



# Universidad Nacional Autónoma de México

## Facultad de Estudios Superiores Iztacala

"Repercusiones Biopsicosociales de la Hemofilia en la Familia"

T E S I S  
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
LICENCIADA EN PSICOLOGÍA  
P R E S E N T A (N)

**González Santos Evelyn Yesenia  
Olivera Vásquez Astrid Lizbeth**

Directora: Dra. **Maricela Osorio Guzmán**

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

Dra. **Laura Evelia Torres Velázquez**



Los Reyes Iztacala, Edo de México, 2017



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

## Agradecimientos

Esta tesis que se realizó en la Facultad de Estudios Superiores Iztacala, fue un esfuerzo de trabajo en conjunto, en el cual directa o indirectamente trabajaron diversas personas, desde la aplicación del instrumento hasta la revisión de esta.

Este trabajo de investigación me permitió reconocer que el que persevera alcanza, pues después de tantos momentos de estrés, cansancio, felicidad, empeño y sobre todo constancia por fin pude dar frutos a algo que creía inalcanzable.

En primer lugar quiero agradecer a la Dra. Maricela Osorio, la cual me ha apoyado en todo este trayecto. Gracias por su apoyo incondicional y su tolerancia para poder concluir con este trabajo. Su experiencia, inteligencia y afabilidad me hacen sentir en total plenitud al entregar el proyecto.

A mis papás, Petra Santos y Leopoldo González, que han estado siempre preocupados por mi bienestar y sobre todo pendiente de mi educación y de cada paso que doy. Gracias por darme su mano en todo momento, por hacer de mí una mujer dedicada y ejemplo a seguir de mis hermanas, por ustedes soy todo lo que soy, los amo infinitamente.

A mis hermanas, Itzel y Daniela, las cuales han sido mis pilares para demostrarles que todo lo que nos propongamos se puede cumplir y que para llegar al éxito es necesaria la dedicación y empeño, gracias por estar conmigo en este largo camino, son lo mejor de mi vida, las amo.

Sobre todo quiero agradecer a mi compañera y amiga, Astrid Olivera, sin ti, este trabajo no habría sido posible, juntas fuimos recorriendo grandes senderos para lograr esto que nos proponíamos con tanto anhelo, gracias por haber perseverado en este camino que finalmente llegó a su meta. Esto solo fue un pequeño paso y prueba de todo lo que nos espera, te quiero mucho amiga.

A mis amigas Zayra, Olga y Mariel, por tener la dicha de tenerlas a mi lado, son personas valiosas. Gracias por todos esos momentos que compartimos de tristeza, risas y felicidad, por confiar en mí y brindarme su cariño, sobre todo por estar conmigo.

A mis profesores que fueron pilares para sembrar la semilla del conocimiento en mí día con día, gracias por su dedicación.

A mis sinodales, gracias por tomarse el tiempo y dedicación de revisar esta investigación.

A la Federación de Hemofilia de la República Mexicana y a los pacientes con hemofilia, gracias por todo el apoyo y paciencia, sin ustedes esto no habría sido posible.

Gracias

## Agradecimientos

A la Universidad Nacional Autónoma de México por abrirme las puertas y brindarme los años más increíbles y enriquecedores hasta ahora, siempre me sentiré muy orgullosa de pertenecer a la máxima casa de estudios. Gracias por formarme como persona y profesional, por cambiar mi vida y darle sentido.

A mis padres Andrés Olivera y Marina Vázquez por todo el amor que siempre me han mostrado, por el apoyo incondicional en cada uno de mis pasos, por el gran ejemplo de lucha y todos los consejos que me formaron e impulsaron a ser quien soy. Los amo mucho y todo se los debo a ustedes.

A mi hermano David por ser el mejor hermano que pude tener, por sus palabras de aliento en los momentos difíciles, por toda su protección y cariño. Te adoro.

