



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Estudios Superiores Iztacala

"Calidad de vida reportado por pacientes pediátricos con Hemofilia en la Ciudad de México, mediante la aplicación del QoLHMex".

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
LICENCIADA EN PSICOLOGIA
P R E S E N T A :

Ruth Azucena Pérez Pérez

Directora: Dra. **Maricela Osorio Guzmán**

Dictaminadores: Dra. **Georgina Eugenia Bazán Riverón**

Dra. **Blanca Estela Huitrón Vázquez**





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.

ÍNDICE

Agradecimientos.....	5
Introducción.....	9
Capítulo 1. Psicología de la Salud.....	12
1.1 Antecedentes históricos y definición de la Psicología de la Salud.....	12
1.2 Áreas de intervención.....	16
Capítulo 2. Aspectos clínicos de Hemofilia.....	20
2.1 ¿Qué es la Hemofilia?.....	20
2.2 Tipos de Hemofilia.....	20
2.3 Causas de la Hemofilia	23
2.4 Manifestaciones clínicas, síntomas y diagnóstico de la Hemofilia.....	24
2.4.1 Hemorragia Muscular.....	25
2.4.2 Hemorragia Intracraneana (HIC).....	26
2.4.3 Hemorragia Bucal.....	26
2.4.4 Hematuria.....	27
2.5 Los primeros años del niño con hemofilia. Pautas básicas de seguimiento.....	27
2.5.1 El diagnóstico.....	28
2.5.2 La historia clínica.....	28
2.5.3 El seguimiento clínico.....	29
2.6 Cirugía.....	29

2.7 Tratamiento.....	30
2.7.1 Cuidados integrales.....	30
2.7.2 Principios del Cuidado.....	32
2.7.3 Tratamiento coadyuvante.....	32
2.7.4 Terapia en el hogar.....	33
2.7.5 Profilaxis.....	33
2.8 Incidencia de Hemofilia en México.	34
 Capítulo 3. Apoyo psicológico al paciente pediátrico con Hemofilia.....	38
 3.1 Hemofilia en niños.....	38
3.1.1 Autoestima.....	39
3.2 Contexto Familiar.....	40
3.3 Contexto Escolar y Socialización.....	41
3.4 Creciendo con Autoestima.....	43
 Capítulo 4. Calidad de Vida.....	44
 4.1 Antecedentes y concepto.....	44
4.2 Tipos de Instrumentos para medir la Calidad de Vida.....	48
4.3 Proceso de Validación del QoLHMex.....	54
 Capítulo 5. La calidad de Vida del Paciente con Hemofilia.....	56
 5.1 Objetivo.....	56
5.2 Método.....	56
5.3 Ambiente.....	56

5.4 Procedimiento.....	56
5.5 Instrumento.....	56
5.6 Interpretación.....	60
5.7Análisis de resultados.....	61
5.8 Resultados.....	61
5.9 Descripción por áreas.....	61
5.10 Descripción por ítems.....	64
Conclusiones.....	69
Bibliografía.....	75
Anexos	

AGRADECIMIENTOS

DIOS:

Por la vida que me permitiste tener, por estar en este momento aquí, sin olvidar de donde vengo, hacia donde me dirijo, por acompañarme y por mostrarme que no me pondrías obstáculos, que no puedo superar.

GRACIAS

PROFESORA MARICELA:

Gracias por sus enseñanzas, por su paciencia, por haberme impulsado a continuar, por confiar en mí, cuando yo misma no estaba convencida de poder hacer este trabajo que hoy culmina, gracias por su excelencia, por su escucha, por apoyarme y por estar presente.

GRACIAS

PROFE CARLOS:

Gracias por tu tiempo, por tus conversaciones, por tus lecciones de vida, por mostrarme el camino que pocos se atreven a explorar, pero sobre todo gracias por enseñarme a prestar atención, sentir y vivir los pequeños detalles que la vida tiene día a día.

GRACIAS

PROFESORA GEORGINA:

Por la atención, dedicación y perfección que busco se viera reflejado en este trabajo.

GRACIAS

NESTOR:

Por tus comentarios, sugerencias, críticas constructivas y por recordarme los buenos momentos que compartimos como compañeros de escuela.

GRACIAS

AGRADECIMIENTOS

MAMI:

Por estar aquí, por enseñarme que no basta levantarse una vez para conseguir lo que se quiere, sino aprender que hay ocasiones en las que para ganar tienes que perder incluso las cosas que más amas y ver que al final todo vale la pena.

PAPÁ

Gracias por tu fortaleza en los momentos difíciles, por enseñarme que una gran persona es aquella que es responsable, que no huye, que enfrenta los obstáculos y que es lo suficientemente humilde para aceptar cuando se equivoca y enmienda su Error.

GABY

Mi cómplice en todos y cada uno de los momentos, por estar aquí y ayudarme a buscar ese algo que me hace feliz, a ser mejor para mí, pero sobre todo a ser yo misma, sin juicios, sin ataduras de ningún tipo, pero lo más importante gracias por ser no solo mi hermana sino también mi amiga.

MOY

Hermanito gracias por mostrarme la fortaleza de tu alma, por enseñarme que pese a las adversidades siempre hay que mostrarle una sonrisa a la vida, por enseñarme a vivir el instante y reír por las cosas más simples de la vida pero sobre todo gracias por el honor de ser mi hermano.

BLANCA

Gracias pequeña por brindarme un abrazo y un beso cuando lo necesite por recordarme que puedo ser una niña, que puedo soñar, reír hasta llorar y jugar solo por el hecho de estar contigo sin importar nada más que nosotras.

ALEX

Primo por fin, gracias por tus palabras, tus emails, por tu cercanía, aun estando lejos, por lo que eres en mi vida, por lo que aprendí de ti.

Sabes el caballo se canso de cabalgar y que crees...

Ya era tiempo.

MAT

Por tu compañía, por las lecciones, por confiar en mí, por el amor que me tienes, por la paciencia y apoyo incondicional que me brindas, por tus abrazos en los momentos exactos, por tus palabras, por aterrizarme al suelo aunque lo evitaba, por no permitirme evadir las cosas, por protegerme ahhh SIMPLEMENTE...

Gracias por estar en mi vida.

AGRADECIMIENTOS

ROSALIA:

Como olvidar las palabras y apoyo que he recibido de ti en este tiempo, gracias por tus oraciones, confianza y por alentarme cuando estaba a punto de tirar la toalla, tenías razón por fin lo logre.

A TODOS MIS AMIGOS:

Creo que las palabras no alcanzarían para agradecerte las lecciones, las risas, las lágrimas, los momentos amargos y los buenos momentos que pasamos en cada una de las etapas que compartí contigo, sin embargo quiero humildemente darte las gracias por haberme enseñado a reír y tratar de ser mejor siempre.

A TI QUE ESTÁS PRESENTE:

ANGELICA, ALE, TERE, CARO, DANY, AZUCENA, ALEX, LUIS, ISRAEL, ALBERTO, EDUARDO, GABY, GABO, ANGEL, MARIA, LUCY, SOL, CONY, ROSY, HECTOR, RUBEN, ANTONIO, MAGO, NORMA, LILI.

A TI QUE YA NO ESTÁS CONMIGO:

ALFREDO †, HUMBERTO †, TERRY † y ZAYRA †.

A TI QUE TE QUEDASTE EN EL CAMINO:

LULÚ, FRAN, VERO, TAIDE, LUIS, EDITH, ELIZABETH, ROCIO, JOSE ADRIAN, JUAN, PEDRO, MAURICIO, JUAN CARLOS, PACO, NELLY, JESÚS, EFRAIN y OMAR.

A TODOS LOS QUE MENCIONO Y AQUELLOS QUE OLVIDE MENCIONAR, EN ESTE TRABAJO DESDE EL FONDE DE MICORAZÓN:

GRACIAS

La grandeza del hombre consiste en...

Asumir sus errores, aprender de ellos y saber disfrutar de la vida sin miedo a los cambios u obstáculos que se le presenten.

INTRODUCCIÓN

La preocupación por la salud y la enfermedad ha sido una constante para el hombre, pues son cualidades inherentes a la naturaleza del ser humano y a su supervivencia. Tradicionalmente los médicos han tenido la exclusiva en este campo, entendiendo la salud como algo que hay que conservar frente a agresiones puntuales (accidentes o infecciones) utilizando la cirugía y la farmacología como armas para cumplir dicho objetivo (Becoña y Oblitas, 2004).

Sin embargo, el enfoque médico no incluye otros factores que afectan la salud, por ello surge dentro de la Psicología un área de intervención específica para este ámbito definida como Psicología de la Salud, la cual se basa en el modelo biopsicosocial como su directriz. Este modelo asume, primeramente, una perspectiva interdisciplinaria y, en segundo lugar, reconoce el peso de los componentes biológicos, procesos psicológicos y conductuales de la persona y el componente social.

Aunado a esto, Reynoso y Seligson (2005) señalan que la Psicología de la Salud se enfoca a modificar estilos de vida a través del cambio conductual, de diseñar y aplicar programas de entrenamiento para que las personas sean más sanas, prevenir la aparición de algunas enfermedades, desarrollar programas de rehabilitación y mejorar las condiciones de vida en el caso de enfermedades crónico-degenerativas por ejemplo; diabetes, cáncer, hemofilia, entre otras.

Una enfermedad objeto de interés es sin duda alguna la hemofilia debido a que, padecer una enfermedad crónico degenerativa como ésta requiere de cuidados, tratamientos, información y apoyos especiales.

La hemofilia es una enfermedad crónica, congénita ligada al cromosoma sexual X. Debido a esta afectación, las mujeres son quienes portan y transmiten la enfermedad y los varones quienes la padecen. La hemofilia se caracteriza por la aparición de hemorragias internas y externas debido a la deficiencia total o parcial de una proteína coagulante denominada globulina antihemofílica (factor de coagulación). Clínicamente se manifiesta por la presencia de hemorragias principalmente en los músculos y articulaciones de intensidad variable, de acuerdo al nivel circulante del factor deficiente. Cuando hay carencia o déficit de algún factor de coagulación, la sangre tarda más tiempo en formar el coágulo y, aunque llegue a formarse, no es consistente para detener la hemorragia.

Existen varios tipos de hemofilia, pero los más frecuentes y mejor conocidos incluyen los siguientes:

- Hemofilia A: déficit del factor VIII de coagulación.
- Hemofilia B: déficit del factor IX de coagulación.

La incidencia de esta enfermedad es:

- Aproximadamente de forma hereditaria en un 60%.
- Por mutación de tipo genético y sin antecedentes familiares en un 40%.

En la hemofilia A es de 1 caso por cada 5.000 hombres.

En la hemofilia B es aproximadamente de 1 caso por cada 32.000 hombres (Disponible en: <http://www.hemofilia.org.mx/> y en <http://www.wfh.org>)

Independientemente del tipo de hemofilia (hemofilia tipo A o B) y su grado clínico (Leve, Moderado o Severo), la psicología de la salud estudia la calidad de vida de los pacientes diagnosticados, ya que como señala Oblitas (2004), la calidad de vida es responsabilidad de uno mismo, es decir es el resultado del propio comportamiento, y depende de los hábitos de alimentación, sueño, conductas adictivas (como fumar y/o beber) práctica del ejercicio, afrontamiento del estrés, familiar y laboral, factores socioeconómicos, satisfacción de la relación conyugal, pasatiempos e intereses, realización de actividades físicas entre otros.

A partir de dicha definición, se puede entender la calidad de vida como un concepto básicamente referido al tipo de respuesta individual y social ante un conjunto de situaciones de la vida diaria. Así, aunque se evalúan los componentes de bienestar objetivo, se considera primordial la percepción y estimulación para el análisis de los procesos que conducen a esa satisfacción o los elementos integrantes de ésta (Oblitas, 2006).

Por otra parte, la elaboración de instrumentos adecuados para la evaluación integral de individuos, permitirá su incorporación en la investigación de servicios de salud. Existen múltiples instrumentos que se han diseñado para evaluar las dimensiones que integran las mediciones de salud y de calidad de vida, algunos de ellos son: Cuestionario Criterio de Calidad de vida: CCV, The RAND 36-Item Health Survey Questionnaire: RAND-SF-36, The European Research Questionnaire Quality of Life: EUROQOL 5D y la encuesta SF-36. Los instrumentos para medir la calidad de vida se han diseñado con diversos propósitos. Para conocer y comparar el estado de salud entre poblaciones (aspecto fundamental para estrategias y programas en políticas de salud), y para evaluar el impacto de ciertas intervenciones terapéuticas para modificar los síntomas y función física a través del tiempo. La calidad de vida es un fenómeno que se afecta tanto por la enfermedad como por el tratamiento (por sus efectos adversos) (Velarde y Ávila, 2002).

Aunado a esto Tuesca (2005) señala que instrumentos, como el EuroQol, produce valores que reflejan la preferencia de los individuos por los estados de salud. Este tipo de instrumento refleja la medida de utilidad basada en las preferencias o utilidades que los individuos asignan a los diferentes estados de salud.

Por su parte Osorio y cols. (2003 a y b) desarrollaron un instrumento a través de un convenio de colaboración con la Federación de Hemofilia de la República Mexicana con el objetivo de tener un instrumento válido y confiable para medir calidad de vida en pacientes con hemofilia (QoLHMex).

Por su parte, Ruiz (2006), utilizando este instrumento realizó un estudio para analizar la consistencia entre las respuestas del paciente y las de los progenitores; encontrando niveles de acuerdos entre el 50% y el 80%, del mismo modo reportó una alta validez en la mayoría de las áreas que componen el mismo.

En seguimiento a las investigaciones realizadas con el QoLHMex, la presente tesis tiene como objetivo, analizar y describir el nivel de calidad de vida reportado por pacientes pediátricos con hemofilia en un hospital de la ciudad de México, mediante la aplicación de dicho instrumento.

Para cumplir con éste objetivo, en el presente trabajo se incluyen 5 capítulos. En el primero se describe a la Psicología de la Salud, sus antecedentes históricos y su definición, además se abordan las diferentes áreas de intervención.

En el capítulo dos se hace referencia a qué es la Hemofilia, los tipos, las causas, las manifestaciones clínicas, la sintomatología, el diagnóstico, el tratamiento, las pautas básicas de seguimiento, los primeros años del niño con hemofilia además de mencionar la incidencia de hemofilia en México.

En el capítulo tres se describe el apoyo psicológico al paciente pediátrico con hemofilia, la hemofilia en niños, el contexto familiar, el contexto escolar y la socialización.

El capítulo cuarto refiere a los antecedentes y el concepto de calidad de vida y se menciona también los tipos de instrumentos que existen.

Por último en el capítulo cinco se presentan los resultados obtenidos sobre la calidad de vida del paciente con hemofilia.

CAPÍTULO 1. PSICOLOGÍA DE LA SALUD

1.1 Antecedentes históricos y definición de Psicología de la Salud.

La preocupación por la salud y la enfermedad ha sido una constante para el hombre, pues son cualidades inherentes a la naturaleza del ser humano y a su supervivencia.

La enfermedad se encuentra ligada a la vida, en las primeras sociedades, se asumía que la enfermedad se debía a que los demonios u otras fuerzas espirituales tomaban posesión y controlaban a la persona. La recuperación requería que los espíritus malignos fueran exorcizados del cuerpo afligido, esta intervención era realizada por parte de los curanderos o brujos, quienes poseían el saber para alejar a los malos espíritus, mediante el uso de diversas herramientas.

El saber de los curanderos era transmitido únicamente a los elegidos por la vía verbal; el futuro curandero se transformaba en el ayudante, observaba cuidadosamente las maniobras del maestro. El aprendizaje vicario le permitía, posteriormente, desarrollar sus labores cuando el maestro se retiraba o moría.

Los griegos fueron los primeros en comprender la enfermedad como fenómeno natural. El ejemplo paradigmático de esta medicina es la teoría hipocrática de los humores: la enfermedad surgía como consecuencia de un desequilibrio entre los humores que circulaban por el cuerpo. La recuperación conllevaba a buscar el equilibrio entre los mismos (Oblitas, 2006).

El estudio de las matemáticas, química y física, la invención del microscopio, los trabajos de Morgagni en autopsia, los de Virchow en patología y los de Pasteur en bacteriología, preparan el camino para los avances médicos, siendo los cimientos de la medicina moderna. La salud de los individuos mejorará cuantitativa y cualitativamente con el desarrollo de la teoría del germen en el siglo XIX, así como con los avances en la inmunología, salud pública, patología y técnicas quirúrgicas. Con estos avances las tasas de mortalidad declinaron sensiblemente en enfermedades como el cólera, la fiebre tifoidea, la escarlatina, etc.

Tradicionalmente los médicos han tenido la exclusiva en este campo, entendiendo la salud como algo que hay que conservar o curar frente a agresiones puntuales (accidentes o infecciones) utilizando la cirugía y la farmacología como armas para cumplir dicho objetivo (Becoña y Oblitas, 2004).

A partir de la Segunda Guerra Mundial, los psicólogos comenzaron a realizar intervenciones clínicas, y se iba consolidando el campo de la psicología clínica y de la salud mental, se percataron de que en ocasiones los problemas "mentales" tenían concomitantes de tipo físico. Así mismo, la medicina iba paulatinamente asumiendo esta idea, favoreciéndose con el tiempo que se superase en parte la dicotomía físico-mental o mente-cuerpo planteada por Descartes (Gatchel, Baum y Krantz, 1989). En 1978, Kazdin señala que, la aparición de las técnicas de modificación de conducta y todo un movimiento psicológico a partir de la misma, permitieron en unos años este cambio y esta asunción que desembocaría en la aparición de la medicina conductual y de la psicología de la salud; Citado en: http://www.alapsa.org/detalle/04/7_futuro.html recuperado el 14 de mayo 2010. Los psicólogos se han interesado en cuestiones de salud desde los primeros años del siglo (Rodin y Stone, 1987; Stone, 1977). Algunos de ellos, como Stanley Hall en 1904 o William James en 1922, abordaron cuestiones de salud en sus escritos. No obstante, el interés profesional e investigador en esta área creció relativamente poco hasta los años setentas, aunque en la década de los sesentas se comenzó a plantear la necesidad de intervenir en los servicios de salud, (Becoña y Oblitas 2004; citado en http://www.alapsa.org/detalle/04/7_futuro.html recuperado el 05 de agosto 2010).

Al respecto Martín (2003), señala que la Psicología de la Salud tiene sus antecedentes teóricos y prácticos en los modelos de Psicología Clínica, Médica, Medicina Conductual y Psicología Comunitaria.

La Psicología Clínica: es el más viejo de estos modelos y comienza desde finales del siglo XIX, asociado al trabajo de instituciones para enfermos mentales; es un modelo centrado en la enfermedad más que en la salud, enfocado hacia el individuo, hacia la enfermedad «mental» y estrechamente asociado a la psiquiatría.

La Psicología Médica: aplicaba el conocimiento psicológico a la comprensión de las manifestaciones emocionales y de comportamiento de los enfermos, al análisis de la participación del psiquismo en el origen de las enfermedades de expresión somática y al estudio de la relación médico-paciente; tuvo como virtud reclamar como un objeto de trabajo a las personas con enfermedades somáticas.

La Medicina Conductual: destaca el papel de los comportamientos aprendidos en el origen y manifestaciones de las enfermedades y busca medios a través de los cuales los cambios en el comportamiento pueden desempeñar una función útil en el tratamiento y la prevención de enfermedades.

La Psicología Comunitaria: desarrolla un enfoque social y comunitario para la atención a los problemas de salud; sin embargo ha quedado vinculada más a la llamada salud mental que a la salud en general.

