peña, D, A (2001). Historia de la hemofilia. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (1-17). México: Prado.
- 48) Jasso, L. (1991). El niño Down mitos y realidades. México: Manual Moderno, pp 16-21,171-195.
- 49) Jiménez, H. E & Barajas, M. H. (2001). Manifestaciones clínicas de la hemofilia. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (83-91) México: Prado.
- 50) Jones, P. (1994a). Growing up with Hemophilia: Going to School. Federación Mundial de Hemofilia Newcastle, Haemophilia Centre England, [En red]. Disponible en: <http://www.wfh.org>
- 51) Jones, P. (1994b). Growing up with Hemophilia: Toddlers and Preschool Children. Federación Mundial de Hemofilia, Newcastle, Haemophilia Centre England, [En red]. Disponible en: <http://www.wfh.org>
- 52) Jones, P. (1994c). Growing up with Hemophilia: Babies. Federación Mundial de Hemofilia Newcastle, Haemophilia Centre, England [En red]. Disponible en: <http://www.wfh.org>
- 53) Kasper, C. K. (2001). Inhibidores en hemofilia A y B. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (307-313). México: Prado.
- 54) Lain, P. (1978). Historia de la medicina. Barcelona: Salvat.

- 55) Latorre, P. M. (1999). Psicología de la salud introducción y conceptos básicos. En: P. M. Latorre (Eds), Psicología de la salud. (17-25) Argentina: Lumen.
- 56) León, J. & Blanco, A. (2000). El impacto psicológico de la hospitalización infantil: el caso español. En: Oblitas L. & Becoña E. (Eds.), Psicología de la Salud. (277-298). México: Plaza y Valdés.
- 57) León del Villar, A. & Zachs, C. (2002). Propuesta para mejorar la calidad de vida en pacientes con diabetes mellitus, Tesis de licenciatura en Psicología. UNAM, FES Iztacala.
- 58) López-Ibor, J. J; Ortiz, A. T. & López-Ibor, M. J. (1999). Lecciones de Psicología médica. España: Masson, pp.4-33.
- 59) Magallón, M. M. & Solera, J. (2001). Detección de portadoras y diagnóstico intrauterino de la hemofilia A y B. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (129-140). México: Prado.
- 60) Majluf, C. A. (2001). Riesgos de infecciones en hemofilia. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (315-323). México: Prado.
- 61) Martínez-Murillo, C. & Quintana, G. S. (2001). Hemofilia adquirida. En: M. C. Martínez; G. S. Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (367-379). México: Prado.
- 62) Matarazzo, J. D. (1980). *Behavioral Health and Behavioral Medicine: Frontiers a New Health Psychology*. American Psychologist, 35, 807-817.
- 63) Mateu, A. (1995). *La experiencia de un grupo GAM*. HemoFactor n. 17, pp. 10-13, [En red]. Disponible en <http://www.hemofiliacat.org/espanol/publica/Gam.htm>

- 64) Merck Sharp & Dohme de España, S.A. (2005). Los niños enfermos y sus familias. En: Manual Merck de Información Médica para el hogar. Madrid, España cap. 256 [En red]. Disponible en: http://www.msd.es/publicaciones/mmerck_hogar/seccion_23/seccion_23_256.html
- 65) Miller, J (2003). *El tratamiento de la hemofilia en México: el camino hacia adelante*. Revista Hemos Salud y Vida n. 6. pp. 18-22.
- 66) Minuchin, S. (1977). Familias y terapia familiar. Barcelona: Gedisa.
- 67) Morales, C. (1999). Introducción a la psicología de la salud. México: Paidós.
- 68) Morales G. y Coronel B. (1998). *El impacto psicológico del cáncer en el paciente, la familia y el equipo de salud*. Psicología y salud N. 12, pp. 115-121.
- 69) The National Hemophilia Foundation (NHF), (1999). Manual para trabajadores sociales en hemofilia. U.S.A. pp.1-69.
- 70) Olgún, H. & Sánchez, L. (2003). Psicología de la salud: estrés y hábitos negativos de la salud. Tesis de licenciatura. México, UNAM, ENEP Iztacala.
- 71) Ortega, F. P. (1998). Testimonios de diversas personas que conviven con la hemofilia-experiencias. [En red]. Disponible en: <http://www.hemofiliacat.org/espanol/Hemofilia/Experiencias.htm>
- 72) Ortega, F, P (2000). La hemofilia ¿Qué es?. [En red]. Disponible en: <http://www.hemofiliacat.org/espanol/Hemofilia/Hemofilia.htm>
- 73) Osorio, M. (1997). Programa de afrontamiento para pacientes pediátricos con Leucemia: la perspectiva de la Psicología de la Salud. Tesis de maestría en psicología. México, UNAM, ENEP Iztacala.