A la Dra. Maricela Osorio por darme la oportunidad de trabajar con ella y enseñarme que hay mucho más que aprender de la psicología. Por compartirme sus conocimientos y brindarme su valiosa ayuda, orientación y experiencia, así como su paciencia para guiarme en este trabajo y aclarar hasta la duda más pequeña.

A Evelyn González por su amistad, cariño y compañía en este camino que decidimos emprender, por los consejos, la confianza, el apoyo y la paciencia en esos momentos de frustración o tristeza en los que era difícil seguir; por esa sincronización perfecta que nos llevó a cumplir esta gran meta. Te quiero mucho.

A mis sinodales por tomarse el tiempo necesario para revisar este proyecto así como para hacer esas observaciones atinadas sin las cuales no habría podido mejorar y llegar a buen término.

A la Federación de Hemofilia de la República Mexicana y al presidente Miguel Izquierdo Zarco por darnos las facilidades y apoyo para llevar a cabo esta investigación. También a los pacientes y sus familias ya que sin ellos nada habría sido posible.

A todos mis familiares quienes sirvieron de inspiración, ejemplo y apoyo a lo largo de toda mi vida, los quiero mucho y me siento muy afortunada de tenerlos a mi lado.

A mis amigas de la preparatoria y universidad por permitirme vivir un sinfín de experiencias gratas a su lado, esas risas, sueños, éxitos y fracasos fortalecieron mi espíritu y me hicieron darme cuenta que la distancia no significa nada si es que el cariño es real. Me siento afortunada de contar con ustedes, aún nos falta mucho por vivir.

A todos aquellos profesores y personas que se cruzaron en mi camino porque sin duda contribuyeron a mi desarrollo, estoy agradecida con la vida y el universo por cerrar este ciclo.

En ocasiones las palabras no son suficientes para expresarlo, solo puedo decir...

Gracias.

Astrid Lizbeth Olivera Vásquez

## Índice general

Resumen.....	8
Introducción.....	9
Capítulo 1	
Psicología de la salud	
1.1 Definición.....	11
1.2 Modelo Biopsicosocial.....	12
1.3 Áreas de Intervención.....	13
1.4 Estrategias de Intervención.....	15
Capítulo 2	
Aspectos Clínicos de la Hemofilia	
2.1 Antecedentes de la hemofilia.....	18
2.2 Definición.....	20
2.3 Esquema de transmisión del padecimiento.....	22
2.4 Tratamiento.....	24
Capítulo 3	
Calidad de vida y PedsQL	
3.1 Calidad de vida.....	28
3.2 Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS).....	28
3.3 Investigaciones realizadas con el PedsQL.....	29
Capítulo 4	
Impacto familiar	
4.1 Familia.....	33
4.2 Tipos/Conformación de familia.....	35
4.3 Impacto familiar de las enfermedades crónicas.....	38
4.4 Cuidadores primarios.....	41

4.5 Características y Repercusiones psicológicas y sociales.....44

Capítulo 5

Proyecto de investigación

Participantes.....48

Diseño.....48

Instrumento.....49

Análisis de datos.....50

Capítulo 6

Resultados.....51

Capítulo 7

Conclusiones.....64

Referencias.....72

Anexos



## RESUMEN

La psicología de la salud se ha enfrentado a innumerables desafíos y hoy en día pretende buscar soluciones a varios problemas de la salud, para lo cual ha aplicado principios, técnicas y conocimientos, partiendo de la evaluación, diagnóstico y prevención de trastornos físicos, psicológicos o emocionales relevantes para los procesos de la salud y enfermedad. Un ejemplo de enfermedad crónica es la hemofilia, la cual repercute no solo en el paciente sino en el entorno familiar, ya que este grupo primario se organiza alrededor de la enfermedad dejando a un lado aspectos que son importantes en la vida cotidiana. La mayor responsabilidad del cuidado recae generalmente sobre uno de sus miembros, denominado cuidador principal, el cual no está exento de repercusiones en su propia la salud. Por ello el objetivo del presente estudio fue evaluar y describir el impacto multidimensional de la hemofilia en un grupo de progenitores de pacientes pediátricos con este padecimiento. Se aplicó el instrumento PedsQL™ 2.0, Módulo de Impacto Familiar, a una población de 180 padres. Del cual se desprende que los niveles de calidad de vida de las familias han sido moderados, lo cual indica que los padres están en proceso de adaptación y por ende trae consigo el regular desempeño en las actividades diarias que puedan realizar las familias, encontrando que el área que produce mayor preocupación a los padres es la efectividad y efectos secundarios del tratamiento, así como el futuro que les depara a sus hijos.