Estos antecedentes permitieron el surgimiento de un concepto de mayor amplitud que es, la Psicología de la Salud, la cual se interesa en todo lo relacionado con variables psicológicas en el proceso salud enfermedad, y se ocupa no solo de la atención o curación de los enfermos; contiene la promoción de la salud y la prevención de las enfermedades; se relaciona con todos los problemas de salud, y no exclusivamente con la salud mental; tiene como ámbitos de actuación todos los niveles de atención y su enfoque no está centrado sólo en el individuo, incluye el trabajo con la familia y la comunidad (Martin 2003).

La definición es la siguiente: "La suma de aportaciones docentes y de educación, profesionales y científicas específicas de la disciplina de la psicología para la promoción y mantenimiento de la salud, la prevención y tratamiento de las enfermedades y disfunciones afines y para el análisis y mejoramiento del sistema para el cuidado de la salud, así como para la configuración de las políticas sanitarias" (Matarazzo, 1980).

Por su parte, Engel; 1977 (citado en Buéla-Casal y Caballo, 2001) señala que un asunto importante es el desarrollo del interés en cómo los factores ambientales y psicológicos interactúan con los procesos fisiológicos y bioquímicos para determinar el resultado de la historia natural y del tratamiento de la enfermedad. Aludiendo a lo anterior Ribes (2008)

señala que se ha observado un interés por vincular la psicología con los problemas de salud. Los esfuerzos se han dirigido a concepciones plurales y no siempre bien delimitadas; por ejemplo:

El modelo *médico- biológico* de la salud como carencia de enfermedad (o bien como continuo balance entre salud- enfermedad), hace énfasis en las condiciones propias del organismo y de los distintos subsistemas que lo integran.

Mientras que el *modelo sociocultural* ha subrayado la correlación necesaria entre carencia de enfermedad y condiciones prácticas de vida, esto quiere decir que las condiciones de vida determinadas por el medio físico y las prácticas socioculturales, son auspiciadoras o directamente responsables de alteraciones de la salud biológica.

Sin embargo, se observa que, la primera refería a la salud en términos de la enfermedad, mientras que la segunda hace referencia al bienestar. Dichos modelos centran la atención en función el organismo y en su entorno.

Por su parte Oblitas (2008), señala que existen varios factores que contribuyeron al interés de los psicólogos por una aproximación teórica y clínica más comprensiva de la salud que el tradicional modelo médico de enfermedad, entre ellos:

- a) El cambio en la prevalencia de enfermedades infecciosas a enfermedades crónicas.
- b) El coste elevado de los cuidados de salud.
- c) Un mayor énfasis en la calidad de vida.

Así, se planteó el modelo biopsicosocial como alternativa al modelo biomédico de la salud, permitiendo que la investigación multidisciplinaria se enfocara al bienestar físico, psicológico y social de un individuo. De esta manera, el modelo biopsicosocial de la salud rebasó no sólo de manera teórica al modelo biomédico de la salud, sino que en un entendimiento formalista, se determinó su funcionalidad en la práctica.

La Asociación Latinoamericana de Psicología de la Salud (ALAPSA), menciona que la psicología de la salud utiliza como modelo central explicativo el modelo biopsicosocial. Este modelo asume, primeramente, una perspectiva interdisciplinaria y, en segundo lugar,

reconoce el peso de los componentes biológicos, procesos psicológicos y conductuales de la persona y el componente social. Aunque el psicólogo se centra principalmente en la parte conductual, posibilita la inclusión de los demás factores, ya que la perspectiva interdisciplinaria permite intervenir de modo comprensivo. Citado en http://www.alapsa.org/detalle/04/7_futuro.html recuperado el 14 de mayo 2010.

Aunado a esto Bazán (2003), puntualiza el desarrollo que ha tenido la psicología de la salud mencionando sus numerosas aportaciones;

- 1) La psicología de la salud ha proporcionado un marco teórico para los fenómenos psicológicos dentro del fenómeno de enfermedad.
- 2) Ha proporcionado un marco conceptual que elucida la relación existente entre salud y estilos de vida.
- 3) Ha evidenciado el papel del estrés en la salud.
- 4) Ha marcado la existencia de conductas relacionadas con la enfermedad.
- 5) Ha manifestado la importancia que tiene la representación de la gente en cuanto a su estado de salud.
- 6) Ha determinado el papel del afrontamiento en la enfermedad.
- 7) Ha señalado los factores que influyen en la adaptación de las personas a la enfermedad.

Estas aportaciones son de gran utilidad pues constituyen aspectos concretos que permiten perfilar esta área.

1.2 Áreas de intervención.

Históricamente la psicología ha estado asociada con la intervención en diversas áreas como: la educación, la rehabilitación, la industria, etc. Actualmente se ha observado un interés creciente por vincular a la psicología con los problemas de salud humana, más allá de los estrechos límites del mal llamado campo de la salud mental, (Ribes, 1990; citado en Ruiz, 2006).

Al respecto, Floréz (2004) menciona que el desarrollo económico y social, aunque ha beneficiado la salud de la población en algunos aspectos, también ha impuesto condiciones

negativas, muchas de orden psicosocial, los estilos de vida inadecuados, los hábitos nocivos; por ejemplo: el consumo de sustancias tóxicas, el estrés, el deterioro ambiental, han traído consecuencias como: las enfermedades crónicas degenerativas, agobiando especialmente a la población adulta, mientras que las enfermedades infectocontagiosas abruman a la población infantil.

Es por ello, que la psicología de la salud se centra fundamentalmente en las enfermedades crónicas, en las investigaciones y desarrollo de planes de intervención para las diferentes enfermedades tanto a nivel individual, como de grandes poblaciones. Por su parte Reynoso y Seligson (2005) mencionan que modificar estilos de vida a través del cambio conductual, diseñar y aplicar programas de entrenamiento para que las personas sean más sanas, prevenir la aparición de algunas enfermedades, mejorar las condiciones de vida en el caso de enfermedades crónico-degenerativas y desarrollar programas de rehabilitación, puede ayudar a mejorar la calidad de vida no solo de los pacientes, sino de las personas que le rodean mostrándoles un mejor panorama antes y/o durante la enfermedad.

Al respecto Oblitas (2004), menciona que la psicología del presente, se orienta a mejorar la calidad de vida de las personas a través de programas preventivos que favorezcan el autocontrol y la autorregulación física y psicológica, así como a planificar acciones que intentan modificar la probabilidad de ocurrencia de procesos mórbido.

Reynoso y Seligson (2005) agregan que la psicología de la salud ha desarrollado un nuevo panorama de aplicación de los fundamentos y técnicas psicológicas. Además la perspectiva distinta sobre problemas que anteriormente eran manejados sólo por los médicos y la distinción de los diversos factores implícitos, es la mejor demostración de que es necesario un enfoque multidisciplinario para abordarlos y resolverlos.

Aparte del diagnóstico, tratamiento y rehabilitación, la prevención es fundamental, ya que de esta manera se pueden evitar complicaciones en todos los aspectos como lo es el familiar, personal, económico, laboral y escolar. Actualmente existe evidencia epidemiológica que permite identificar poblaciones y problemas de riesgo, para los cuales es factible establecer programas preventivos en diferentes niveles, (Reynoso y Seligson, 2005).

Prevención Primaria: Consiste en intervenciones para prevenir enfermedades (por ejemplo, vacunas o cambios conductuales y medioambientales).

Prevención Secundaria: Intervención temprana que quizá incluya un tratamiento de la enfermedad y que sirve para minimizar su seriedad (por ejemplo: la detección temprana de cáncer).

Prevención Terciaria: Intervención que busca minimizar las complicaciones de una enfermedad establecida, en la cual probablemente se incluya la medicina clínica (por ejemplo, un régimen dietético e insulínico para pacientes con diabetes, que ayuden a prevenir un daño orgánico).

Sin embargo, y a pesar de la importancia que tiene la prevención de enfermedades, en México aún no se logra el completo reconocimiento de la labor del psicólogo en el campo de la salud, por lo que el trabajo es arduo y deberá enfocarse hacia el cumplimiento de las siguientes premisas, Disponible en: http://www.cepvi.com/articulos/psicología_de_la_salud.shtml recuperado el 20 de junio 2011:

Promoción de un estilo de vida saludable.

- Prevención de las enfermedades: modificación de hábitos insanos asociados a enfermedades.
- Tratamientos interactuando procesos médicos habituales junto con tratamientos psicológicos.
- Evaluación y mejora del sistema sanitario.
- Atención de pacientes con enfermedades crónico-degenerativas
- Rehabilitación de pacientes.

La Psicología de la Salud debe incluir su intervención en todos los momentos de evolución de la enfermedad. No es casual que los psicólogos se internen cada vez más en intervenciones psicosociales que pretenden la sustitución de comportamientos de riesgo por conductas de protección. Además, intenta fomentar las acciones dirigidas a mejorar el cumplimiento sistemático de las prescripciones médicas, la optimización del descanso, el

manejo del estrés vital, el incremento del apoyo social, familiar y comunitario, la atención de la invalidez, rehabilitación y la atención primaria y hospitalaria.

Como ya se aludió anteriormente, la intervención del psicólogo de la salud, tiene una gran relevancia sobre los comportamientos del individuo que presenta algún tipo de enfermedad crónico-degenerativa, dado que en las dos últimas décadas han sido motivo de seria preocupación, poniendo de manifiesto la estrecha relación entre los diferentes estilos de vida y sus repercusiones en la salud.

Una de las enfermedades donde la psicología de la salud puede intervenir es la Hemofilia dada la naturaleza misma de la enfermedad, y las repercusiones en el ambiente familiar, social escolar y laboral, de tal suerte que los métodos de intervención aplicados desde modelo biopsicosocial genere lo argumentos necesarios para mejorar la calidad de vida tanto del paciente como de las personas que lo rodean.

Por ser el tema principal de esta tesis en el siguiente capítulo se describe con mayor amplitud qué es la hemofilia, qué tipos de hemofilia hay, cuál es la etiología, cuáles son las manifestaciones clínicas, los síntomas, el diagnóstico clínico y el tratamiento.

CAPÍTULO 2 ASPECTOS CLÍNICOS DE LA HEMOFILIA

2.1 ¿Qué es la Hemofilia?

La Hemofilia es una enfermedad hemorrágica genética hereditaria, que afecta la coagulación de la sangre y está ligada al cromosoma X, que es responsable de un defecto en la síntesis de uno de los factores VIII o IX de la coagulación, provocando una clara predisposición a sufrir hemorragias a nivel interno y externo, debido a la deficiencia total o parcial de la proteína coagulante denominada globulina antihemofílica (factor de coagulación). En la sangre están siempre presentes los elementos necesarios (plaquetas y fibrina) para la coagulación, existan o no heridas. Sin embargo, la fase de cicatrización sólo se producirá cuando los mecanismos de coagulación se activen y realicen dicho proceso. (Ministerio de Salud, 2007).

La coagulación de la sangre es como una hilera de fichas de dominó, donde se sitúa una detrás de otra y al empujar la primera ésta hace caer sucesivamente a todas las demás. Si las fichas estuvieran situadas dentro de un tubo en el que hubiera un orificio y fuera tapado por la última ficha, se conseguiría que el líquido que pasa por ese tubo no se perdiera. La Hemofilia, es representada por una ficha intermedia que es más corta o defectuosa, y no es capaz de empujar a la siguiente, provocando que el orificio no se tape y la sangre se pierda. Citado en: <http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/conceptos-basicos/la-hemofilia> recuperado el 18 de septiembre 2011.

Cuando hay carencia o déficit de algún factor de coagulación, la sangre tarda más tiempo en formar el coágulo y, aunque llegue a formarse, no es consistente y no logra detener la hemorragia. La hemofilia es una enfermedad crónica que persiste a lo largo de toda la vida del paciente y con la que ha de aprender a vivir, por ello la importancia de la intervención psicológica, atendiendo las necesidades de esta área.

2.2 Tipos de Hemofilia

La hemofilia es una entidad heterogénea y se clasifica en dos tipos clínicamente distinguibles, Hemofilia A y B (Martínez, Quintana, Ambriz y Kasper, 2001).

La Hemofilia A (HA) o hemofilia clásica es caracterizada por la deficiencia o ausencia de la globulina antihemofílica denominada factor VIII de coagulación (FVIII:C).

- La Hemofilia B (HB) o enfermedad de Christmas presenta deficiencia o ausencia del factor IX de coagulación (FIX:C).

Dentro de la Hemofilia existen casos con niveles de factor diferentes, que pueden ir desde aquellos con niveles bajos hasta aquellos que carecen totalmente del mismo; es decir la Hemofilia se presenta en distintos fenotipos en función de su gravedad.

Una de las complicaciones más serias que comprometen el tratamiento de los pacientes con Hemofilia A es el desarrollo de inhibidores neutralizante del Factor VIII: C entre 20 y 30% de los pacientes con Hemofilia A severa desarrollan anticuerpos contra el Factor VIII por lo que su administración con fines terapéuticos se afecta y no tiene la eficacia necesaria.

Por otro lado, en caso de la Hemofilia B los errores se deben también a mutaciones puntuales, deleciones o inserciones, eliminación o intercambio de algunos genes, causando una alteración en el orden, por las de otro que no tiene relación alguna con el primero.

La Hemofilia B, también puede ser clasificada según su severidad clínica en grave, moderada y leve, y se correlaciona con la actividad plasmática del Factor IX. Las mutaciones que causan Hemofilia B son poco uniformes y pueden estar distribuidas en forma desigual, algunas de las alteraciones pueden llegar a presentarlas pacientes que no estén relacionados con dicho padecimiento (Martínez, Quintana, Ambriz y Kasper, 2001). Las personas con hemofilia nacen con ella y se mantendrán en esta condición por toda la vida, el 70 % de las personas que la padecen tiene antecedentes familiares, el otro 30% no tiene un historial familiar de la enfermedad.

En la actualidad el tratamiento para la Hemofilia ha tenido una evolución dinámica particularmente en el campo de la biología molecular, bioquímica y fisiología del Factor VIII que es el factor antihemofílica A, globulina antihemofílica: C, Factor vW y del Factor IX factor de Christmas, componente tromboplastínico del plasma, autoprotombina II, Factor antihemofílico B: C; existe también un adelanto en el tratamiento de la enfermedad al disponer de productos de Factor VIII y Factor IX de alta pureza y recombinantes. El conocimiento de las características de los factores VIII y IX permitirá tener una visión completa de la fisiopatología de la enfermedad al integrar la función de estos factores dentro del sistema de activación de la coagulación (Martínez, Quintana, Ambriz y Kasper, 2001).

La Hemofilia, ya sea del tipo A o del tipo B, se caracteriza por manifestaciones hemorrágicas espontáneas o bien por un sangrado excesivo cuando se produce algún tipo de traumatismo, presentándose la Hemofilia A con una frecuencia de 5 a 7 veces mayor que la Hemofilia B. Así, es necesario distinguir las hemorragias articulares, las musculares y las de otra índole que, en ocasiones, pueden ser graves. Es primordial explicar que las personas con hemofilia no sangran en mayor cantidad o más rápido de lo normal, sino que sangran durante un tiempo más prolongado. Los sangrados más frecuentes son internos y pueden no ser visibles, afectando principalmente las articulaciones como rodillas, tobillos y codos, estos sangrados provocan dolor muy intenso e inflamación y cuando no se trata oportuna y adecuadamente provocan discapacidades severas, afectando de por vida al paciente. Citado en <http://www.hemofiliatenerife.org/html/Publicaciones/temas%20clave.pdf> recuperado el 09 de octubre 2010. Un punto de gran importancia por su consecuencia en el diagnóstico y asesoramiento genético tanto en Hemofilia A como en Hemofilia B es la presencia de mosaicismos germinales, ya que explica por qué una persona sana puede tener hijos con este padecimiento. Este fenómeno se relaciona con la aparición espacio-temporal de la mutación causal de la hemofilia durante el desarrollo de las células germinales en individuos sanos y no portadores. Así un individuo que posee una población de gametos portadores de la alteración, puede producir más de un caso de hemofilia en la descendencia. En un caso esporádico cuando la madre no es portadora existen las siguientes dos posibilidades:

- 1) Que la madre haya sufrido sólo en la gameta que dará origen a una persona con Hemofilia (neomutación).
- 2) Que la mutación haya ocurrido en el desarrollo embrionario de las células germinales de la madre (mosaico germinal), con un aumento de riesgo de recurrencia de hemofilia para nuevos embarazos.

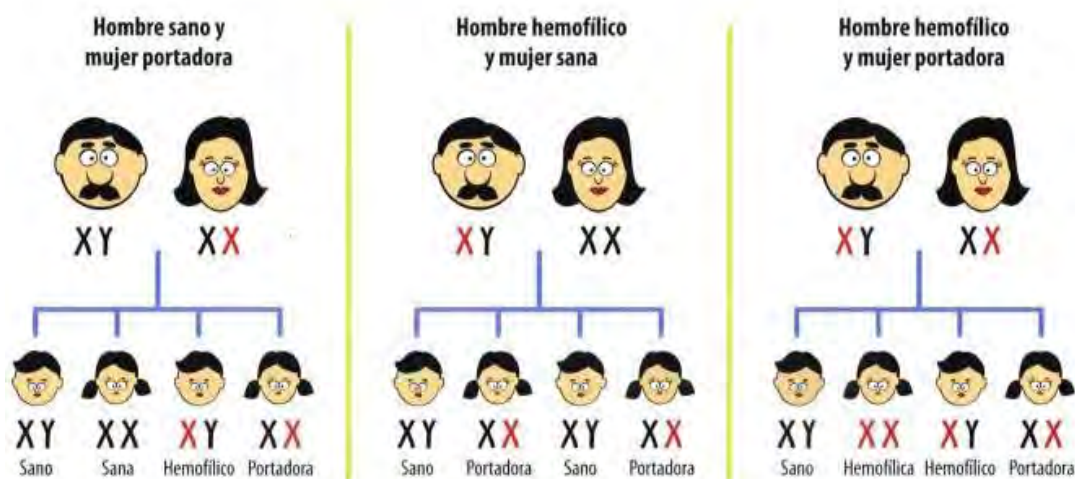
Aproximadamente 10-20 % de las madres no portadoras de pacientes con hemofilia esporádicos resultan ser mosaicos germinales.

2.3 Causas de la Hemofilia

El enfoque biológico explica que en cada célula hay 46 cromosomas; la mitad es recibida como herencia de la madre y la otra mitad del padre. Los cromosomas vienen en pares, por lo que existen dos copias de todos los genes, con excepción de los cromosomas sexuales X y Y. En caso que exista algún gen o un cromosoma dañado, la copia de respaldo podrá cumplir sus funciones normalmente. Aunado a esto el IMSS (2009) señala que la hemofilia es una enfermedad crónica cuyo defecto se encuentra en el cromosoma X, dando como resultado que las mujeres sean portadoras y los hombres la padezcan, debido a la dotación de dos cromosomas XX de la mujer y una dotación XY en el hombre. El cromosoma X contiene genes que son comunes en ambos sexos, como los genes para la producción del factor VIII y IX, relacionados con la coagulación sanguínea. Si el varón hereda un cromosoma con un gen dañado del factor VIII, es el único gen que recibe y no tiene información de respaldo por lo que no se podrá producir ese factor VIII de coagulación. Citado en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2005/ims051ag.pdf> recuperado el 15 de julio 2010.

En la figura 1 se muestra el patrón genético, de transmisión de la hemofilia.

Figura 1. Esquema Genético de la Hemofilia.