- 74) Pedreira & Palanca (2001). Psicooncología pediátrica. [En red]. Disponible en : <http://www.psicooncologia.org>
- 75) Pérez, R. (1995). Hematología. Venezuela, pp. 977-985.
- 76) Perrin, E. & Gerrity, P. (1981). *There's a demon in your belly: children's understanding of illness*. Pediatrics, 67, 841-849.
- 77) Phares, J. E. (1999). Psicología clínica: concepto, métodos y práctica. México: Manual Moderno.
- 78) Quintana, G. S.; Martínez, M. C. & Ambriz, F. R. (2001). Infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) en hemofilia. En: M. C. Martínez; G. S. Quintana; F. R. Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (325-333). México: Prado.
- 79) Ramírez, M. (1999). Resumen del proyecto Psicología de la Salud en México: comportamientos relacionados a la salud-enfermedad, papel del psicólogo. En: C. Vázquez (2001). Psicología de la salud. Estrés y afrontamiento. Tesis de licenciatura en psicología. UNAM, FES Iztacala.
- 80) Ramón, R. E. (1998). *Objetivos del fortalecimiento muscular de secuelas post-eventos hemorrágicos*. Revista Hemos Salud y Vida n. 4. pp. 15-19.
- 81) Ramón, R. E. (2003). *Complicaciones músculo-articulares de la hemofilia*. Revista Hemos Salud y Vida n. 6. pp. 11-17.
- 82) Ribes, E. (1990). Psicología y salud: un análisis conceptual. Barcelona: Martínez-Roca.
- 83) Rinn, R. C. & Markle, A. (2000). Paternalidad positiva: modificación de conducta en la educación de los hijos. México: Trillas, 122 pp.

- 84) Robledo, D. M. (1999). Familia y enfermedad. En: J. M. Latorre (1999). Psicología de la salud. Argentina: Lumen, 193-203.
- 85) Rodríguez, G. (1998). *Psicología de la salud en América latina*. Revista de psicología de la salud en América Latina. México: Porrúa-UNAM, pp.13-32.
- 86) Rodríguez, G. & Rojas, M. (1998). La psicología de la salud en América Latina. México D. F. Facultad de psicología. UNAM.
- 87) Rosas, M. R. & Gutiérrez, G. F. (1995). La persona discapacitada y su familia. En: memorias del simposio: la familia punto de encuentro de investigación especializada. UNAM, campus Iztacala, pp. 86-91.
- 88) Ross, J (1997). *Las perspectivas de las portadoras de hemofilia*. World Federación of Hemophilia. El tratamiento de la hemofilia. Septiembre de 1997 No. 8, pp.1-8.
- 89) Salguero, A; Torres, L; Ortega P (2000) *Prácticas de crianza de padres con hijos normales y con problemas de desarrollo*. Psicología y Salud, 10 (2), Pp. 259-264.
- 90) Samano, L. S., (2001). *Hospitalización Infantil*. Revista Hemos, Salud y Vida n.5, [En red]. Disponible en:
http://www.hemofilia.org.mx/revista_5/hospitalización.html.
- 91) Sarafino, E. (2002). Health psychology: Biopsychosocial interactions. (4ta edición) New York: Jhon Wiley & Sons pp.3-32
- 92) Shapiro, A. D.; Donfield, S.M.; Lynn, H.S.; Cool, V.A.; Stehbins, J.A.; Hunsberger, S.L.; Tonetta, S. & Gomperts, E. D. (2001). *Defining the impact of hemophilia: the Academic Achievement in Children with Hemophilia Study*. En: Pediatrics. 2001 Dec;108(6):E105.

- 93) Slaikeu, K. A. (1988). Intervención en crisis. México: El Manual Moderno, pp.45-110
- 94) Soler, L. V. (1996). Afrontamiento y adaptación emocional en padres de niños con cáncer. Tesis de Doctorado. España: Alicante, [En red]. Disponible en: <http://www.geocities.com/CollegePark/Library/7893/index.html>
- 95) Stone, G. C. (1979). Psychology and the health system. En: G. C., Stone; F. Cohen & N. E. Adler (Eds), Health psychology. San Francisco CA: Jossey-Bass.
- 96) Thompson, A. R. (1999). *Terapia génica para las hemofilias*. World Federación of Hemophilia. El tratamiento de la hemofilia. Septiembre de 1999, No. 18, pp.1-8.
- 97) Tizzano, E. (2002). Diagnóstico de portadoras en la hemofilia. [En red]. Disponible en: <http://www.hemofiliacat.org/español/Hemofilia/portadoras.htm>
- 98) Tusell, J. M.. (2001). El niño con hemofilia. En: M. C. Martínez; G. S Quintana; F. R Ambriz & C. Kasper (Eds.), Hemofilia. (67-81). México: Prado.
- 99) Vega, C. (2002). Psicología de la Salud: Hábitos positivos para conservar un estado saludable. Tesis de licenciatura en Psicología. UNAM, FES Iztacala.
- 100) Velasco, M. L. & Sinibaldi, G. J. (2001). Manejo del enfermo crónico y su familia: sistemas, historias, creencias. México: Manual Moderno.
- 101) Villanueva, S. (1994). Intervención familiar desde la perspectiva profesional. En J. Flores & V. Troncoso (Eds.), Síndrome de Down y Educación. (199-204). Cantabria España: Masson-Salvat.
- 102) Whitt, J. (1982). *Children's understanding of illness: developmental considerations and pediatric intervention*. Advances in Development and Behavioral Pediatrics, 3, 163-201.

- 103) Zurita, Z. E. (1996a). *Historia de la hemofilia*. Revista Hemos, Salud y Vida n.2 [En red]. Disponible en: www.hemofilia.org.mx/revista_2/hist_hemo.html
- 104) Zurita, Z. E. (1996b). *La hemofilia en México*. Revista Hemos, Salud y Vida n.2, [En red]. Disponible en:
http://www.hemofilia.org.mx/revista_2/la_hem_en_mex.html
- 105) Zurita, Z. E. (1997). Tratamiento actual y prevención de los eventos hemorrágicos más frecuentes. Revista Hemos Salud y Vida n. 3, pp. 5-8.