## INTRODUCCIÓN

El trabajo que se presenta a continuación buscó evaluar y describir el impacto multidimensional de la hemofilia en un grupo de progenitores de pacientes pediátricos con este padecimiento, de la Ciudad de México y el Estado de México registrados en el padrón de la Federación de Hemofilia de la República Mexicana, ya que desde el momento del diagnóstico hay múltiples efectos no solo en el paciente si no en el círculo más próximo que es su familia, por ello en el capítulo 1 se aborda la historia y definición de la psicología de la salud, así como también el modelo más significativo dentro de dicha área, es decir el modelo biopsicosocial que busca abordar al individuo como una unidad y no solo tomar en cuenta la parte biológica, de igual forma se exponen las estrategias y áreas de intervención de la psicología de la salud.

En el capítulo 2 se exponen los aspectos clínicos de la hemofilia, iniciando por la definición de dicha enfermedad crónica que es de origen genético, recesiva y ligada al cromosoma X, la cual se caracteriza por la deficiencia cuantitativa o funcional del factor VIII en la Hemofilia tipo A y del factor IX en la Hemofilia B. Y también se explica el esquema de transmisión (de padres hemofílicos o madres portadoras a hijos o hijas) así como el tipo de tratamiento que los pacientes deben seguir.

Por su parte, en el capítulo 3, se describe la calidad de vida, específicamente la calidad de vida relacionada con la salud y su medición, puesto que muchos autores la catalogan como aquella forma en que una persona percibe su salud física, emocional y psicológica; este concepto se evalúa principalmente con el Inventario de Calidad de Vida Pediátrico (PedsQL™), el cual ha servido para evaluar Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en múltiples estudios relacionados con diversas enfermedades.

En el capítulo 4 se aborda el impacto familiar, iniciando por la definición de familia que según la OMS son aquellos miembros del hogar emparentados entre

sí, que pueden ir desde tener un grado determinado por sangre, adopción y por matrimonio, de igual manera se enlistan las diferentes clasificaciones y tipos de familia según algunos autores y el impacto familiar que las enfermedades crónicas tienen sobre la misma, para terminar con el papel que tienen los cuidadores primarios dentro de la familia al contar con un paciente con cualesquiera enfermedad y las repercusiones psicológicas y sociales en la estructura familiar.

En el capítulo 5 se señalan los detalles del método utilizado en esta investigación, las características de los participantes, la descripción completa del instrumento y el procedimiento que se siguió.

En el capítulo 6 se muestran los resultados obtenidos a través de la utilización del programa estadístico SPSS 22. Se analizaron las variables sociodemográficas, se calcularon los niveles de impacto familiar de la hemofilia en los padres y se obtuvieron las correlaciones más relevantes para el estudio.

Por último en el capítulo 7 se presentan las conclusiones a las que se llegó a través de la realización del presente trabajo y se hacen algunas propuestas de intervención y trabajos futuros.

## PSICOLOGÍA DE LA SALUD

Para tener un panorama general de lo que se hablará en esta investigación a continuación se profundizará en las partes que conforman la psicología de la salud.