Fuente: ¿Qué es la Hemofilia? Causas, tipos, síntomas clínicos y transmisión hereditaria.

La transmisión de la Hemofilia se dice que es recesiva y no dominante, ya que puede no aparecer en una generación siguiente (salto de generación) y sí aparecer en otra posterior, debido a que puede haber portadoras o varones sanos. Citado en:

<http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/conceptos-basicos/la-hemofilia>
recuperado el 13 de agosto 2010.

El nivel de gravedad que se presenta en distintos pacientes es determinado debido a que el factor defectuoso sufre alteraciones simples o complejas, presentando diferente funcionalidad en cada paciente. Con la finalidad de brindar una intervención adecuada, durante la evaluación médica se determina el nivel de severidad de la hemofilia los cuales se clasifican en:

- Leve de 5% a 50% de nivel de actividad del factor VIII, IX.
- Moderada: De 2 % a 5% de nivel de actividad del factor VIII, IX.
- Severa: Menos del 2% de nivel de actividad del factor VIII, IX.

Para tener una idea clara de la enfermedad, es importante contar con el conocimiento adecuado respecto de síntomas y manifestaciones que se pueden presentar en un paciente con Hemofilia. La sintomatología más frecuente son: hemorragias, hematomas (moretones) y pequeños sangrados espontáneos.

2.4 Manifestaciones clínicas, síntomas y diagnóstico de la Hemofilia

Los primeros síntomas de la Hemofilia se presentan en la etapa temprana aproximadamente al primer año de edad cuando en el cuerpo aparecen algunos hematomas (moretones) que no tienen ningún origen aparente Osorio y Oblitas (2006) señalan que los síntomas más frecuentes son:

- *Moretones*: producidos por golpes poco contundentes, que pueden generar un hematoma grande (una acumulación de sangre debajo de la piel, que causa inflamación).
- *Sangrado espontáneo*: la tendencia a sangrar por la nariz, la boca y las encías por un traumatismo sin importancia o por el cepillado habitual de los dientes, al igual que la presencia de sangre en la orina o en las heces es a menudo, un signo de hemofilia.
- *Hemartrosis*. La hemartrosis es un tipo de hemorragia o sangrado intra-articular que puede ser espontánea y/o provocada por accidentes, la cual según el sitio donde se presente, puede ser invalidante o mortal como el caso de la hemorragia intracraneal (HIC). Como lo menciona Giangrande (2003), las articulaciones afectadas con mayor frecuencia son: rodillas, codos, tobillos, hombros, cadera y muñecas. La

hemartrosis del tobillo es presentada con mayor frecuencia en el lactante y en la adolescencia. Mientras que la hemartrosis de la rodilla es más frecuente en la segunda y tercera décadas de la vida. Estas articulaciones son susceptibles de sangrar en mayor grado porque soportan más peso, tienen mayor cantidad de tejido sinovial, carecen de músculos que recubran la articulación y contrarresten las fuerzas rotatorias y angulares a las que se someten con frecuencia.

La periodicidad y la intensidad de la hemorragia depende del nivel plasmático del factor VIII o IX, al igual que el nivel de gravedad del paciente por ejemplo; los pacientes con hemofilia severa sangran espontáneamente o por trauma mínimo, mientras que los pacientes con Hemofilia leve, sangran por procedimientos quirúrgicos o traumatismos graves.

La hemofilia manifiesta diversos padecimientos en los pacientes, siendo las hemorragias uno de los más frecuentes y constantes. En una persona que no padece Hemofilia, el mecanismo de la coagulación detiene la hemorragia rápidamente sin embargo, en personas con Hemofilia la hemorragia puede ser originada incluso cuando no exista ninguna lesión, afectando partes específicas del cuerpo como los músculos y articulaciones.

Para entender mejor lo que significan las hemorragias y su localización anatómica, se debe entender la estructura básica de las articulaciones. Liras (2008) señala que los huesos se encuentran parcialmente unidos por una cápsula articular que presenta a su vez, un revestimiento llamado membrana sinovial, con muchos capilares (pequeños vasos sanguíneos). La membrana sinovial produce un fluido aceitoso que ayuda a la articulación a moverse con facilidad y evita el roce entre los huesos que la forman. Si los capilares de la membrana sinovial llegarán a lesionarse provocarían sangrado, en algunas ocasiones, de forma espontánea o natural y sin ninguna lesión, ya que pueden sangrar debido al roce propio y habitual de la articulación.

2.4.1 Hemorragia muscular

En orden de frecuencia la hemorragia muscular, es el segundo tipo de hemorragia más frecuente en la hemofilia severa. Usualmente ocurre después de un traumatismo o luego de una inyección intramuscular. Los músculos afectados con más frecuencia son gemelos,

como es el caso de los glúteos, cuádriceps, bíceps y psoas-iliaco (músculo que produce la conexión y es el principal flexor entre la columna, pelvis y pierna). Citado en <http://www.parasaber.com/salud/pilates/salud-y-estetica/prevenir-y-curar/deporte-y-arte/imagen/psoas-iliaco> recuperado el 09 de abril de 2010.

La hemorragia muscular se manifiesta por tumefacción dolorosa, limitación funcional e incremento de la temperatura. Si no se atiende puede ocasionar compresión extrínseca del paquete neurovascular manifestado por edema, dolor, isquemia (falta parcial o total de aporte de sangre) alteraciones sensitivas que, a libre evolución, ocasiona necrosis muscular, atrofia y deformidad de la extremidad afectada.

2.4.2 Hemorragia intracraneana (HIC)

Es la principal causa de muerte en pacientes con hemofilia, presentándose solamente entre 2 - 12 % de toda la población con la enfermedad. La Hemorragia Intracraneana (HIC) puede ser espontánea, pero por lo regular es secundaria a un traumatismo y puede localizarse a nivel subdural (entre la duramadre que es la membrana que cubre el cerebro y la aracnoides, una de las capas de las meninges), (Algorta y Spagnuolo, 2010) epidural subaracnoideo (entre el hueso y el periostio interno y se ubican en las fosas anterior, media y posterior o en el canal raquídeo) arenquimatoso o mixto (acumulación de sangre dentro del parénquima cerebral secundaria a una rotura vascular). De acuerdo a la intensidad del traumatismo la hemorragia es manifestada de inmediato o entre 24-48 horas, algunas veces si es leve puede manifestarse varios días después. La presencia de una hemorragia intracraneana presenta síntomas como: cefalea, náusea, vómito, irritabilidad, crisis convulsivas y datos de focalización neurológica, finalizando con la pérdida del estado de conciencia. Posteriormente se requiere precisar la extensión del sangrado por medio de una Tomografía Axial Computarizada (TAC) permitiendo establecer la duración y la intensidad de la reposición temprana del nivel de factor así como determinar la necesidad de una intervención neuroquirúrgica.

2.4.3 Hemorragia Bucal

Es una manifestación temprana de la Hemofilia, se presenta al inicio de la deambulación, obedece a traumatismo, mordeduras de lengua y labios o durante las caídas y brote

dentario. El cuidado preventivo es fundamentalmente para evitar las caries y la enfermedad periodontal. Es importante tratar de evitar las hemorragias bucales, ya que estas son difíciles de manejar. En su mayoría requiere hospitalización, terapia de reemplazo y agentes antifibrinolíticos.

2.4.4 Hematuria

La Hematuria es la presencia de sangre en la orina; es frecuente, espontánea y poco dolorosa. Puede ser tan leve que sea microscópica o tan intensa que forme coágulos y obstruya las vías urinarias, en tal caso el dolor es muy intenso, ocurre sin causa obvia y suele resolverse de manera espontánea o puede continuar por periodos prolongados de tiempo a pesar de la terapia de reposición. La cantidad de sangre que se pierde rara vez causa anemia y cuando es muy recurrente obliga a descartar otros padecimientos como: glomerulonefritis (enfermedad renal que daña la parte de los riñones que sirve de filtro para los desechos y líquidos de la sangre), tuberculosis, litiasis (es la formación del cálculos en alguna vía excretora) traumatismos, o neoplasias la formación del cálculos en alguna vía excretora) traumatismos, o neoplasias. Además puede ocasionar daño renal. Su tratamiento requiere reposo absoluto, ingesta abundante de líquidos y reemplazo del factor VIII.

Cuando la hemofilia es diagnosticada en una edad temprana se pueden tomar medidas de protección que ayuden al paciente a ser más fuerte y resistente frente a los riesgos, signos y síntomas que tiene su enfermedad promoviendo la mejora de su calidad de vida.

2.5 Los primeros años del niño con hemofilia. Pautas básicas de seguimiento.

La etapa pediátrica del paciente con hemofilia, constituye el ciclo más importante ya que de ésta penderá la evolución de la enfermedad y la existencia o no de secuelas de la misma o de su tratamiento. Es el período de diagnóstico y por tanto, de la elección del régimen de tratamiento y de tipo de concentrado. En esta fase, se inician también las manifestaciones hemorrágicas y la primera hemartrosis. Todo ello, viene potencializado por el hecho que el niño, difícilmente es consciente de su deficiencia congénita y de sus limitaciones por lo que es de suma importancia un diagnóstico temprano de la enfermedad con la finalidad de tomar las medidas adecuadas durante el padecimiento y ayudar a mejorar la calidad de vida del paciente al igual que el de sus familiares.

2.5.1 *El diagnóstico*

Como mencionan Martínez, Quintana, Ambriz y Kasper (2001), el paciente con hemofilia debe ser diagnosticado dentro de los primeros 3 meses, siendo este el tiempo en que los niveles de factores de la sangre se han estabilizado y es el momento idóneo para realizar un estudio con la extracción de una muestra sanguínea.

Generalmente, el paciente llega al laboratorio de hemostasia por dos vías o mecanismos:

- 1.- Remitido por el neonatólogo por tratarse de un recién nacido varón en el seno de una familia con antecedentes.
- 2.- Remitido por el pediatra para el estudio de coagulación por la presencia de un sangrado de características de evolución atípicas.

Es ineludible la realización de estas pruebas ya que de esta manera se podrá comenzar con su historial clínico, de esta forma se podrá intervenir de manera temprana y adecuada en la enfermedad.

2.5.2 *La historia clínica*

Todo paciente con Hemofilia debe disponer de una historia clínica completa, accesible a todos los médicos del servicio. Se debe hacer especial énfasis en los antecedentes familiares (historia familiar, gravedad y árbol genealógico), antecedentes personales (historia de sangrado, gravedad, duración, localización, evolución y tratamiento de los mismos) y antecedentes del periodo neonatal (caída del cordón umbilical, dentición, caída de los mismos, administración de medicación por vía intramuscular, inmunizaciones, inicio de la deambulación, intervenciones quirúrgicas, etc.).

La historia clínica debe contener, junto a los datos de filiación, datos sociográficos y demográficos básicos, esto como medida de precaución ya que si se presenta un episodio o alguna complicación al momento de ingresar al hospital los médicos podrán hacer la intervención de acuerdo a la historia del paciente y no iniciar un nuevo tratamiento (FMH, 2005).

2.5.3 El seguimiento Clínico

El paciente con hemofilia debe tomar varias medidas de protección como:

- Llevar a cabo un control de frecuencias y registro de los episodios hemorrágicos (sobre todo articulares), constatando localización, intensidad, duración y respuesta al tratamiento.
- Controlar radiológicamente el estado de las articulaciones aproximadamente cada 5 años. En las articulaciones principales debe procederse a estudios de resonancia nuclear magnética para poder comprobar la situación de las estructuras blandas (sinovial, cartílago de crecimiento, depósitos de siderina) y para tomar decisiones sobre la extirpación de las sinoviales inflamadas e hipertróficas.
- En todos los niños debe realizarse un control de localización de testículos en la bolsa escrotal y revisar la existencia de fimosis (es la estrechez del prepucio, es decir, el glande no se puede descubrir).

Llevar un control de la dentición y la caída de los dientes transitorios. Igualmente hacer un control de la oclusión y llevar a cabo una revisión anual. Esto ayudará a evitar la extracción dental y endodoncia, siendo de suma importancia cuidar que no existan sangrados en la lengua o en el piso de la boca, ya que estos conllevan un riesgo significativo de obstrucción respiratoria por su rápida evolución.

2.6 Cirugía

Los siguientes aspectos son de vital importancia cuando se realizan cirugías no prioritarias en personas con hemofilia:

- Los procedimientos quirúrgicos deben realizarse en un centro de referencia y coordinación con un equipo experimentado en el tratamiento de la hemofilia
- Previo a cualquier procedimiento invasivo y cirugía debe administrarse la infusión del factor al mismo tiempo.
- La cirugía debe planearse a principios de la semana y al inicio del día a fin de contar con el apoyo adecuado de laboratorio y banco de sangre, en caso necesario.

- Debe garantizarse la disponibilidad de suficientes cantidades de concentrados de factor de coagulación antes de realizar una cirugía mayor en personas con hemofilia. (Disponible en: http://www.redsalud.gov.cl/archivos/guiasges/Hemofilia_2006.pdf) checar final fde parrafo

2.7 Tratamiento

En los últimos años, el desarrollo de la ingeniería genética ha hecho posible iniciar una nueva era en el tratamiento de la enfermedad. Se están desarrollando preparados más puros de los factores de coagulación, sin necesidad de plasma humano. El factor VIII recombinante se produce a partir de células cultivadas en laboratorio.

Se encuentra en investigación la terapia génica, que consiste en aislar el gen que produce el factor VIII o IX (deficiente en la sangre de las personas con hemofilia) introduciéndolo en un vector (generalmente es un retrovirus) que, a su vez, es inyectado al hígado para que en este órgano el gen comience a producir el factor normal, que será llevado al torrente sanguíneo. La terapia génica aún no ha sido aplicada en México, debido a que todavía está en desarrollo. Se ha empleado en pocos pacientes europeos y estadounidenses con resultados hasta ahora alentadores, pero aún se requiere perfeccionar la técnica empleada. Disponible en <http://www.hemofilia.org.mx> y en <http://www.wfh.org/> recuperado el 7 de febrero 2010.

2.7.1 Cuidados integrales

La hemofilia es un trastorno poco común pero complejo. En términos de diagnóstico y tratamiento, los pacientes que presentan esta enfermedad requieren la instrucción adecuada y mecanismos que le ayuden a mejorar su salud y la calidad de vida.

La Federación Mundial de Hemofilia en 2005, hace hincapié en que, los pacientes con hemofilia deberían recibir tratamiento en un centro de cuidados integrales que cuente con los servicios de un equipo multidisciplinario como:

- Hematólogo(s).
- Coordinador de enfermería.
- Fisioterapeuta.
- Trabajador social.

Estos miembros del personal deben tener conocimientos y experiencia en el tratamiento de trastornos de la coagulación, así mismo, deben tener acceso a los siguientes recursos de apoyo:

- Un laboratorio de coagulación con capacidad para pruebas de factor de coagulación y detección de inhibidores;
- Concentrados de factor de coagulación adecuados derivados de plasma ó recombinantes, y si los concentrados de factor de coagulación no están disponibles, un banco de sangre con experiencia en la preparación de plasma fresco congelado (PFC) y crioprecipitados.

Idealmente en las instituciones debería incluirse la participación de especialistas entendidos como asesores, conforme al caso específico, de tal suerte que el equipo pudiera complementarse con:

- Cirujano ortopédico.
- Fisiatra/reumatólogo.
- Terapeuta ocupacional.
- Dentista.
- Genetista.
- Hepatólogo.
- Especialista en enfermedades infecciosas e inmunólogo.
- Psicólogo.

La Federación Mundial de Hemofilia (2009) señala que en centros donde existe alta atención de pacientes con problemas musculoesqueléticos crónicos causados por hemorragias frecuentes, el cirujano ortopédico debería formar parte del equipo esencial de tratamiento.

En situaciones de hemorragia, traumatismos o dolor, los pacientes con hemofilia necesitan acceso inmediato a tratamiento. Posteriormente a la evaluación e inicio de tratamiento sustitutivo, siendo valorado por el equipo de hemofilia o la especialidad que proceda de acuerdo al cuadro clínico. La decisión de hospitalizar al paciente con hemofilia dependerá de la gravedad del cuadro, misma que deberá ser calificada por el experto.

Es de suma importancia que los niños con hemofilia reciban el esquema completo de inmunizaciones de acuerdo a su edad. IMSS (2009).

2.7.2 Principios del cuidado

La Federación Mundial de Hemofilia ha enumerado algunas normas básicas y las pautas de intervención para el cuidado de un paciente con Hemofilia los cuales se describen a continuación.

Tratamiento de hemorragias

- Durante un episodio hemorrágico agudo, debe realizarse una evaluación a fin de determinar el lugar de la hemorragia y debe administrarse tratamiento precoz.
- Los pacientes por lo general reconocen los primeros síntomas de una hemorragia, aun antes de la manifestación de señales físicas; con frecuencia tienen una sensación de cosquilleo o “aura”.
- Todos los pacientes deben llevar consigo identificación fácilmente accesible que indique tipo de padecimiento, gravedad, presencia de inhibidores, tipo de tratamiento usado y datos para tener contacto con el médico/clínica que lo atiende. Esto facilitará el tratamiento en caso de emergencia y evitará investigaciones innecesarias antes de poder administrar tratamiento.
- En episodios hemorrágicos graves, especialmente en cabeza, cuello, tórax y regiones abdominales y gastrointestinales, los cuales podrían poner en peligro la vida, el tratamiento debe iniciarse de inmediato, aun antes de completar la evaluación.

2.7.3 Tratamiento coadyuvante

Las siguientes estrategias de tratamiento son importantes, particularmente donde los concentrados de factor de coagulación son limitados o no están disponibles y podrían disminuir la cantidad de productos de tratamiento requerida.

La terapia RHCE (reposo, hielo, compresión y elevación) constituye un importante tratamiento coadyuvante para hemorragias musculares y articulares, aunada al incremento de los niveles de factor con concentrados de factor de coagulación o desmopresina, en casos de hemofilia A leve. La aplicación de paquetes fríos o de hielo es útil para disminuir

la inflamación, pero el hielo deberá aplicarse envuelto en una toalla y no directamente sobre la piel.

2.7.4 Terapia en el hogar

Como menciona Benítez (2004): la terapia en el hogar permite acceso inmediato al tratamiento y, por ende, tratamiento precoz óptimo. Idealmente, esto se logra con concentrados de factor de coagulación u otros productos liofilizados seguros que pueden almacenarse en un refrigerador casero y reconstituirse fácilmente es importante saber que los concentrados no deben congelarse.

El tratamiento en el hogar debe ser supervisado estrechamente por el centro de cuidados integrales e iniciarse después de enseñanzas preparatorias e instrucción adecuada. Puede instaurarse un programa de certificación y supervisarse la técnica durante visitas integrales.

La enseñanza debe incluir reconocimiento de una hemorragia y sus complicaciones más comunes, cálculo de dosis, preparación, almacenamiento y administración de concentrados de factor; técnicas de asepsia, realización de punción venosa (o acceso al catéter venoso central), mantenimiento de registros, así como almacenamiento y eliminación adecuados de agujas y manejo de derrames de sangre.

Estímulo, apoyo y supervisión son clave para el éxito de la terapia en el hogar y deben realizarse evaluaciones periódicas de necesidades educativas, técnicas y cumplimiento.

Los pacientes y sus parientes deben mantener registros de hemorragias que incluyan fecha y lugar de la hemorragia, dosis y número de lote del producto utilizado, así como cualquier efecto secundario.

La atención en el hogar puede iniciarse con niños pequeños que cuentan con acceso venoso adecuado y familiares motivados que han recibido capacitación apropiada. Los niños mayores y adolescentes pueden aprender la auto-infusión con el apoyo de su familia.

2.7.5 Profilaxis

Ésta consiste en la administración de factores de coagulación a intervalos regulares a fin de evitar hemorragias y debe ser el objetivo de todos los programas para el cuidado de la hemofilia hasta que haya una cura disponible. El reemplazo profiláctico del factor de coagulación ha demostrado ser útil aun cuando los niveles de factor no se mantienen por

arriba del 1% durante todo el tiempo. Actualmente, el protocolo de profilaxis más comúnmente sugerido es la infusión de 25 a 40 UI/kg de concentrados de factor de coagulación, tres veces por semana para quienes padecen hemofilia A y dos veces por semana para quienes padecen hemofilia B. No obstante, debe reconocerse que se siguen muchos protocolos de profilaxis diferentes, aun dentro de un mismo país, y que todavía queda por definir el régimen ideal. Actualmente se evalúan diversos protocolos de profilaxis con terapia de reemplazo de factor.

Es de suma importancia que se tenga la más alta seguridad en los concentrados del factor VIII y IX, que se reciben en unidades de salud donde es atendida la población con Hemofilia, para evitar infecciones o enfermedades transmitidas por transfusiones sanguíneas por ejemplo el VIH y la hepatitis C.

Un claro ejemplo de esto es presentado por Sepulveda, Del Rio, Valdespino, García ML, Velázquez y Volkow (1995) quienes señalan, que los pacientes con hemofilia son los grupos más afectados, con transfusiones, particularmente en los países industrializados, como es el caso de Estados Unidos que durante enero de 1992, presentó una incidencia de 1,876 casos de SIDA en pacientes con hemofilia y cerca de 1,200 habían muerto. Estimando que en ese país cerca del 50% de las personas con trastornos hereditarios de la coagulación se han infectado con el VIH; los pacientes con hemofilia tipo A severa han sido los más afectados, con prevalencias de infección entre 70 y 80%.

Esto sugiere, que las prevalencias son mayores en aquellos países en donde se utilizan concentrados de factores de coagulación preparados a partir de mezclas de plasma, que entre los pacientes de países en los cuales funcionan programas de donadores voluntarios, que presentan prevalencias de infección menores.

2.8 Incidencia de Hemofilia en México

De acuerdo a datos reportados por el Instituto Nacional de Estadística, Geografía e Informática (INEGI), en México existen aproximadamente 4,718 afectados de hemofilia tanto A como B y enfermedad de von Willebrand. Disponible en: <http://www.hemofilia.org.mx/portal/> recuperado el 18 de mayo 2010. Sin embargo, no se tiene un registro cien por ciento confiable de las familias mexicanas de pacientes con hemofilia.

El 60% de las personas cuentan con algún tipo de seguridad social; en todo el territorio mexicano aproximadamente 65 hospitales atienden a estos 2,720 pacientes, principalmente en el Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) donde, desde 1993 se incluyeron los concentrados de factores VIII y IX y paulatinamente más hospitales han implementado el tratamiento de hemofilia, logrando incrementar el abastecimiento de medicamentos y tratando de lograr una atención integral. Según datos oficiales, el IMSS tuvo un consumo per cápita de 1.29 UI de FVIII en 2009, lo cual plantea la expectativa de mejorar desde una base que no existía hace 16 años cuando comenzaron a utilizarse de forma institucional en el IMSS y posteriormente en el ISSSTE, SEDENA y PEMEX, así como en algunas instituciones estatales de salud. Disponible en: <http://www.hemofilia.org.mx/portal/> recuperado el 01 de agosto 2011.

Una de las prioridades de la Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A. C. ha sido coadyuvar en el mejoramiento de la pericia médica, promover el incremento del consumo de los concentrados de factores per cápita a niveles apenas básicos para los estándares de la Organización Mundial de la Salud, temas por demás argumentados en todos los institutos de seguridad social.

Al terminar el 2009 el Registro Nacional de Personas con Hemofilia sumaba 4,533 individuos con deficiencias congénitas de coagulación en México. Dicho Registro es sustentado por las asociaciones estatales miembros de la FHRM de forma permanente al registrar casos nuevos, utilizando la página de internet y otros medios.

El impacto de continuar incrementando y/o actualizando los datos personales confidenciales en este registro ha sido trascendental para gestionar el tratamiento ante las autoridades sanitarias, es por esto que se solicita a todos los miembros de la FHRM que periódicamente ingresen sus datos y fomenten en sus familiares que lo hagan, ya que toda la información y corrección, por simple que parezca, contribuye a mejorar la fidelidad de la información que se maneja.

En la tabla 1 se muestra el comportamiento del crecimiento del registro de la población con hemofilia en México en los últimos años.

Tabla 1. Registro de población con Hemofilia

Año	Incremento		
	PcH/evW/ Otras Def	Acumulado	Último Periodo
2001	2,118		
2002	2,213	4.49%	4.49%
2003	2,254	6.42%	1.85%
2004	2,574	21.53%	14.20%
2005	3,030	43.06%	17.72%
2006	3,387	59.92%	11.78%
2007	3,712	75.26%	9.60%
2008	3,916	84.89%	5.50%
2009	4,391	107.32%	12.13%
Ene 2010	4,533	114.02%	3.23%

Fuente: El presente de la Hemofilia en México. Citado en: <http://www.hemofilia.org.mx/portal/>

PcH: Personas con Hemofilia, evW: Enfermedad de von Willebrand.

Otras Def.: Otras Deficiencias de coagulación.

El ritmo de crecimiento ha sido igual en las organizaciones de hemofilia en el país, ya que actualmente en 18 estados y el Distrito Federal cuentan con asociación legalmente constituida y miembro activo de la FHRM. En todas ellas se ha adoptado una filosofía de activismo, en la que tanto médicos, pacientes, familiares, todos ellos voluntarios, es decir que no reciben ninguna retribución económica, han incrementado el tiempo que destinan a hacer funcionar los organismos. Esta actitud responsable y solidaria de donar el trabajo y los conocimientos, ha permitido cambiar la cara a la expectativa laboral de muchas personas con hemofilia, que encuentran en sus organizaciones un campo profesional no explorado y también de forma muy importante ha permitido disminuir el asistencialismo, es decir que los pacientes son los principales activistas ya que no esperan que alguien más resuelva sus problemas de atención médica. Disponible en: <http://www.hemofilia.org.mx/portal/> recuperado el 27 de enero 2011.

La hemofilia como muchas otras enfermedades crónico degenerativas, requiere apoyo, cuidados, tratamientos, información y apoyos especiales en todas y cada una de las áreas de desarrollo, ya que es aquí donde se presentan alteraciones que afectan y dañan su salud y por ende, la calidad de vida del paciente, por ello es importante que el paciente cuente con

apoyo psicológico el cual le ayude a asimilar lo que ocurre en su enfermedad y le permita tener estrategias de afrontamiento que le ayuden a poder tener una mejor calidad de vida.

Es por ello que en el siguiente capítulo se abordará lo relacionado al apoyo psicológico que se le da al paciente pediátrico con hemofilia, teniendo en cuenta como primer tema, la hemofilia en niños, seguida de autoestima, contexto familiar, contexto escolar y como último tema se abordará el contexto de socialización.

CAPÍTULO. 3 APOYO PSICOLÓGICO AL PACIENTE PEDIÁTRICO CON HEMOFILIA

3.1 Hemofilia en niños

La hemofilia como muchas otras enfermedades crónicas presenta alteraciones y consecuencias a nivel fisiológico, afectando cada aspecto de la vida del individuo como es el económico, social, cultural, laboral, escolar y de su núcleo familiar. Por lo tanto, el apoyo psicológico es esencial. El niño con hemofilia se enfrenta a numerosas tensiones desde muy pequeño: dolor, problemas articulares, períodos de convalecencia, ausentismo escolar e incertidumbre ante la posibilidad de tener un episodio hemorrágico.

Por ello es natural y adaptativo que, ante situaciones que conlleven la percepción de riesgo, el niño con hemofilia reaccione con ansiedad.

Explicar qué es la hemofilia al niño que la padece es una tarea que todos los padres deben abordar en algún momento de la infancia de sus hijos. Aunque el niño con hemofilia, a partir de las primeras manifestaciones de esta enfermedad, ya empieza a construir su conocimiento sobre la misma, es necesario que éste sea respaldado también por información teórica que corrija errores conceptuales y evite las posibles relaciones causa-consecuencia equivocadas, tan comunes en las primeras interpretaciones de la hemofilia de un niño debido a las características de su manifestación (Carrasco, 2003).

Cuando a un niño se le diagnostica hemofilia, son sus padres quienes reciben la noticia, y son ellos los que tienen que comunicarle a su hijo la enfermedad. No obstante, cuando los padres se plantean hablar de la enfermedad con sus hijos, su propio sentimiento de dolor complica el hecho, haciéndose presentes las siguientes interrogantes: ¿Cómo explicarle la hemofilia?; ¿De qué manera?; ¿Cuándo es el momento más adecuado?; ¿Le causará el mismo dolor?; ¿Lo entenderá?; ¿Se angustiará?; ¿Cómo evitarle el sufrimiento? Las cuestiones anteriores reflejan el temor que sienten los padres de ver a su hijo ante la misma situación que ellos tuvieron que afrontar tiempo atrás, por ello es importante que se cuente con información correcta acerca de la enfermedad y asimilarlo de forma serena para ayudar a crecer al niño sin tensiones añadidas a las que la hemofilia en sí misma les plantea (Martínez, Sierra, Castillo, Loy y Almagro, 2002).

Cuando un niño padece hemofilia es muy común que los padres tengan actitudes sobreprotectoras y pesimistas. Siendo esto “normal” durante el proceso gradual de aceptación de la enfermedad y del aprendizaje, se puede llevar una vida productiva a pesar del trastorno. Aprender a integrar la hemofilia a la vida diaria ayudará a los pacientes a tener una actitud proactiva hacia el trastorno y le permitirá asumir el control de su vida sin exponerse a riesgos innecesarios (FHM, 2005).

Muchas veces a la vulnerabilidad psicológica propia de padecer hemofilia se agrega la vulnerabilidad de patrones educativos inadecuados, una baja autoestima y acciones frecuentes como la sobreprotección (ejercida por los padres o tutores). Así mismo, el estilo de afrontamiento a la ansiedad de los padres derivará en el afrontamiento a la enfermedad del niño: si los padres reaccionan con temor, el niño aprenderá este modelo.

Los aspectos psicosociales de la hemofilia han recibido una menor atención en comparación con la sintomatología clínica. En relación con el funcionamiento social, los niños con hemofilia pueden presentar alteraciones de adaptación social ocasionadas probablemente por el grado de severidad de la hemofilia, por la relación con el núcleo familiar (familia dividida), por trastornos emocionales o por la poca integración con sus compañeros de escuela. Sin embargo, en ocasiones reportan dificultades en el bienestar emocional, incluyendo sintomatología depresiva y baja autoestima (Sarmiento, Carruyo, Carrizo y Vizcaíno, 2006).

3.1.1 *Autoestima*

Como toda enfermedad crónica, una de las consecuencias que presentan los pacientes es una baja autoestima y la hemofilia no es la excepción. Cuando se encuentran en esta situación es fundamental orientar la ayuda hacia la autonomía e independencia de quien padece la enfermedad. Los procesos de ayuda deben planificarse apoyándose en los propios recursos y capacidades del individuo.

Los niños con hemofilia no deben ser vistos como diferentes y deben ser tratados como personas normales, sin embargo, es necesario que acepten que la enfermedad que padecen les hace tener muchas limitantes en las actividades como cuando se presenta una hemorragia y necesitan tratamiento o reposo a fin de permitir que las lesiones sanen. Es

importante que como pacientes los niños sigan aprendiendo sobre su hemofilia y sus cuerpos y lleguen a aceptar que tienen un trastorno crónico (Cassis, 2007).

El conocimiento y la aceptación de la enfermedad puede ayudar a mejorar su calidad de vida, además es muy importante que el paciente con hemofilia aprenda a:

- Aceptarse a sí mismo como una persona con hemofilia que puede desempeñarse con éxito en la sociedad, a pesar de este trastorno crónico.
- Aceptar sus propias fortalezas y limitaciones y no culparse a sí mismo o a otros por tener hemofilia.
- Sentirse confiado para compartir con un familiar o amigo los sentimientos y experiencias relacionados con su enfermedad.
- Insistir en aquello que hace bien, en lugar de incidir en las carencias.

Así como existen factores que facilitan y ayudan al paciente a aceptar y familiarizarse con el padecimiento es importante tener en cuenta que existen factores de riesgo (Martínez, Quintana, Ambriz y Kasper, 2001) como son:

- Las excesivas limitaciones al explorar entornos nuevos, por miedo a sufrir un accidente, demerita no solo el bagaje conceptual del paciente, sino que trunca la autonomía que se pretende fomentar en él.
- La incongruencia entre las normas que establecen los padres, puede confundir al paciente acerca de los límites y alcances que puede tener.

3.2 Contexto Familiar

El apoyo que recibe el paciente con hemofilia del seno familiar, facilita una mayor resistencia y un mejor afrontamiento de la enfermedad, por la existencia de un ambiente estable con normas y límites claros, evitando incongruencias, facilitando un entorno predecible y controlable en donde el paciente con hemofilia puede desarrollar confianza y seguridad. Es por ello recomendable que:

- El paciente y todos sus familiares reconozcan y acepten la presencia de la hemofilia entre la familia.

- Cada miembro de la familia reciba por lo menos la información básica sobre las dimensiones física, psicológica y económica de la enfermedad.
- Los miembros de la familia estén conscientes de los cambios emocionales o de actitud de la persona con hemofilia, ya que éstos pueden indicar estrés relacionado con episodios hemorrágicos, dolor físico o dificultades emocionales, lo que podría requerir intervención inmediata.
- Los miembros de la familia, como proveedores de cuidados, conserven la calma cuando el paciente presenta hemorragias, dolor y otras manifestaciones y síntomas de la hemofilia, a fin de demostrar que esta enfermedad puede atenderse con serenidad en el hogar o en cualquier otro lado (FMH, 2005).

Aunado a esto Arranz, Costa, Bayés, Cancio, Magallón y Hernández (2000), describen los factores de riesgo como aquellas alarmas inherentes a las pautas de educación familiar, tales como:

- Sobreprotección por parte de los padres debido al temor de un accidente, lo que genera una devaluación en el paciente, al sentirse incapaz de cuidarse por sí mismo.
- Una excesiva permisividad al paciente, puede generar una actitud caprichosa y de rebeldía, que provoca riesgos innecesarios.
- Etiquetar al niño como “anormal” o “víctima”, genera el estigma de desvalorización, que conlleva a conductas de la misma manera.
- Culpabilizar y regañar al paciente o reaccionar con excesiva ansiedad por haber tenido una lesión, puede generar en una predisposición a posteriori, en donde el paciente no comunique si tuvo un accidente por temor a la reacción de sus padres

3.3 Contexto Escolar y Socialización

Así como el seno familiar es un espacio determinante en la formación individual, en el desarrollo y aprendizaje, el contexto, educativo institucionalizado también lo es ya que tiene la función de desarrollar en el niño habilidades y destrezas lectoras, comprensión, redacción de textos, solución de problemas de manera simbólica, principalmente en las áreas lógico-matemáticas, además de la información histórica y geográfica del mundo presente, (Arranz, Costa, Bayés, Cancio, Magallón y Hernández, 2000).

Aunado a esto Cassis (2007) señala que las interacciones sociales tempranas ayudan a los niños a desarrollar confianza en sí mismos, un sentido de pertenencia y aprender a interactuar con otras personas.

Existen factores de protección dentro del ámbito escolar y social que le permiten al paciente con hemofilia sentirse útil, activo, feliz e integrado a su comunidad (Arranz, Costa, Bayés, Cancio, Magallón y Hernández, 2000), algunos de estos son:

- La existencia de amigos que sirven de apoyo social y emocional y facilitan el sentido de pertenencia a un grupo de iguales.
- Un entorno social y pedagógico adecuado, que facilite y promueva una actividad escolar grata y regular.
- Un entorno social que facilite actividades y juegos “normalizados”, alternativos a los tipificados de riesgo.
- Un ambiente social y escolar que no establezca diferencias sociales y de trato, salvo aquellas imprescindibles para la seguridad, entre un individuo con hemofilia y sus compañeros.

De la misma manera, es importante considerar algunos componentes que ponen y amenazan constantemente la salud e integridad de pacientes con hemofilia como son:

- La presión que los compañeros ejercen implican comportamientos y conductas de riesgo, a cambio de la aceptación de sus compañeros en un grupo determinado.
- El entorno social y cultural al promover modelos de vida como juegos violentos y/o agresivos, así como programas de televisión, desempeñan un papel importante dentro de la vida del infante, ya que su aprendizaje atiende a la imitación y al modelado.
- Los accidentes repetidos pueden dar lugar al aislamiento del niño de sus amigos y de su entorno social en general, afectando directamente su desempeño académico.

La desinformación sobre lo que ocurre por la enfermedad, suele suscitar inseguridad y percepción de incontrolabilidad.

3.4 Creciendo con autoestima

El hecho de vivir con hemofilia suscita el enfrentamiento de un mayor número de retos y dificultades en el desarrollo madurativo. De cómo se afronte dependerá, en gran parte, el sentimiento de valía que cada persona tenga sobre sí misma, este sentimiento de capacidad al enfrentarse a una tarea se inicia desde muy pequeño y se gesta la interacción padres- niños. Esta aceptación es fundamental en la autoestima del niño ya que solo a través de esta, puede conseguirse una adecuada tolerancia a la frustración, la admisión de los propios límites y a una crítica sana que le ayude a mejorar.

Balcells, Cabré, Grases, Álvarez y Fernández, (s/a): señalan que aceptar el hecho de tener hemofilia es un proceso largo. La enfermedad ni se aprueba ni se desaprueba, simplemente se reconocen los hechos y se dejan de hacer juicios, afrontando las cosas con una actitud de aceptación para aliviar la necesidad de estar demostrándose así mismo lo que es capaz de hacer, permitiendo un diálogo interno sano y continuar con su vida pese al padecimiento.

Así mismo, Oblitas (2004), señala que es importante que cualquier niño consiga un equilibrio entre la tendencia hacia una independencia (lo más plena posible) y el reconocimiento de que una enfermedad crónico-degenerativa pone límites a algunas de sus actividades, pero los ayuda a tener alternativas que le permitan tener una mejor calidad de vida.

Al igual que muchos otros padecimientos la Hemofilia es una enfermedad crónico-degenerativa, el paciente tiene que vivir con ella, pero esto no significa que no pueda llevar una vida “normal”, pero para ello es importante que los pacientes conozcan las diferentes alternativas y herramientas que le permitan tener una mejora en su calidad de vida. Por ello que al paso de los años se han hecho estudios e instrumentos que han servido para ayudar a los pacientes con algún padecimiento crónico a tener una calidad de vida mejor.

Todo paciente, requiere apoyo, cuidados, tratamientos, información y apoyos especiales que eviten de cualquier forma el deterioro de su salud y por ende, la calidad de vida del mismo, es por ello que el siguiente capítulo habla sobre ésta, comenzando por los antecedentes y su concepto. Seguido de los Tipos de Instrumentos para medirla y finalizando con el Proceso de validación del Cuestionario Calidad de Vida en Pacientes Pediátricos con Hemofilia México QoLHMex.