### 1.1 Definición

La Psicología de la Salud, hoy en día pretende encargarse de buscar y aportar soluciones a varios problemas de la salud que imperan y merman la salud pública de la población en estos tiempos. La Psicología de la salud ha progresado debido a la demanda tan importante que ha tenido y se está preocupando por formar profesionales que puedan desempeñarse de la mejor forma posible, con las herramientas, conocimientos y capacidades necesarias para hacer frente a tal situación.

La Psicología de la salud es resultado del desarrollo y la aplicación de la teoría, que permite adquirir competencias psicológicas para llevar a cabo las intervenciones que se hacen en el sistema de salud. Matarazzo (1980-1982; en Grau y Hernández, 2005, p. 56) la definió como el conjunto de contribuciones educativas, científicas y profesionales de la disciplina de la Psicología a la promoción y mantenimiento de la salud, la prevención y el tratamiento de la enfermedad, la identificación de los correlatos etiológicos y diagnósticos de la salud, la enfermedad y las disfunciones relacionadas y al análisis y mejora del sistema sanitario y formación de políticas sanitarias.

Por su parte, Carrobles (1993, en Grau y Hernández, 2005, p. 56) la conceptualiza como el campo de especialización de la Psicología que centra su interés en el ámbito de los problemas de salud, especialmente físicos u orgánicos, con la principal función de prevenir la ocurrencia de los mismos, tratar o rehabilitar éstos en caso de que tengan lugar, utilizando para ello la metodología, los principios y los conocimientos de la actual psicología científica, sobre la base

que la conducta humana constituye, junto con las causas biológicas y sociales, los principales determinantes tanto de la salud como de la mayor parte de las enfermedades y problemas humanos de salud existentes en la actualidad.

También ha sido señalada como «la disciplina o campo de especialización de la Psicología que aplica los principios, técnicas y conocimientos científicos desarrollados por esta, partiendo así a la evaluación, diagnóstico, prevención, explicación, tratamiento y/o modificación de trastornos físicos, emocionales, psicológicos o cualquier otro comportamiento relevante para los procesos de la salud y enfermedad, en los distintos y variados contextos en que éstos puedan tener lugar» (Oblitas, 2006; en Oblitas 2008, p.10).

Con base a las definiciones que se dieron anteriormente, se puede notar que todas son importantes y complementan la comprensión del término, no obstante la definición en la que se basa la presente tesis es la de Matarazzo (1980), debido a que abarca puntos relevantes para la promoción de la salud y las capacidades y lineamientos que debe desarrollar un psicólogo para cumplir con su función en el área de la salud.

## **1.2 Modelo Biopsicosocial**

Dentro de la psicología y más específicamente de la psicología de la salud, el abordar el modelo biopsicosocial es crucial puesto que permitirá tomar en cuenta factores que antes eran ignorados y que pueden ser de gran ayuda en el tratamiento y prevención de las enfermedades.

De este modo Oblitas (2008) señaló que para ello se diseñó el modelo biopsicosocial, pues su principal finalidad fue destacar los factores psicológicos, sociales y culturales junto a los biológicos como determinantes de la enfermedad y su tratamiento.

Aparentemente este modelo es sencillo, sin embargo, en él se plantea la necesidad de abordar de manera integral al paciente y a su medio ambiente, evaluando los aspectos biológicos o físicos, los afectivos, los cognitivos y los

conductuales de cada uno de los protagonistas del proceso (Osorio, 2014).

En palabras de Osorio (2014), se puede señalar que también es importante reunir datos acerca de la edad, género y raza, y que sobre todo el psicólogo necesita entender los síntomas fisiológicos del paciente y la similitud o diferencia con los síntomas del pasado, para que así se tenga mayor información en cuanto al caso clínico del paciente.

Las principales características del modelo biopsicosocial propuestas por Valiente (2005: en Guillamón, 2010) son:

- En el proceso de salud-enfermedad se deben tener en cuenta los tres tipos de determinantes, el biológico, psicológico y social.
- La prevención, el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad se han de realizar desde una perspectiva multidisciplinar.
- Además de los factores biológicos, se debe prestar atención a los factores psicológicos y sociales que influyen en la aparición y el mantenimiento de la enfermedad.