CAPÍTULO 4 CALIDAD DE VIDA

4.1 Antecedentes y concepto

El interés por la Calidad de Vida ha existido desde tiempos inmemorables, sin embargo, la aparición del concepto y la preocupación por la evaluación sistemática y científica del mismo comienza en la década de los 60's, hasta convertirse hoy en un concepto utilizado en ámbitos diversos como son: la salud, la educación, la economía, la psicología, la política y el mundo de los servicios en general.

El término calidad de vida es reciente, aparece hacia 1975 y tiene su gran expansión a lo largo de los años ochenta. Su origen proviene principalmente de la medicina y se extendió rápidamente a la sociología y la psicología, desplazando otros términos más difíciles de operar como felicidad y bienestar (Moreno y Ximénez, 1996).

Berlim y Fleck (2003), señalan que en 1988 Levin, Plant, y Lynch concluyen que el juicio exclusivo de los agentes de salud no es suficiente para generalizar lo que es calidad de vida, ya que debe contarse con la propia evaluación de los pacientes. Desde esta perspectiva y desde el campo de la psicología, la calidad de vida es un concepto básicamente referido al tipo de respuesta individual y social ante el conjunto de situaciones reales de la vida diaria. Es decir aunque recoge los componentes del bienestar objetivo, se centra en la percepción y estimación de ese bienestar, en el análisis de los procesos que conducen a la satisfacción y en los elementos integrantes de la misma.

El desarrollo y perfeccionamiento de los indicadores sociales, provocó el proceso de diferenciación entre estos y la calidad de vida. La expresión comienza a definirse como concepto integrador el cual comprende todas las áreas de la vida del sujeto (carácter multidimensional) y hace referencia a condiciones objetivas como a componentes subjetivos (Berlim y Fleck, 2003).

Después de la definición dada por Levin, Plant, y Lynch 1988, Gómez y Sabeh (s/a) señalan que la calidad de vida ha sido definida como:

- (a) La calidad de las condiciones de vida de una persona.
- (b) Como la satisfacción experimentada por la persona con dichas condiciones vitales.
- (c) Como la combinación de componentes objetivos y subjetivos, es decir; la calidad de las condiciones de vida de una persona junto a la satisfacción que ésta experimenta.
- (d) Como la combinación de las condiciones de vida y la satisfacción personal ponderadas por la escala de valores, aspiraciones y expectativas personales.

Así mismo señalan, que la evaluación del concepto podría englobarse en dos tipos de enfoques (cuantitativo y cualitativo).

El propósito de los *enfoques cuantitativos* es operacionalizar la calidad de vida, los cuales toman como indicadores, los siguientes aspectos:

- Sociales: se refieren a condiciones externas relacionadas con el entorno como la salud, el bienestar social, la amistad, el estándar de vida, la educación, la seguridad pública, el ocio, el vecindario, la vivienda, entre otros.
- Psicológicos: miden las reacciones subjetivas en el individuo presentadas en determinadas experiencias vitales.
- Ecológicos: miden el ajuste entre los recursos del sujeto y las demandas del ambiente.

Los *Enfoques cualitativos* adoptan una postura de escucha a la persona mientras relata sus experiencias, desafíos y problemas, contando con el apoyo de servicios sociales. Tomando en cuenta los dos enfoques se entiende que la calidad de vida es una categoría multidimensional, la cual presupone el reconocimiento de las dimensiones materiales, culturales y psicológicas del hombre,

El estudio de la calidad de vida en las patologías crónicas ha desplegado el interés de muchos investigadores en el área, dado que los avances en la intervención terapéutica han permitido una mayor tasa de sobrevida, permaneciendo la enfermedad en el tiempo y obligando a las personas a vivir con ésta, requiriendo entonces que los pacientes deban adaptarse a la enfermedad y a los factores psicológicos y sociales que la rodean. Una de las variables que se ha estudiado sobre su posible influencia en la calidad de vida son los

estilos de afrontamiento (acciones concretas y específicas que la persona utiliza para enfrentarse a la situación) (Urzúa y Jarne, 2008).

En este sentido Stefano y Orozco (2005), señalan que el término de calidad de vida puede ser utilizado para una serie de propósitos, incluyendo la evaluación de las necesidades de las personas y sus niveles de satisfacción, la evaluación de los resultados de los programas y servicios humanos, la dirección y guía en la provisión de estos servicios y la formulación de políticas nacionales e internacionales dirigidas a la población general y específicas.

Oblitas (2004), señala que la calidad de vida es responsabilidad de uno mismo, es decir es una resultante del propio comportamiento; depende de los hábitos de alimentación, sueño, conductas adictivas (como fumar y/o beber) práctica del ejercicio, afrontamiento del estrés familiar y laboral, factores socioeconómicos, satisfacción de la relación conyugal, pasatiempos e intereses, realización de actividades estéticas, entre otros.

Por su parte, Andrews y Withey (1976), citado en Buela-Casal (2003), sostienen que la calidad de vida no es el reflejo de las condiciones reales y objetivas, sino de la evaluación de estas por parte del individuo. Según este enfoque, la calidad de vida puede entenderse como el conjunto de evaluaciones que el individuo hace sobre cada uno de los dominios de su vida actual.

Actualmente, calidad de vida hace referencia a la evaluación objetiva y subjetiva de al menos los siguientes elementos: salud, alimentación, educación, trabajo, vivienda, seguridad social, vestido, ocio y derechos humanos además puede ser definido, en términos generales, como una medida compuesta de bienestar físico, mental y psicológico, tal como lo percibe cada persona y cada grupo (Levi y Anderson, 1980).

Comprendiendo la interacción que se presenta entre los factores subjetivos y objetivos desde la perspectiva psicológica Moreno y Ximénez (1996), señalan que la calidad de vida, es un concepto básicamente referido al tipo de respuesta individual, que conduce a estudiar cuáles son los procesos que llevan al sujeto al bienestar, a la satisfacción y a la felicidad, a determinar cuáles son los mecanismos por los cuales las personas llevan una vida de calidad.

Desde esta perspectiva y desde el campo de la psicología, la calidad de vida es un concepto básicamente referido al tipo de respuesta individual y social ante un conjunto de situaciones reales de la vida diaria. Así aunque se evalúan los componentes de bienestar objetivo, se

considera primordial la percepción y estimulación para el análisis de los procesos que conducen a esa satisfacción u los elementos integrantes de esta (Oblitas, 2006).

La Organización Mundial de la Salud (OMS) en 1991 propone la siguiente definición: La calidad de vida se define como el estado de completo bienestar, físico mental y social de una persona y no sólo la ausencia de síntomas o de una afección determinada. Desde esta perspectiva todo profesional de la salud debe entender a la enfermedad y procurar su tratamiento con base en los siguientes tres aspectos o factores: físico (sintomatología siendo estos los síntomas y quejas presentadas en el organismo como ejemplo la presión), mental (funcionamiento psicológico y cognitivo como la ejecución acertada de aspectos subjetivos, como estado de ánimo y comportamiento percepciones de sí mismo) y social (frecuencia de interacción social en relación con el otro; Oblitas, 2004).

Este concepto de calidad de vida es por tanto, un concepto extenso, que incorpora una serie de dimensiones relacionadas entre sí de forma compleja , tales como la salud física, el estado psicológico, el nivel de independencia, las relaciones sociales y creencias religiosas, (Nieto, Abad, Esteban y Tejerina, 2004).

Aunada a la definición presentada por la Organización Mundial de la Salud Moreno y Ximénez (1996) mencionan que el modelo que más se acerca a dicha perspectiva es el biopsicosocial, ya que considera al enfermo como agente social y por lo mismo se pregunta por las repercusiones de los cuidados médicos en la vida y en las necesidades sociales del enfermo y la práctica médica debe enfocarse no solo a los efectos directos de sus atenciones, sino también a los indirectos.

Las enfermedades crónicas y terminales son padecimientos que generalmente afectan la calidad de vida de los sujetos que las padecen. Las consecuencias y los tratamientos de ellas requieren de un cambio sustancial del estilo de vida de los pacientes que comprometen todas las habilidades afectivas, conductuales, sociales y de pensamientos que puede o no tener una persona para afrontar situaciones adversas en su vida, (Rodríguez, Pastor y López, 1993).

Actualmente existe una tendencia general y creciente a evaluar el efecto de una enfermedad crónica y de sus tratamientos en términos de su influencia en la calidad de vida de los pacientes. De esta manera, la forma ideal de evaluación de calidad de vida incorpora medidas generales y específicas de la enfermedad en cuestión (Oblitas, 2004).

Las medidas generales se han desarrollado con la finalidad de evaluar el funcionamiento de pacientes con cualquier enfermedad. La mayoría se basan en el modelo conceptual multidimensional de calidad de vida. Estas formas de evaluación son útiles para realizar estudios comparativos de diferentes enfermedades, y para investigar el costo de las intervenciones para el tratamiento de ellas.

Por otra parte las *medidas específicas* ofrecen la posibilidad de evaluar diferencias sutiles y problemas específicos de una enfermedad en particular.

Debido a que la calidad de vida se basa en mediciones de variables subjetivas, se requiere de métodos de evaluación válidos, reproducibles y confiables. El mejor conocimiento de las evaluaciones para medir calidad de vida permitirá incorporar estos instrumentos en la evaluación integral de individuos, en la conducción de ensayos clínicos y en la investigación de servicios de salud. Los instrumentos para medir la calidad de vida se han diseñado con diversos propósitos. Para conocer y comparar el estado de salud entre poblaciones y para evaluar el impacto de ciertas intervenciones terapéuticas para modificar los síntomas y función física a través del tiempo (Velarde y Ávila, 2002).

Como se ha mencionado, para la evaluación eficaz de la percepción que tienen los pacientes con hemofilia (fundamentalmente los pacientes pediátricos) respecto a su calidad de vida, es necesario utilizar instrumentos que permita obtener información puntual, ya que de esta manera se promueve la realización de intervenciones que mantengan y/o mejoren los niveles de vida en sus diversos aspectos.

4.2 Tipos de Instrumentos para medir la Calidad de Vida

Existen múltiples instrumentos que se han diseñado para evaluar las dimensiones que integran las mediciones de salud y de calidad de vida. Se deben considerar algunos conceptos básicos al evaluar calidad de vida ya que, siendo un concepto multidimensional, es difícil decidir qué variables deben incluirse y ello depende de la finalidad del estudio.

Estos instrumentos se emplean con el propósito de analizar entre sujetos afectados, predecir el pronóstico o resultado de una intervención y evaluar los posibles cambios en el tiempo, que permitiría valorar la supervivencia frente a tratamientos o intervenciones, Monés (2004) señala que existen instrumentos como:

Los instrumentos de tipo genéricos, no están relacionados con ningún tipo de enfermedad y son aplicables a la población general y a grupos de pacientes. Se subdividen en tres grupos: las medidas de ítem único, los perfiles de salud y las medidas de utilidad o preferencia.

A continuación se describirán algunos instrumentos y sus aplicaciones, dentro del grupo de los instrumentos de calidad de vida de tipo específicos se encuentran el Índice de Calidad de Vida de Spitzer (ICVS). Este instrumento simple, corto y de administración fácil incluye diferentes dimensiones relacionadas con la calidad de vida y permite discriminar los cambios entre grupos de pacientes. Consta de 5 componentes, con tres alternativas de respuesta cada uno; las dimensiones que evalúa son: actividad física, autonomía, salud percibida, apoyo social y familiar y, por último, control y aceptación de las propias limitaciones y perspectivas de futuro.

Instrumentos genéricos

Los instrumentos genéricos, más utilizados son: Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad—, *Nottingham Health Profile* (Perfil de Salud de Nottingham) y SF-36, los cuales aportan información descriptiva, predictiva o evaluativa de un individuo o grupos de individuos a manera de puntuación que resume en cada dimensión la puntuación obtenida y al aplicar diferentes estrategias para interpretar la puntuación global, a fin de caracterizar el perfil de salud global del sujeto.

El Perfil de Salud de Nottingham (PSN) es un cuestionario que consta de dos partes. La primera tiene 38 ítems, correspondientes a seis dimensiones: energía (3 ítems), dolor (8 ítems), movilidad física (8 ítems), reacciones emocionales (9 ítems), sueño (5 ítems) y aislamiento social (5 ítems). La segunda parte consiste en siete preguntas sobre la existencia de limitaciones a causa de la salud en siete actividades funcionales de la vida diaria, con opciones de respuesta SÍ ó NO. Con respecto a la puntuación, la primera parte del cuestionario se puntúa en cada una de sus dimensiones de 0 a 100. Se obtiene la puntuación de cero cuando se contesta negativamente a todos los ítems y la puntuación de 100 cuando se contesta positivamente todos los ítems de una dimensión. Las puntuaciones intermedias en una dimensión se obtienen dividiendo el número de respuestas positivas en una dimensión por el total de ítems en esa dimensión y multiplicándolo por cien. La segunda parte del cuestionario se analiza como variables categóricas (Tuesca, 2005).

El cuestionario de salud SF-36 (Health Survey SF-36; Ware y Sherbourne, 1992) fue utilizado en el Estudio de los Resultados Médicos, el cual permitió establecer un perfil de salud con aplicación para población general como para pacientes, en estudios descriptivos y de evaluación. Para ajustar este instrumento colaboraron investigadores de quince países para la adaptación cultural de *International Quality of Life Assessment –IQOLA–*. Dicho cuestionario original en idioma inglés fue traducido. Después de esta fase se realizaron estudios para identificar la validez, fiabilidad y ajustar el estándar de referencia en países como España, Alemania, Dinamarca, Holanda, Italia, Reino Unido y Suecia. Zúñiga, Carrillo, Fost, Gandek y Medina en (1999) señalan que la versión autorizada de la SF-36 para su uso en México siguió un procedimiento estandarizado de traducción/retraducción por expertos bilingües; asimismo, se hicieron análisis por grupos focales representativos y se llevó a cabo una evaluación formal de la calidad de cada traducción.

La SF-36 es un instrumento autoaplicado, contiene 36 preguntas y toma un promedio de 8 a 12 minutos para completarse. Por cada escala, las respuestas a cada pregunta se codifican y recodifican (10 preguntas), y los resultados se trasladan a una escala de 0 (peor salud) a 100 (mejor salud) la SF-36 evalúa aspectos de la calidad de vida en poblaciones adultas (mayores de 16 años). El producto de su aplicación es la construcción de ocho conceptos o escalas de salud resultado del promedio de la suma de las preguntas contenidas en el cuestionario. Estos conceptos son:

- Función física (FF).
- Rol Físico (RF)
- Dolor Corporal (DC)
- Salud General (SG)
- Vitalidad (VT)
- Función Social (FS)
- Rol Emocional (RE)
- Salud Mental (SM)

Además de los ocho conceptos de salud, la SF-36 incluye el concepto general de cambios en la percepción del estado de salud actual y en la del año anterior.

El uso de instrumentos de recolección de datos que miden y caracterizan el estado multidimensional de salud lo cual promete un acercamiento en la relación médico-paciente,

de forma tal que los médicos tendrán un nuevo marco de referencia y podrán juzgar la efectividad del manejo de la población atendida.

El EuroQol consta de dos partes. La primera corresponde a la descripción del estado de salud en cinco dimensiones (movilidad, cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión), cada una de las cuales se define con tres niveles de gravedad, medidos a través de una escala tipo Likert. El estado de salud del individuo resulta de la combinación del nivel de gravedad en cada una de las cinco dimensiones, expresándose como un dato numérico. Por otro lado, en la segunda parte del cuestionario el sujeto debe puntuar sobre una escala visual analógica milimetrada de su estado de salud en el momento que se autclasifica o autopercepción su estado personal, teniendo en los extremos de la escala el peor estado de salud y el mejor estado de salud. Este instrumento evalúa preferentemente el impacto económico en la asignación de recursos. Algunos países han adoptado esta metodología como herramienta principal en la comparación de la eficacia/efectividad de diversos tratamientos e intervenciones sanitarias, para enfermedades como la hemofilia.

Instrumentos específicos, estos contienen dimensiones de calidad de vida de una determinada patología que se quiere evaluar. Por ejemplo; Remor (2005) señala que se desarrolló un instrumento llamado Hemolatin-Qol donde se evalúa la calidad de vida en pacientes adultos que padecen Hemofilia en América Latina, mencionando que los estudios disponibles sobre calidad de vida en pacientes con hemofilia se han realizado, hasta la fecha, en Australia, Europa, y Norteamérica. En 1999 se realizó la primera iniciativa europea para el desarrollo de un cuestionario específico de calidad de vida para hemofilia dirigido a niños (Haemo-QoL, versión niños y padres) que fue liderado por el *Haemophilia Working Group Hamburg*, (Bullinger, 1999: citado en Remor 2005). En el año 2001 se creó el Grupo de Trabajo Latinoamericano en Calidad de Vida Relacionada con la Salud en Hemofilia el cual tenía el objetivo de desarrollar un instrumento específico para la evaluación de la calidad de vida en adultos con hemofilia en castellano y portugués, (Remor 2005).

A pesar de que este trabajo se ha desarrollado en América Latina, nuestro país no está incluido entre los países participantes, por lo que no se tienen medidas estandarizadas para

población mexicana; además, el uso del instrumento está restringido a los investigadores participantes.

Por otra parte el desarrollo de un instrumento específico para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en los pacientes con hemofilia conlleva la posibilidad de recoger aspectos que sólo son experimentados por las personas que viven con hemofilia. En otros términos, puede focalizar las dimensiones o dominios específicos y pertinentes para la enfermedad. Por ejemplo, la medida puede incluir preguntas dirigidas a evaluar las dificultades en las articulaciones, la frecuencia e intensidad de las hemorragias, miedos o incapacidad para practicar deportes o actividad física, problemas en el desarrollo académico o de la actividad laboral, los problemas derivados de la necesidad de absentismo por periodos de inmovilidad, el afrontamiento del estrés relacionado con las hemorragias, el impacto de las secuelas de la enfermedad (discapacidad) sobre la actividad diaria, aceptación y manejo de infecciones asociadas, como el VIH o Hepatitis C, entre otras.

Por su parte Osorio et al, (2003 a y b) desarrollaron un instrumento a través de un convenio de colaboración con la Federación de Hemofilia de la República Mexicana A.C. El instrumento se diseñó para dar respuesta a una necesidad planteada por la Federación, la cual tenía la necesidad de hacer un censo de la población con hemofilia en México y saber no solo cuántos y quiénes eran, sino también saber cuál es la calidad de vida de cada una de las personas localizadas. El convenio establecido entre esta Federación y la UNAM permitió la elaboración y validación de un instrumento que mide la calidad de vida en pacientes pediátricos; población para la que hasta ese momento, no había sido diseñado ningún instrumento específico, que evaluara de manera integral su calidad de vida.

La primera versión del instrumento Calidad de Vida en Pacientes con Hemofilia (QoLHMex) estaba constituido por 62 reactivos, subdivididos en incisos tipo inventario, a los cuales se debía responder SI o NO.

Una constante en todos los reactivos con incisos fue que la última opción siempre era otras, para explorar nuevas posibles respuestas. El total de ítems era de 249.

Las áreas incluidas eran: Estatus Mental, Concentración/Área Escolar, Autoestima, Apoyo Familiar, Auto cuidado, Nivel de Actividad, Conocimiento sobre la enfermedad, Adherencia Terapéutica, Riesgos, Confort/ Dolor/ Molestias Físicas, Sentimientos sobre la

Enfermedad, Área Social, Área Emocional y Futuro. A continuación se proporcionará un ejemplo de cómo fueron redactados los ítems, en sus 3 formas paralelas;

- QoLHMex forma A dirigida a niños de 4 a 7 años de edad, la cual está redactada en tercera persona ya que esta forma tiene que ser administrada por un entrevistador, esto debido a la edad de los niños.

Forma A

<u>CONCENTRACIÓN.</u>
1. Entiendes las instrucciones que te dan: a) Tus papás b) Tus doctores c) Las enfermeras d) Tus hermanos (as)

- El QoLHMex forma B, dirigida a niños de 8 a 16 años, la cual está redactada en primera persona ya que puede ser auto administrado.

Forma B.

<u>CONCENTRACIÓN.</u>
1. Entiendo las instrucciones que me dan: a) Mis papás b) Los doctores c) Las enfermeras d) Mis hermanos (as)

- QoLHMex forma P (Padres), elaborada con la finalidad de validar las respuestas dadas por los sujetos.

Forma P

<u>CONCENTRACIÓN.</u>
1. Su hijo entiende las instrucciones que le dan: a) Ustedes b) Los doctores c) Las enfermeras d) Sus hermanos (as)

Siendo formas paralelas, estas versiones consideran las mismas variables, sólo que la redacción es de acuerdo a la edad y a quien va dirigido.

La media del tiempo de aplicación del QoLHMex en su forma A fue de 50 minutos, la de la forma B de 35 minutos y la de la Forma P de 20 minutos.

4.3 Proceso de validación del QoLHMex.

El primer análisis del instrumento se llevó a cabo con 50 personas, 15 entrevistados con la forma A, 35 para la forma B. El análisis de confiabilidad (Messick, 1980; Campbell, y Fiske; 1959; Cronbach, 1988) muestra un índice de consistencia interna alfa de Cronbach de 0.81, lo que indica que el QoLHMex en sus formas A y B, son confiables, mientras que la forma P, indicó que hay confiabilidad entre lo que contesta el niño y lo que reportaban los padres que es de 0.80 (Osorio, et al. a y b 2003).

Estos datos permitieron además, hacer un análisis de los reactivos originales eliminándose 14 incisos de diferentes reactivos y rediseñando 10 de ellos.

Aparte de este primer análisis, se realizó una sesión de discusión, con un grupo multidisciplinario que permitió eliminar, corregir y elaborar reactivos, así como para reestructurar los factores. Con base a los comentarios de pacientes, padres y médicos se decidió agregar 2 factores: Ausentismo escolar y Problemas articulares, considerados ambos, fundamentales para la evaluación de calidad de vida.

De esta manera las áreas teóricas quedaron como sigue:

1. Estatus mental, 2. Concentración, 3. Autoestima, 4. Apoyo familiar, 5. Autocuidado/nivel de actividad, 6. Conocimiento sobre la enfermedad/ adherencia terapéutica, 7. Riesgos, 8. Confort/ dolor/ molestias físicas, 9. Sentimientos sobre la enfermedad, 10. Área social/escolar, 11. Área emocional, 12. Futuro, 13. Ausentismo escolar y 14. Problemas articulares (Osorio, et al 2003 *a y b*)

El total de reactivos se redujo de 249 a 162 (Ver anexo 1).

Después de la validación del QoLHMex y siguiendo con la línea de investigación del Proyecto de Enfermedades Crónicas de la FES Iztacala, la presente tesis, en el siguiente capítulo analiza los niveles de calidad de vida de pacientes pediátricos con hemofilia, comenzando por describir cuál es el objetivo, quienes fueron los participantes, el ambiente,

el procedimiento, también se describe el instrumento QoLHMex, cómo se interpreta, se presenta el análisis de resultados obtenidos se menciona también la descripción por áreas y por ítem y se finaliza con las conclusiones.

CAPÍTULO 5. LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE CON HEMOFILIA

5.1 Objetivo

Analizar y describir el nivel de calidad de vida de 89 pacientes pediátricos con hemofilia, de un hospital público de la ciudad de México y observar la correlación entre la calidad de vida y los niveles clínicos de la enfermedad.

5.2 Método

Participantes

Participaron 89 pacientes pediátricos con hemofilia A y B, las edades oscilaban desde 4 hasta los 16 años, de un hospital de la ciudad de México.

5.3 Ambiente

El instrumento fue aplicado en un consultorio de Psicología de un hospital de la Ciudad de México, con el consentimiento informado de padres y pacientes.

5.4 Procedimiento

Aplicación

Se llevó a cabo la aplicación del instrumento QoLHMex a los pacientes con Hemofilia durante la asistencia a la “Clínica psicológica” que se imparte en el hospital, aplicando al mismo tiempo la forma P del instrumento (para padres de familia).

5.5 Instrumento

El instrumento (QoLHMex) está constituido por 162 reactivos, subdivididos en incisos tipo inventario, a los cuales se debía responder SI o NO. Las áreas teóricas que evalúa son: 1. Concentración, 2. Autoestima, 3. Apoyo familiar, 4. Autocuidado/nivel de actividad, 5. Conocimiento sobre la enfermedad/ adherencia terapéutica, 6. Riesgos, 7. Confort/ dolor/

molestias físicas, 8. Sentimientos sobre la enfermedad, 9. Área social/escolar, 10. Área emocional, 11. Futuro, 12. Ausentismo escolar y 13. Problemas articulares.

Existen 3 formas paralelas

- La forma A dirigida a niños de 4 a 7 años de edad, la cual está redactada en tercera persona.
- La forma B, dirigida a niños de 8 a 16 años, la cual está redactada en primera persona ya que puede ser auto administrado.
- La forma P (Padres), elaborada con la finalidad de validar las respuestas dadas por los sujetos.

El QoLHMex es una escala aditiva, por lo que para su calificación únicamente se tienen que sumar las respuestas que da el paciente de acuerdo a la siguiente

Regla de calificación.

- Cuando los Ítems son positivos la opción SI se califica con 2 puntos, mientras que la opción NO se califica con 1 punto.
- Cuando los Ítems son negativos la opción SI se califica con 1 punto, mientras que la opción NO se califica con 2 puntos.

A continuación se presenta una tabla donde se marcan los ítems positivos y negativos, de cada una de las áreas del QoLHMex, (Ver tabla 2).

Tabla 2. Clasificación de los ítems del instrumento QoLHMex en positivos y negativos por áreas.

Área	Ítem/inciso	positivos	negativos
Concentración	1a	✓	
	1b	✓	
	1c	✓	
	1d	✓	
	2a	✓	
	2b	✓	
	2c	✓	
Total Área I	7	7	0
Autoestima	3a	✓	

	3b	✓	
	3c	✓	
	3e	✓	
	3d	✓	
	3f	✓	
	3g	✓	
	3h	✓	
	3i	✓	
	3j	✓	
	4	✓	
	5		✓
Total Área II	12	11	1
	6a	✓	
	6b	✓	
	7a	✓	
	7b	✓	
	8a		✓
	8b	✓	
	8c	✓	
	8d		✓
Apoyo Familiar	8e	✓	
	8f	✓	
	8g	✓	
	9a		✓
	9b	✓	
	9c	✓	
	9d		✓
	9e	✓	
	9f	✓	
	9g	✓	
Total Área III	18	14	4
	10a	✓	
	10b	✓	
	10c	✓	
	10d	✓	
	10e	✓	
	10f	✓	
Autocuidado/ Nivel de Actividad	11a	✓	
	11b	✓	
	11c	✓	
	11d	✓	
	11e	✓	
	11f	✓	
	11g	✓	
	11h	✓	
	11i	✓	
Total Área IV	15	15	0
	12	✓	
	13	✓	
	14a	✓	
Conocimiento sobre la enfermedad/ Adherencia Terapéutica	14b	✓	
	14c	✓	
	15	✓	
	16	✓	
	17	✓	
Total Área V	8	8	0
	18	✓	
	19a		✓
Riesgos	19b		✓
	19c		✓
	20		✓
	21	✓	
Total Área VI	6	2	4
	22a		✓
	22b		✓
	22c		✓
	22d		✓
Confort/ Dolor/ Molestias Físicas	22e		✓
	22f		✓
	22g		✓
	23a		✓
	23b		✓
	23c		✓
	23d		✓

	24a		✓
	24b		✓
	24c		✓
	24d		✓
	24e		✓
	25a		✓
	25b		✓
	25c		✓
	25d		✓
	25e		✓
	25f		✓
	26a	✓	
	26b	✓	
	26c	✓	
	26d	✓	
	26e	✓	
	26f	✓	
	26g	✓	
	26h	✓	
	27a		✓
	27b		✓
	27c		✓
	27d		✓
Total Área VII	34	8	26
	28a		✓
	28b	✓	
	28c		✓
	28d		✓
Sentimientos sobre la Enfermedad	28e	✓	
	28f		✓
	28g		✓
	29		✓
	30		✓
Total Área VIII	9	2	7
	31	✓	
	32	✓	
	33	✓	
	34a	✓	
	34b	✓	
Área Social/ Escolar	34c	✓	
	35	✓	
	36	✓	
	37	✓	
	38	✓	
	39	✓	
Total Área IX	11	11	0
	40a		✓
	40b		✓
	40c		✓
	40d		✓
	40e		✓
Área Emocional	41		✓
	42		✓
	43		✓
	44		✓
	45		✓
	46		✓
	47		✓
Total Área X	12	0	12
	48	✓	
	49	✓	
Futuro	50	✓	
	51	✓	
Total Área XI	4	4	0
	52		✓
	53		✓
	54		✓
Ausentismo Laboral/ Escolar	55		✓
	56	✓	
	57	✓	
Total Área XII	6	2	4
	58a	✓	
Problemas Articulares	58b		✓
	59		✓

60a	✓		
60b	✓		
60c	✓		
60d	✓		
60e	✓		
60f	✓		
60g	✓		
61	✓		
62a	✓		
62b			✓
62c			✓
62d			✓
62e			✓
63a	✓		
63b	✓		
63c	✓		
63d	✓		
Total Área XIII	20	14	6

5.6 Interpretación

El Instrumento QoLHMex permite tener 2 tipos de datos teóricos sobre la calidad de vida, uno general y 13 particulares (áreas que componen el instrumento).

En la siguiente tabla se marcan los diferentes intervalos que catalogan a cada una de las áreas del QoLHMex en calidad de vida **baja**, **media** y **alta**. Así mismo se muestra el total del puntaje de la prueba, considerando la clasificación antes mencionada (Ver tabla 3).

Tabla 3. Clasificación de la calidad de vida en intervalos del QoLHMex.

ÁREA	CALIDAD DE VIDA		
	BAJA	MEDIA	ALTA
I. CONCENTRACIÓN.	7-9	10 -12	13-14
II. AUTOESTIMA	12 -15	16-20	21-24
III. APOYO FAMILIAR	18-23	24-30	31-36
IV. AUTOCUIDADO/NIVEL DE ACTIVIDAD	15-19	20-25	26-30
V. CONOCIMIENTOS SOBRE LA ENFERMEDAD / ADHERENCIA TERAPÉUTICA	8 -10	11 -13	14-16
VI. RIESGOS	6 -7	8-10	11-12
VII. CONFORT/ DOLOR/ MOLESTIAS FÍSICAS	34-45	46-57	58-68
VIII. SENTIMIENTOS SOBRE LA ENFERMEDAD	9 -11	12-15	16-18
X. AREA SOCIAL/ESCOLAR	11 -14	15-18	19-22
X. AREA EMOCIONAL	12 -15	16-20	21-24
XI. FUTURO	4 -5	6-7	8
XII. AUSENTISMO LABORAL/ ESCOLAR	6-7	8-10	11-12
XIII. PROBLEMAS ARTICULARES	20-26	27-33	34-40
TOTAL	162-215	216-270	271-324

5.7 Análisis de resultados

Se llevó a cabo un análisis descriptivo de los datos y se aplicaron las pruebas pertinentes para determinar diferencias significativas entre la calidad de vida y los niveles clínicos de la enfermedad. Los datos fueron analizados por medio del Programa estadístico SPSS-19.

5.8 Resultados

A continuación, se presentan los resultados derivados de la aplicación del instrumento QoLHMex.

Participaron en la investigación 89 pacientes cuya media de edad fue de 8.6 años (D.S. 1.9 rango 4-13 años); respecto al tipo de hemofilia el 76% de ellos han sido diagnosticados con Hemofilia de A, mientras que 24% padecían Hemofilia tipo B. En relación al grado clínico el 27% padece hemofilia leve, 52% hemofilia moderada y 21% presentó un nivel de enfermedad severo.

El porcentaje de pacientes que respondieron a cada uno de los formatos fueron: la forma A fue aplicada a 26 pacientes (29%) y la forma B fue aplicada a 63 (71%).

5.9 Descripción por áreas

Los niveles de calidad de vida obtenidos por los participantes, señalan que el 33 % obtuvo un nivel bajo mientras que 60% de los pacientes cuentan con un nivel medio y solo 7% de los pacientes reportaron un nivel alto.

Los resultados muestran que en seis de las áreas específicas del instrumento, presenta una calidad de vida en un nivel bajo, estas áreas son: concentración, nivel de actividad, sentimientos sobre la enfermedad, área emocional, futuro y problemas articulares; como se puede observar en la tabla 3.

Tabla 3. Niveles de calidad de vida en cada una de las áreas del QoLHMex

AREAS	Nivel C.V.	Frecuencia	Porcentaje
Concentración	bajo	35	39.4
	medio	27	30.3
	alto	27	30.3
Autoestima	bajo	27	30.3
	medio	41	46.1

	alto	21	23.6
	bajo	24	27
Apoyo familiar	medio	37	41.6
	alto	28	31.4
	bajo	41	46.1
Nivel de actividad	medio	14	15.7
	alto	34	38.2
	bajo	32	36
Conoc. sobre la enfermedad	medio	25	28
	alto	32	36
	bajo	32	36
Riesgos	medio	54	60.7
	alto	3	3.3
	bajo	23	25.9
Molestias físicas	medio	64	71.9
	alto	2	2.2
	bajo	49	55
Sent. sobre la enfermedad	medio	32	36
	alto	8	9
	bajo	25	28.1
Área social	medio	46	51.7
	alto	18	20.2
	bajo	49	55.1
Área emocional	medio	31	34.8
	alto	9	10.1
	bajo	42	47.2
Futuro	medio	13	14.6
	alto	34	38.2
	bajo	11	12.4
Ausentismo escolar	medio	64	71.9
	alto	14	15.7
	bajo	43	48.4
Problemas articulares	medio	25	28.1
	alto	21	23.6

Esto indica que los participantes tienen algunos problemas para seguir instrucciones, así como probables dificultades para recordar algunos eventos.

El área de autoestima muestra un nivel medio con un 46.1 %, lo cual significa que los participantes refieren ser buenos para realizar diferentes actividades como pensar, bailar, jugar al aire libre, decir lo que sienten, ayudar a otros, nadar y aguantar molestias. De la misma forma afirman que se sienten igual de inteligentes que cualquier otra persona y que no se sienten rechazados por su enfermedad.

En la escala de apoyo familiar la mayoría de los pacientes reporta tener un nivel de calidad de vida medio con el mismo 41.6 %. El apoyo familiar implica que el niño puede expresar a sus padres y sus hermanos cómo se siente; de la misma manera expresa sentirse satisfecho

de cómo lo tratan. Se observa a su vez que ambos padres cuando tiene algún accidente lo comprenden, lo llevan al hospital, actúan tranquilamente, se comunican con su médico, etc.

De acuerdo a los datos, el área de Nivel de Actividad, el 46.1 % reportó tener una calidad de vida bajo. En términos generales el área evalúa actividades de autocuidado (bañarse sólo, comer sólo, vestirse, etc.) y participación en diligencias familiares, como ayudar a su padre en trabajos que hace en la casa y ayudar a su madre en trabajos domésticos.

En el área de Conocimiento sobre la enfermedad se obtuvieron frecuencias iguales ambas con un porcentaje de 36% en los niveles de conocimientos bajo y alto, mostrando una polarización del área. Los pacientes reportan que conocen el nombre de su enfermedad, lo que deben hacer cuando tienen una hemorragia, el tipo de factor que necesitan etc. Es importante resaltar que el 51 % de los pacientes reportaron saber autoinfundirse, aspecto que se piensa es de suma importancia para la autonomía del paciente.

En la sección de Riesgo el puntaje mayor obtenido es medio, con un 60.7 %, lo cual indica que algunos de los pacientes reportaron que realizan actividades que ponen en riesgo su integridad física, como jugar fútbol, básquetbol, refieren hacer cosas peligrosas sólo por divertirse y son poco precavidos.

En el área de Molestias Físicas, el nivel encontrado al igual que en la anterior es medio, con un 71.9 %. Esto indica que los participantes mostraron haber tenido molestias físicas como dolor, fiebre e inflamación durante la semana, el tipo de dolor que expresan tener es en forma de ardor.

Con respecto al área de Sentimientos sobre la Enfermedad, el nivel obtenido es bajo y fue de 55%. Esto indica que los pacientes no tienen un manejo adecuado de sus sentimientos ya que cuando tienen un evento hemorrágico se sienten culpables, rechazados, asustados etc. Además sufren a causa de su enfermedad, y algunos de ellos, se avergüenzan por padecer hemofilia.

En el caso del Área Social se encontró que los pacientes reportaron en un 51.7 % un nivel medio. Lo cual indica que los pacientes logran tener algunos amigos, que algunos de ellos pertenecen a grupos (actividades recreativas), y sus compañeros saben sobre su padecimiento. El Área Emocional reporta que la mayoría de los pacientes tienen una

calidad de vida baja, presentando un 55.1 %, lo cual revela que el paciente reporta tener miedo, se siente triste y a muchos de ellos no les dan ganas de levantarse por las mañanas.

En el área Futuro se registro un 47.2 %, mostrando que no tienen muchas expectativas positivas ante el porvenir.

En la sección de Ausentismo Escolar los datos mostraron un nivel medio en un 71.9 %, lo que indica que los pacientes no asisten con la regularidad deseada a la escuela.

En el área de Problemas Articulares se obtuvo un nivel de calidad de vida bajo, indicando con un 48.4 %, que los pacientes tienen problemas evidentes a nivel articular.

5.10 Descripción por ítems

A continuación se describirán los porcentajes más representativos de los reactivos del Instrumento, tomando como indicadores las respuestas más frecuentes de cada una de las opciones.

El ítem 1 del área de **Concentración**: ¿Entiendo las instrucciones que me dan?: se observó que los pacientes entienden más las indicaciones que les dan sus padres (52%), seguido de las indicaciones dadas por las enfermeras (46%) y aquellas que les dan los médicos (45%).

En la pregunta 2 del área de Concentración: ¿Me puedo acordar de lo que pasa en?: los pacientes reportan que pueden recordar con mayor facilidad los contenidos de un documental (60%). Mientras que el otro (40%) refiere a telenovelas y películas.

En el ítem 3 perteneciente al área de **Autoestima** el 50% de los pacientes mencionan que ellos no son buenos para pensar, mientras que 53% reportaron que son buenos para decir lo que sienten y del mismo modo mencionaron ser buenos en la opción de ayudar a otros reportando un 57%.

En el ítem 4 del área de Autoestima: Soy tan inteligente como cualquier otra persona se obtuvo que 53% dijeron si, mientras que en la pregunta 5 Me siento rechazado por mi enfermedad el 76% respondió afirmativamente.

En el ítem 6 perteneciente a **Apoyo Familiar** ¿Le puedo decir lo que siento a mis padres? el 52% reporto que sí. Mientras que en la pregunta 7 ¿Me gusta cómo me tratan? Describen que a 53% les gusta más como los tratan sus hermanos.

En cuanto al ítem 8 del área de Apoyo Familiar: Cuando tengo algún accidente mi mamá se asusta, el 73% respondió afirmativamente, el 50% reportaron que actúan tranquilamente y 56% mencionan que llaman a su médico. A diferencia de los porcentajes mostrados en Cuando tengo algún accidente mi papá me regaña obtuvo un 74%; el 53% señalo que no los entienden, el 54% de ellos no actúan tranquilamente y el 47% llaman al médico.

En el ítem 10 del área de **Autocuidado / Nivel de Actividad** Yo puedo: el 60% indican que no pueden bañarse solos, 57% no pueden cambiarse solos y 55% no pueden lavarse los dientes solos. Al igual que en la pregunta 11 Yo puedo jugar fuera de mi casa 57% señalan que no pueden, 51% si hacen algún deporte, 62% no pueden cargar su mochila y 57% no puede ir a visitar a sus vecinos.

En el ítem 12 del área **Conocimiento sobre la enfermedad / Adherencia Terapéutica**, ¿Conozco el nombre de mi enfermedad? 52% reportaron que sí, al igual que en la pregunta ¿Sé qué debo hacer cuando tengo una hemorragia? 54% de los pacientes respondieron afirmativamente. Del mismo modo 52% los pacientes reportan que cuando tienen un evento hemorrágico severo si saben el tipo de factor que necesitan, mientras que 51% dijeron no saber a qué hospital tienen que ir y el 53% de los pacientes no saben a quién se lo tienen que informar.

En la pregunta 15 del área de Conocimiento sobre la Enfermedad; ¿Sé qué debo hacer si me golpeo? 54% de los pacientes respondió que no. Del mismo modo en la pregunta 16 ¿Me doy cuenta cuando tengo una hemorragia? 56% de los pacientes comentaron que no. En la pregunta 17 ¿Sé auto infundirme? 51% de los pacientes respondió sí.

El ítem 18 del área de **Riesgos** ¿Conozco los medicamentos que pueden dañar mi salud (aspirina)? 54% de los pacientes indican que no.

En la pregunta 19 ¿Realizo alguna de las siguientes actividades? 57% menciona que juega fútbol, el 88% prefiere jugar Fútbol americano y un 74% reporta que juega Básquetbol. De

la misma manera en la pregunta 20 del área de Riesgo: ¿Hago cosas peligrosas, sólo por divertirme? 74 % de los pacientes indican que sí. Mientras que en la pregunta 21 ¿Soy muy precavido? 58% de los pacientes señalan que sí.

En el ítem 22 del área de **Confort / Dolor/ Molestias Físicas**, Durante la semana pasada he sentido dolor 54% de los pacientes contesto afirmativamente, 84% tuvieron fiebre, 71% se sintieron débiles, a 58% de los pacientes se les han inflamado las articulaciones, 76 % no pudieron dormir mientras que al 79% no les da hambre.

En el ítem 23 del área de Confort / Dolor/ Molestias Físicas: Cuando tengo dolor lo siento en forma de ardor (como si le echaran chile o le quemara) el 66 % contestaron que sí, mientras que 57 % lo sentían en forma de calambre (como si fuera un toque eléctrico). Del mismo modo cuando se les pregunto ¿Ante qué situaciones aparece el dolor? El mayor porcentaje (84%) comenta que el dolor aparece cuando están nerviosos, seguido de 83% que señalaron el surgimiento del dolor cuando están solos y un 81% reportan que es cuando hacen movimientos leves. Por su parte 83% de los pacientes indicaron que el dolor está presente sólo en la mañana y 79% mencionan que el dolor está presente cada semana.

En el ítem 26, del área de Confort / Dolor/ Molestias Físicas: Cuando tengo dolor ¿Qué hago para que no me duela tanto? El 53% de los pacientes respondieron que duermen y descansan. En la pregunta 27 ¿Qué haces cuando sientes dolor? Se reportó que a 65% les da miedo cuando sienten dolor y el 63% se enojan.

En el ítem 31 de la sección correspondiente al **Área social / Escolar** ¿Tengo muchos amigos? Se indica que 51% de los pacientes no tienen muchos amigos, al 54% de los pacientes no les gusta estar con otras personas.

El ítem 36 del Área Social / Escolar: el cual se refiere a ¿Aprendo igual de rápido que otras personas? El 52% asevero que si aprenden igual que otras personas. El ítem 37, del Área Social / Escolar: ¿Me gusta cómo me tratan mis compañeros? Los pacientes confirmaron en un 54% que si les gusta como los tratan sus compañeros.

En el ítem 48 del **Área Futuro** Viviré muchos años, el 52% de los pacientes muestran un pensamiento positivo asintiendo que vivirán muchos años. Los pacientes señalaron en la

pregunta Cuando sea adulto seré muy importante, 52% menciona que no serán importantes. Mientras que el 51% de los pacientes tiene una perspectiva positiva afirmando cuando sean adultos quieren tener esposa e hijos.

En el ítem 52 de la sección **Ausentismo Escolar** ¿Falto a mi escuela/trabajo por mi enfermedad? Los pacientes indican en un 73% que no faltan.

En el ítem 53 ¿Les pido a mis papás que me recojan temprano de la escuela/trabajo cuando tengo dolor? Se reportó que 60% de los pacientes no piden que vayan por ellos.

En el ítem 54 ¿He dejado de presentar exámenes por mi enfermedad? El 54% de los pacientes reporta que no han dejado de presentar exámenes.

En el ítem 55 ¿Falto a la escuela/trabajo cuando realizan actividades peligrosas para mí? El porcentaje de los pacientes que reportan que si faltan fue de 61%.

En el ítem 57 ¿Asisto a las actividades que se realizan fuera de la escuela/trabajo? los pacientes indicaron que 51% si asisten a las actividades.

En el ítem 59 del área de **Problemas Articulares** ¿Cuándo camino presento dolor en las articulaciones? El 69% de los pacientes respondió que si.

En el ítem 60 del área de Problemas Articulares; ¿Puedo flexionar codos? 54%, de los pacientes mencionaron que no pueden flexionarlos codos, el mismo porcentaje, señalaron que no pueden flexionar los brazos, al igual que 54% señalo que no pueden mover los tobillos y solo un 51% comenta que si puede mover los pies.

En el ítem 61 ¿Puedo correr? El 54% de los pacientes respondieron negativamente.

En el ítem 62 ¿Tengo problemas en las articulaciones? El porcentaje de pacientes que tienen algún miembro totalmente inmóvil es de 93%, mientras que el 83%, tienen problemas graves en las articulaciones, 73% señalan tener problemas moderados en las articulaciones. Esto indica que aunque los niveles de vida son medios, existe esta situación particular que muestra cómo deben ser analizadas minuciosamente cada una de las áreas que conforman el constructo CV, siendo recomendable realizar talleres de manejo dolor y manejo de emociones.

En el ítem del área de Problemas Articulares; Yo puedo abotonarme la ropa, los pacientes indican que 55% no pueden abotonarse, mientras que el 52% no puede agacharse a recoger objetos, respecto a poder amarrarse sus agujetas 51% menciona que no puede hacerlo.

En lo que respecta al grado clínico de la hemofilia y su relación con el nivel de calidad de vida, se encontró contrariamente a lo reportado en otros estudios (Sarmiento, Carruyo, Carrizo, Vizcaíno, Arteaga y Vizcaíno, 2006), que los pacientes con hemofilia severa, se ubican en niveles de calidad de vida medio y/o alto, presentando sólo el 21% de los casos, calidad de vida baja; de la misma manera un dato no esperado fue que en los pacientes con nivel de severidad leve no exista ningún caso de calidad de vida alto (ver tabla 4).

Tabla 4. *Porcentaje del grado de afectación clínica de la hemofilia y los niveles de calidad de vida según el Instrumento QoLHMex.*

Grado clínico de la hemofilia	Nivel de Calidad de Vida			Total Fr (%)
	Fr (%)			
	Bajo	Medio	Alto	
Leve	12 (50%)	12 (50%)		24 (32.6%)
Moderado	13 (28.3%)	30 (65.2%)	3 (6.5%)	46 (60.7%)
Severo	4 (21.1%)	12 (63.2%)	3 (15.8%)	19 (6.7%)
Total	29 (32.6%)	54 (60.7%)	6 (6.7%)	89 (100%)

CONCLUSIONES

En la naturaleza del ser humano la salud y la enfermedad han sido una preocupación constante, es por ello que dentro de un marco multidisciplinario y bajo la concepción holística del individuo, un paciente con enfermedad crónica ve influido su desarrollo, no sólo por aspectos puramente fisiológicos, si no por una infinidad de elementos internos como pensamientos y sentimientos, y factores externos como el contexto en el que viven y las relaciones personales.

Las enfermedades crónicas y terminales son padecimientos que generalmente afectan la calidad de vida de los sujetos que las padecen. Como señalan Rodríguez, Pastor y López (1993) las consecuencias y los tratamientos de ellas, requieren de un cambio sustancial del estilo de vida de los pacientes que comprometen todas las habilidades afectivas, conductuales, sociales y de pensamientos que puede o no tener una persona para afrontar situaciones adversas en su vida.

Como se sabe, padecer una enfermedad crónico degenerativa como es la hemofilia, con el paso del tiempo discapacita al paciente y requiere de cuidados, tratamientos, información y apoyos especiales por las implicaciones que tiene. Por lo que es de suma importancia evaluar la calidad de vida de pacientes con este padecimiento.

Al realizar la descripción de los resultados de niveles de calidad de vida obtenidos mediante la aplicación de QoLHMex, en pacientes pediátricos con Hemofilia, se ha podido observar que el padecer esta enfermedad conlleva un deterioro del organismo, así como de su funcionamiento en cualquier esfera de su vida.

En este caso se encontró que la mayoría de los pacientes de la muestra presentan niveles medios en la calidad de vida en áreas como: autoestima, apoyo familiar, riesgos, molestias físicas, área social y ausentismo escolar y solo en seis de ellas los porcentajes más altos se ubican en el nivel bajo, estas áreas son: concentración, nivel de actividad, sentimientos sobre la enfermedad, área emocional, futuro y problemas articulares esto indica que en estas áreas es donde se debe prestar mayor atención y brindar apoyo psicológico y médico preventivo pues el ámbito de problemas articulares y nivel de actividad, pueden ser claves para que los pacientes puedan aumentar significativamente su calidad de vida.

Durante la descripción por ítem se reportó por parte de los pacientes que al recibir las instrucciones que les proporcionan, entienden más las indicaciones que les dan sus padres, seguido de las indicaciones dadas por las enfermeras y al final se encuentran aquellas que les otorgan los médicos, esto puede sugerir que los doctores, emplean un lenguaje más técnico que puede ser poco comprensible para el paciente, y sugiere que es de suma importancia tratar de afinar esta área debido a la relevancia y el rol que representa el médico en el cuidado de la salud.

El instrumento arrojó un dato importante mencionando que presentan un nivel adecuado en su autoestima y esto está directamente relacionado con el apoyo psicológico que reciben los pacientes en los diferentes contextos de su entorno personal, familiar, laboral y escolar.

En relación al área social/escolar los participantes reportaron que pertenecen a grupos de personas con hemofilia y que en la escuela sus compañeros los tratan bien, siendo relevante que el ámbito escolar donde se desarrollan, sus compañeros y maestros saben que padecen hemofilia; relacionado con los anterior Cassis (2007) señala que las interacciones sociales tempranas ayudan a los pacientes a desarrollar confianza en sí mismos, un sentido de pertenencia, y aprender a interactuar con otras personas; cabe añadir, que el área social/escolar está íntimamente relacionada con el ausentismo escolar, donde se reporta por parte de los pacientes que no faltan a la escuela y que no dejan de presentar exámenes debido a su enfermedad y además asisten a las actividades extra escolares. En lo que respecta a sentimientos sobre la enfermedad los pacientes comentaron que al ocurrirles un evento hemorrágico se sientan culpables, asustados, desesperados y dicen sufrir a causa de su padecimiento; además, dijeron tener miedo al hospital, a procedimientos médicos como ser inyectados, y a estar solos, también expresaron sentirse tristes y avergonzados con los molestias y el dolor que presentan debido a su enfermedad. Asociado a esto la Fundación Australiana de Hemofilia (2000) a la que las personas con dolor crónico generalmente se sienten indefensas y deprimidas debido a su condición. A estos sentimientos se une una disminución de actividad, una pobre autoestima y un aumento en el dolor. Por lo tanto, la edificación de un sentido de control cambiando sus pensamientos y acciones forma una parte importante del manejo del mismo. Sería muy importante constatar que es lo que se ha hecho en el área Conocimiento sobre la enfermedad / Adherencia Terapéutica, para poder

brindar información adecuada sobre lo que deben hacer los pacientes en caso de episodio hemorrágico, golpe o accidente. Los resultados obtenidos mediante la aplicación del instrumento indican que en el área **Riesgo** los pacientes se encuentran en una situación de riesgo alta inducida por ellos mismos, lo cual contribuye al decremento de la calidad de vida en dichos pacientes.

El área de Confort/ Dolor / Molestias Físicas; los resultados indican que es importante desarrollar alguna actividad relacionada con el manejo de dolor, que pueda brindar otras alternativas para cuando se presenten este tipo de episodios en los pacientes, aunado a esto es importante no perder de vista que; las personas que padecen dolor crónico, generalmente se sienten indefensas y deprimidas debido a su condición, esto ocasiona una disminución de actividad, una pobre autoestima y esto a su vez da como consecuencia un aumento en el dolor como ya se ha mencionado anteriormente.

En los apartados de **Área Emocional y Sentimientos sobre la enfermedad** es importante tomar en cuenta la participación de apoyo psicológico, ya que los porcentajes indicados señalan que sus emociones regularmente son negativas respecto a la enfermedad que padecen.

Un dato de suma importancia es que se encontraron diferencias significativas en los niveles de actividad de los pacientes respecto al grado clínico del padecimiento; los pacientes con un grado de hemofilia severa presentaron mayor cantidad de conductas de autocuidado, Una explicación posible a lo mencionado anteriormente, es que el grado de compromiso y de implicación que tienen los padres en el cuidado de sus hijos es mayor y del mismo modo se puede mencionar que tratan de evitar conductas de riesgo.

Como se pudo observar después de aplicar el instrumento se encontraron áreas en las cuales los pacientes se sienten más vulnerables por ejemplo; la concentración, el nivel de riesgos, sentimientos sobre la enfermedad, área emocional, etc.

Otro dato interesante que se obtuvo, fue el porcentaje elevado en la sobreprotección ejercida por parte de los padres hacia sus hijos, lo cual los hace dependientes e inseguros ante sí mismos, ante su familia, amigos etc., esto es apoyado por Arranz, Costa, Bayés, Cancio, Magallón y Hernández, (2000), los cuales señalan que algunas investigaciones en

pacientes con hemofilia han abordado aspectos tales como la percepción que tienen los pacientes de la sobreprotección proporcionada por los padres de familia en el cuidado de la enfermedad.

Aunado a esto se menciona, que en muchas ocasiones ocultan algún accidente a los padres debido a la sobreprotección.

Por su parte Monés (2004) señala que las enfermedades afectan con mayor o menor intensidad a la vida del paciente (aspectos físicos, psíquicos, emocionales, familiares, laborales, entre otros). Con el tratamiento médico o quirúrgico se intenta restablecer la normalidad, que a veces se consigue de una forma total y otras veces sólo parcial. Para evaluar el grado de afección y sus posibles variaciones con el tratamiento habitualmente se consideran parámetros morfológicos, analíticos y funcionales, complementados por la impresión del médico que realiza la asistencia. Además, aunque la evaluación del médico se considerara adecuada, sólo podría referirse a impresiones subjetivas, y éstas no pueden reflejar bien el complejo conjunto de sensaciones del paciente que condicionan su sentimiento de tener o no tener una buena salud y calidad de vida, entendida en el sentido más amplio.

Como ya se ha mencionado, los aspectos médicos son de gran valor, debido a que dan respuesta en primera instancia a la vida del paciente; sin embargo los resultados obtenidos con la aplicación del QoLHMex dan cuenta de lo importante que son los aspectos psicológicos tales como: autoestima, autocuidado, sentimientos sobre la enfermedad, área emocional y apoyo familiar de los pacientes de esta muestra etc., que están asociados con este padecimiento y sin embargo no reciben la atención adecuada ya que el área psicológica ha sido menos estudiada que los aspectos médicos. Sin embargo, es importante no perder de vista que tanto el área médica como el área psicológica buscan el bienestar del paciente, familia y ambiente por ello es significativo que un paciente reciba atención médica y psicológica.

Aunado a esto la Federación Mundial de Hemofilia (1997) indica que es importante:

- Facilitar un programa de atención por medio del cual el individuo con el trastorno pueda participar plenamente en todos los aspectos de su tratamiento, siendo

respaldado por un equipo multidisciplinario como es el equipo médico, psicológico y voluntarios que apoyen al paciente.

- Información general sobre la hemofilia, su tratamiento, deportes, actividades, viajes y vacaciones, detalles sobre la educación y empleo, disponibilidad de ayudas estatales o locales.
- Información específica sobre el matrimonio y la paternidad, acceso al consejo genético y diagnóstico prenatal.
- Ayuda práctica para las personas con trastornos crónicos; acceso a centros especializados para problemas específicos. Si bien tanto los aspectos sociales como psicológicos del tratamiento integral se realizan generalmente en un hospital, existen muchas ventajas al visitar a las familias en sus hogares, reuniones con los maestros, asesores guías, o futuros empleadores en el lugar de trabajo, y al fomentar el contacto con otras familias afectadas fuera del ambiente del hospital.

A partir de la evaluación realizada a través del QoLHMex, se puede abrir el campo de la investigación psicológica en el ámbito institucional, realizando colaboraciones multidisciplinarias para poder fomentar un nivel elevado en la calidad de vida, y no solo centrarse en la cantidad de vida.

Como se puede observar el llevar a cabo este tipo de evaluaciones va permitiendo que se detecten muy detalladamente áreas específicas que dan cuenta de malestares o fortalezas que han desarrollado los pacientes con hemofilia y cómo ello repercute en su calidad de vida, y no solo del paciente, sino de todos sus ámbitos de interacción entre los que se encuentra la familia, amigos, compañeros de trabajo, entre otros, logrando con esto un equilibrio en la vida del paciente.

Cabe mencionar que la inserción del psicólogo en el ámbito médico ha permitido que se puedan realizar evaluaciones en enfermedades crónico degenerativas lo cual va a permitir un gran avance y el desarrollo de nuevos instrumentos que den respuesta a los diferentes requerimientos que van surgiendo conforme pasa el tiempo. Un claro ejemplo de esto es el desarrollo del QoLHMex, el cual evalúa la calidad de vida y permite obtener una medida detallada de los aspectos, mas importantes y relevantes de este constructo.

A partir de los resultados presentados se sugiere elaborar programas que vayan dirigidos a pacientes pediátricos con hemofilia, donde se refuercen los aspectos positivos de los pacientes y se tomen medidas para aumentar y afrontar de la mejor manera su vida y puedan lograr tener una calidad de vida satisfactoria. Es necesario promover los aspectos referentes al nivel de actividad, sentimiento sobre la enfermedad, área emocional, futuro y problemas articulares, ya que son las áreas que presentan un porcentaje bajo de calidad de vida. A su vez también sería adecuado brindar educación continua tanto para las familias como al personal sanitario respecto a la importancia del área psicológica en todo el proceso salud-enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

- Arranz, P., Costa, M., Bayés, R., Cancio, H., Magallon, M. y Hernández, F. (2000). *El apoyo emocional en hemofilia*. Madrid: Industrias Gráficas Sprint.
- Balcells, M. Cabré, P. Grases, S. Álvarez, E. y Fernández, C. (2009). *El niño con hemofilia y su familia. Una historia diferente*. Cataluña: Bayer Health Care.
- Bazán, G. (2003). Contribuciones de la psicología de la salud en el ámbito hospitalario de México. *Psicología y Ciencia Social*, 5,(1) 20-26.
- Becoña, E., Vázquez, F. y Oblitas, L. (2002). *Estado actual y perspectiva de la psicología de la salud*. España: El Manual Moderno.
- Becoña, E. y Oblitas, L. (2004). *Psicología de la salud: antecedentes, desarrollo, estado actual y perspectivas*. Investigación en Detalle (4). Disponible en: <http://www.alapsa.org/detalle/04/index.htm>
- Benitez, H. (2004). *Tratamiento oportuno al paciente con hemofilia*. Gaceta, Médica 140, (3): 136-138 México. Disponible en: http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=27395&id_seccion=1903&id_ejemplar=2820&id_revista=48
- Berlim, M. y Fleck M. (2003). "La calidad de vida": un nuevo concepto de marca para la investigación y la práctica de la psiquiatría. *Revista Brasileira de Psiquiatría*, 25, (4) São Paulo.
- Buela- Casal, G. Caballo, V. y Sierra, J. (2001). *Manual de evaluación en psicología Clínica y de la Salud*. Madrid: Siglo XXI.
- Carrasco, M. (2003). *Hablar con el niño de la Hemofilia*. Citado en: http://www.hemofilia.com/archivos/749_fedhemo-n-31.pdf
- Cassis, F. (2007). *Atención Psicosocial para personas con Hemofilia*. Facultad de medicina San Paulo: Brazil.

- Carabaño, I., Llorente, L. (2007). *Hemofilia perspectiva y consejos desde Atención Primaria*. Revista Pediátrica de Atención Primaria IX, (35). Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil Doce de Octubre: Madrid.
- Federación Mundial de Hemofilia (2009). *La hemofilia en imágenes*. Guía del educador. Montreal: Federación Mundial de Hemofilia.
- Federación Mundial de Hemofilia (1997). *Temas clave en el tratamiento de la Hemofilia: Productos y Atención*. Montreal: Federación Mundial de Hemofilia.
- Federación Mundial de Hemofilia (2005). *Directrices para el Tratamiento de la Hemofilia*. Montreal: Federación Mundial de Hemofilia.
- Fundación Australiana de Hemofilia (2000). *Libro sobre el manejo del dolor para las personas con hemofilia y trastornos afines de la coagulación*. Distribuido e impreso por la Federación Mundial de Hemofilia (FMH). Québec. Canadá.
- Floréz, L. (2004). *Psicología de la Salud*. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá-Colombia. Disponible en: www.psicologiacientifica.com
- Giangrande, P. (2003). *Embarazo en mujeres con trastornos de la coagulación hereditarios*. Reino Unido Disponible en: http://www.wfh.org/3/docs/Publications/VWD_Women_BleedingDisorders/TOH-29_Pregnancy_SP.pdf 2011
- Gómez, M. y Sabeh, N. (S/A). *Calidad de vida. Evolución del concepto y su influencia en la investigación y la práctica*. Instituto Universitario de Integración en la Comunidad, Facultad de Psicología, Universidad de Salamanca.
- Guía de manejo integral para pacientes con hemofilia en Colombia (S/A) citado en: <http://www.encolombia.com/medicina/fmc/Heraldo232/Heraldo232SuplementoPsico.htm>
- Instituto Mexicano del Seguro Social (2009). *Guías de Práctica Clínica de Diagnóstico y Tratamiento de Hemofilia Pediátrica*. México D. F: IMSS.

- Instituto Mexicano del Seguro Social (2009). *Guías de Práctica Clínica de Diagnóstico y Tratamiento en Adultos*. México: IMSS.
- Levi, L. y Anderson, L. (1980). *La tensión psicosocial. Población, Ambiente y Calidad de Vida*. México: El Manual Moderno.
- Liras, A. (2008). *¿Qué es la Hemofilia? Causas, tipos, síntomas clínicos y transmisión hereditaria* Departamento de Fisiología. Facultad de Biología. Universidad Complutense de Madrid, Disponible en: <http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/conceptos-basicos/la-hemofilia/>
- Martin, L. (2003). Aplicaciones de la Psicología en el proceso salud enfermedad. *Rev. Cubana Salud Pública*. 29, (3). Ciudad de La Habana. Escuela Nacional de Salud Pública.
- Martínez, C., Quintana, S., González, R., Ambriz, C. y Kasper, K. (2001). *Hemofilia* México: Prado.
- Martínez, R., Sierra, L., Castillo, Y., Loy, A. y Almagro, D (2002). Estudio Psicosocial en un grupo de pacientes hemofílicos adultos 18 años después de haber sido estudiados en su niñez. *Revista Cubana Hematol Inmunol Hemoter* 18, (3). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/hih/vol18_3_02/hih07302.htm
- Matarazzo, J. (1980). Behavioral Health and Behavioral Medicine: Frontiers a New Health Psychology. *American Psychologist*, 35: 807-817
- Ministerio de Salud (2007). *Guía Clínica Hemofilia*. Santiago: Minsal.
- Monés, J. (2004). *¿Se puede medir la calidad de vida?, ¿Cuál es su importancia?*. Unidad de Gastroenterología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.
- Moreno, B. y Ximénez, C. (1996). *Evaluación de la calidad de vida*. En: Buela-Casal G. Caballo V. E, Sierra, J.C. (Eds.) *Manual de Evaluación en Psicología Clínica y de la Salud*. Madrid: SXXI 1045-1070.

- Nieto, J., Abad, M., Esteban, M. y Tejerina, M. (2004). *Psicología para ciencias de la Salud. Estudio del comportamiento humano ante la Enfermedad*. España: McGraw-Hill Interamericana.
- Oblitas, L. (2006). *Psicología de la Salud Psicología y Práctica*. México: Plaza y Valdez.
- Oblitas, L. (2004). *Psicología de la salud y calidad de vida*. México: Thomson.
- Oblitas, L. (2008). El estado del arte de la psicología de la salud. *Revista de Psicología*. XVI, (2) Universidad del Valle de México. 219-254.
- Osorio, G. M, Bazán R. G. E. Paredes RP, Vaquero C. J. E. Montero, R M. (2003 a). *Confiabilidad de un Instrumento para medir calidad de vida en pacientes con hemofilia (QoLHMex)*. Estudio Piloto. Trabajo presentado en el XXIII Coloquio de Investigación. FES Iztacala UNAM, México
- Osorio, G. M, Bazán R. G. E.; Paredes R. P. Vaquero C. J. E, Montero, R. M. (2003 b). *Confiabilidad de un Instrumento para medir calidad de vida en pacientes con hemofilia (QoLHMex)*. Trabajo presentado en el VII Congreso al encuentro de la Psicología Mexicana. III Congreso Latinoamericano de Alternativas en Psicología. Acapulco Guerrero México.
- Osorio, M. y Oblitas, L. (2006). *Psicología de la Salud infantil*. Bogotá: PSICOM.
- Remor, E. (2005). Desarrollo de una medida Específica para la Evaluación de la Calidad de Vida en pacientes Adultos Viviendo con Hemofilia en América-Latina: el Hemolatin-QoL. *Revista Interamerica de Psicologia/Interamerican Journal of Psychology* 2005, 39, (2) 211-220.
- Reynoso, L. y Seligson, I. (2002). *Psicología y salud*. Universidad Nacional Autónoma de México: México.
- Ribes, E. (2008). *Psicología y salud: un análisis conceptual*. México: Trillas.

- Rodríguez, J., Pastor, M. y López, S. (1993). Afrontamiento, Apoyo Social, Calidad de vida y enfermedad. *Psicothema* (5), 49-372. Univerdad de Oviedo. España
- Ruiz, O. N. (2006). *Validación de la Prueba Calidad de Vida en Pacientes Con Hemofilia México (QoLHMex)*. Tesis de Licenciatura inédita. Facultad de Estudios Superiores Iztacala UNAM.
- Sepúlveda, J., Del Rio, A., Valdespino, J., García, M., Velázquez. L, y Volkow, P. (1995). La estrategia de prevención de la transmisión del VIH/ SIDA a través de la sangre y sus derivados en México. *Salud Pública en México*. 37, (6) 624-635.
- Stefano, V. y Orozco L. (2005). *Aspectos psicosociales asociados con la calidad de vida de personas con enfermedades crónicas*. Diversitas, 1, (2) 125-137.
- Tuesca, R. (2005). *La calidad de vida su importancia y cómo medirla*. División de Ciencias de la Salud, Universidad del norte Barranquilla Colombia.
- Urzúa, A. y Jarne, A. (2008). Calidad de vida y patrones de afrontamiento en personas con patologías crónicas, *Revista Interamerica de Psicología* 42, (1) 151-160.
- Velarde, E. y Ávila, C. (2002). Evaluación de la calidad de vida. *Salud Pública de México*. 44, (4). 349-361.
- Zuñiga, M., Carrillo, G., Fost, P., Gandek, B. y Medina, M. (1999). Evaluación del estado de salud con la encuesta SF-36: resultados preliminares en México. *Salud Pública de México* 41, (2) 110-118.

Documentos disponibles en la Web.

http://www.alapsa.org/detalle/04/7_futuro.html.

http://www.cepvi.com/articulos/psicologia_de_la_salud.shtml)

<http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/conceptos-basicos/la-hemofilia>

<http://www.hemofilia.org.mx> y en <http://www.wfh.org/>)

<http://www.hemofilia.org.mx/portal/>

<http://www.hemofiliatenerife.org/html/Publicaciones/temas%20clave.pdf>.

<http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/hematologia.html>.

<http://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2005/ims051ag.pdf>.

[http://www.parasaber.com/salud/pilates/salud-y-estetica/prevenir-ycurar/deporte-yarte/
imagen /psoas-iliaco](http://www.parasaber.com/salud/pilates/salud-y-estetica/prevenir-ycurar/deporte-yarte/imagen/psoas-iliaco).

http://www.redsalud.gov.cl/archivos/guiasges/Hemofilia_2006.pdf.

ANEXOS

Anexo 1

Folio _____

CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS CON HEMOFILIA (QoLHMex)
Osorio M. Bazán G. Niños de 8 a 16 años FORMA B.

Instrucciones. Lee los siguientes enunciados y contesta de acuerdo a lo que te ha pasado el último mes.

<u>CONCENTRACIÓN.</u>	SI	NO
1. ¿Entiendo las instrucciones que me dan?:	☐	☐
a) Mis papás	☐	☐
b) Los doctores	☐	☐
c) Las enfermeras	☐	☐
d) Mis hermanos (as)	☐	☐
2. ¿Me puedo acordar de lo que pasa en?:	☐	☐
a) Una Telenovela	☐	☐
b) Una película	☐	☐
c) Un documental	☐	☐
<u>AUTOESTIMA</u>	☐	☐
3. Yo soy bueno para:	☐	☐
a) Pensar	☐	☐
b) Bailar	☐	☐
c) Jugar al aire libre	☐	☐
d) Jugar a la lotería, memoria, cartas, etc.	☐	☐
e) Decir lo que siento	☐	☐
f) Nadar	☐	☐
g) Ayudar a otros	☐	☐
h) Aguantar mis malestares	☐	☐
i) Hablar y conversar	☐	☐
j) Quedarme quieto	☐	☐
4. Soy tan inteligente como cualquier otra persona	☐	☐

5. Me siento rechazado por mi enfermedad		
<u>APOYO FAMILIAR.</u>		
6. ¿Le puedo decir lo que siento a?		
a) Mis papás		
b) Mis hermanos (as)		
7. ¿Me gusta cómo me tratan?		
a) Mis papás		
b) Mis hermanos (as)		
8. Cuando tengo algún accidente mi mamá:		
a) Me regaña		
b) Me comprende		
c) Me lleva al hospital		
d) Se asusta		
e) Me consiente como siempre		
f) Actúa tranquilamente		
g) Se comunica de inmediato con mi médico		
9. Cuando tengo algún accidente mi papá:		
a) Me regaña		
b) Me comprende		
c) Me lleva al hospital		
d) Se asusta		
e) Me consiente como siempre		
f) Actúa tranquilamente		
g) Se comunica de inmediato con mi médico		
<u>AUTOCUIDADO. /NIVEL DE ACTIVIDAD</u>		
10. Yo puedo:		
a) Bañarme solo		

b) Comer solo		
c) Cambiarme solo		
d) Ir al baño solo		
e) Lavarme los dientes solo		
f) Preparar mi uniforme/ropa		
11. Yo puedo:	■	■
a) Ayudar a mi papá en los trabajos que hace en la casa		
b) Ir al parque		
c) Jugar fuera de mi casa		
d) Hacer algún deporte		
e) Caminar con mi mamá a la escuela		
f) Ayudar a mi mamá en su quehacer		
g) Cargar mi mochila		
h) Subir escaleras		
i) Ir a visitar a mis vecinos		
<u>CONOCIMIENTO SOBRE LA ENFERMEDAD./ ADHERENCIA TERAPEUTICA.</u>	■	■
12. ¿Conozco el nombre de mi enfermedad?		
13. ¿Sé qué debo hacer cuando tengo una hemorragia?		
14. Cuando tengo un evento hemorrágico severo sé:	■	■
a) El tipo de factor que necesito		
b) A qué hospital tengo que ir		
c) A quién se lo tengo que informar		
15. ¿Sé que debo hacer si me golpeo?		
16. ¿Me doy cuenta cuando tengo una hemorragia?		
17. ¿Sé auto infundirme?		
<u>RIESGOS</u>		

18. ¿Conozco los medicamentos que pueden dañar mi salud (aspirina)?		
19. ¿Realizo alguna de las siguientes actividades?	■	■
a) Jugar fútbol		
b) Jugar Fútbol americano		
c) Jugar Básquetbol		
20. ¿Hago cosas peligrosas, sólo por divertirme?		
21. ¿Soy muy precavido?		
<u>CONFORT/ DOLOR/ MOLESTIAS FÍSICAS.</u>	■	■
22. Durante la semana pasada	■	■
a) ¿He sentido dolor?		
b) ¿He tenido fiebre?		
c) ¿Me he sentido débil?		
d) ¿Se me han inflamado las articulaciones?		
e) ¿Me ha dado hambre?		
f) ¿He podido dormir?		
g) ¿He tenido dolor muscular?		
23. Cuando tengo dolor, lo siento:	■	■
a) En forma de calambre (como un toque eléctrico)		
b) En forma de piquete (como si te picaran con agujas)		
c) En forma de ardor (como si te echaran chile o te quemaras)		
d) En forma de cosquilleo (como cuando se te duerme un pie)		
24. ¿Ante qué situaciones aparece el dolor?	■	■
a) Cuando hago movimientos fuertes o bruscos		
b) Cuando hago movimientos leves		
c) Cuando estoy nervioso		
d) Cuando estoy solo		
e) Cuando tengo una hemorragia		

25. El dolor está presente	☐	☐
a) Sólo en la mañana	☐	☐
b) Sólo en la tarde	☐	☐
c) Sólo en la noche	☐	☐
d) Todo el día	☐	☐
e) Cada semana	☐	☐
f) Cada mes	☐	☐
26. Cuando tengo dolor ¿Qué hago para que no me duela tanto?	☐	☐
a) Tomar medicinas	☐	☐
b) Dormir	☐	☐
c) Descansar	☐	☐
d) Ver TV.	☐	☐
e) Tranquilizarme	☐	☐
f) Oír música	☐	☐
g) Leer	☐	☐
h) Aplicarme el factor	☐	☐
27. ¿Qué haces cuando sientes dolor?	☐	☐
a) Me enojo	☐	☐
b) Me aguanto	☐	☐
c) Me da miedo	☐	☐
d) Me desespero	☐	☐
<u>SENTIMIENTOS SOBRE LA ENFERMEDAD</u>	SI	NO
28. Cuando tengo algún evento hemorrágico ¿me siento?	☐	☐
a) Culpable	☐	☐
b) Apoyado	☐	☐
c) Rechazado	☐	☐
d) Asustado	☐	☐

e) Tranquilo		
f) Desesperado		
g) Enojado		
29. ¿Sufro a causa de mi enfermedad?		
30. ¿Me da vergüenza tener hemofilia?		
<u>ÁREA SOCIAL/ESCOLAR</u>		
31. ¿Tengo muchos amigos?		
32. ¿Me gusta estar con otras personas?		
33. ¿Mis amigos me visitan casi todos los días?		
34. Estoy en grupos:		
a) De personas con hemofilia		
b) Donde practico algún deporte		
c) Donde me enseñan alguna actividad recreativa.		
35. ¿Puedo hacer mis actividades sin ayuda?		
36. ¿Aprendo igual de rápido que otras personas?		
37. ¿Me gusta como me tratan mis compañeros?		
38. ¿Mis compañeros saben que estoy enfermo?		
39. ¿Mi maestro (a)/Jefe sabe que estoy enfermo?		
<u>ÁREA EMOCIONAL</u>		
40. ¿Le tengo miedo:?		
a) Al hospital		
b) A los médicos		
c) A que me inyecten		
d) A quedarme en el hospital		
e) A estar solo		
41. ¿Me siento triste en la escuela/trabajo?		
42. ¿Pienso que nadie se preocupa por mí?		

43. ¿Me siento solo?		
44. ¿Me pongo triste cuando alguien se enoja conmigo?		
45. ¿Me siento triste?		
46. En la mañana, ¿me dan ganas de levantarme?		
47. Me avergüenzo de mi mismo		
<u>FUTURO</u>	SI	NO
48. Viviré muchos años		
49. Cuando sea adulto seré muy importante		
50. Cuando sea adulto quiero tener esposa e hijos		
51. Cuando sea adulto ayudaré a las personas con hemofilia		
<u>AUSENTISMO ESCOLAR</u>	SI	NO
52. ¿Falto a mi escuela/trabajo por mi enfermedad?		
53. ¿Les pido a mis papás que me recojan temprano de la escuela/trabajo cuando tengo dolor?		
54. ¿He dejado de presentar exámenes por mi enfermedad?		
55. ¿Falto a la escuela/trabajo cuando realizan actividades peligrosas para mí?		
56. ¿Puedo hacer todas las cosas que hacen mis compañeros		
57. ¿Asisto a las actividades que se realizan fuera de la escuela/trabajo?		
<u>PROBLEMAS ARTICULARES</u>	SI	NO
58. ¿Puedo caminar?	SI	NO
a) Solo		
b) Con ayuda (bastón, muletas etc.)		
59. ¿Cuando camino presento dolor en las articulaciones?		
60. ¿Puedo flexionar?	SI	NO
a) Manos		
b) Codos		
c) Brazos		
d) Piernas		

e) Rodillas		
f) Tobillos		
g) Pies		
61. ¿Puedo correr?		
62. ¿Tengo problemas en las articulaciones?	■	■
a) Ninguno		
b) Leves		
c) Moderados		
d) Graves		
e) Totalmente Inmóvil		
63. Yo puedo	■	■
a) Amarrarme las agujetas de mis zapatos		
b) Abotonarme la ropa		
c) Meter una llave en la cerradura		
d) Agacharme a recoger objetos		

Anexo 1. Formato B del QoLHMex, donde se muestran, las instrucciones, las áreas y algunos ejemplos de los reactivos que lo conforman. Esta forma es la dirigida a niños de 8 a 16 años.