En pocas palabras, se puede decir que este modelo es un conjunto en el cual no solo el aspecto médico interviene, sino también intervienen factores psicológicos (estrés, emociones, pensamientos, etc.) y sociales (cultura, redes de apoyo, etc.), que así dan lugar al desarrollo de la enfermedad, lo que permite intervenir en los problemas de forma más completa.

### **1.3 Áreas de intervención**

La intervención psicológica es aquella que consiste en la aplicación de técnicas por parte de un profesional, con la finalidad de ayudar a las personas a comprender sus problemas y solucionarlos, reducirlos o superarlos, de igual manera ayudan a prevenir que estos vuelvan a aparecer. La psicología de la salud se encarga de aplicar principios, técnicas, y conocimientos científicos desarrollados para evaluar, diagnosticar, explicar, tratar, modificar y/o prevenir las anomalías o trastornos o cualquier otro comportamiento relevante para los

procesos de salud y enfermedad (Colegio Oficial de Psicólogos, 1998, en Bados, 2008).

Por su parte, Bados (2008), señaló que la intervención psicológica se puede realizar en diversos lugares, principalmente en aquellos que estén relacionados con la salud, por ejemplo centros de salud, especialidades médicas (Medicina Interna, Reumatología, Rehabilitación, Hematología, Unidades de Dolor y de Cuidados Paliativos, etc.), centros municipales de promoción de la salud, centros de tratamiento de drogodependencias, centros educativos, centros de atención psicopedagógica.

Por otro lado, Godoy (1999, en Gómez, 2007), define cinco áreas de intervención psicológica, la primera es la promoción y mantenimiento de la salud, a través de un trabajo en educación, manejo de actitudes, las motivaciones y el componente afectivo, para así crear un estilo de vida saludable, con ello se establece una vida mejor y apta para cada persona que padezca una enfermedad crónica.

La segunda es la prevención de la enfermedad a través del manejo de las actitudes, motivaciones y componentes afectivos, todo con la finalidad de modificar aquellas conductas de riesgo que se pueden dar en esta población, cuando se hace una detección temprana de los problemas se pueden prevenir largas secuelas que pueden tener consecuencias en un futuro, que para el psicólogo este es uno de los quehaceres principales.

El tercer aspecto es la evaluación o tratamiento de rehabilitación, tanto desde el punto psicológico como físico de las enfermedades crónicas, mientras que la cuarta corresponde a la búsqueda de análisis, al tratar de transformar el sistema de salud preparando a los pacientes para que sepan cómo los especialistas en la salud deben atenderlos, y por último una de las más importantes es la docencia a otros profesionales de la salud, es decir mantenerlos capacitados para que sepan cómo tratar a los pacientes, para que así estos tengan más confianza en sus médicos o cualquier profesional de la salud a quien

se esté refiriendo.

Cabe señalar que a veces algunos profesionales, debido a la falta de formación y de información pueden ser poco amables en la forma de dar la información o en responder alguna pregunta. Por ello los psicólogos deben fungir como monitores de estos, para apoyarlos y/o capacitarlos en diferentes habilidades que les permita tener herramientas para mejorar su relación con los pacientes, en el siguiente apartado se mencionan algunas estrategias para intervenir en estos casos.

#### **1.4 Estrategias de intervención**

Existen técnicas variadas para intervenir en la psicología de la salud, por ejemplo Rojas (2006) propone un esquema de intervención que abarca el proceso por el que pasa un paciente y su familia al tener una enfermedad crónico-degenerativa, en el cual se puede intervenir de diferente manera, dicho esquema cuenta con seis fases.

I. Fase de Diagnóstico. Su objetivo es facilitar que la paciente y su familia se adhieran correctamente a los protocolos médicos, tengan la información adecuada y se puedan diagnosticar a tiempo eventuales problemas psicológicos y/o psiquiátricos.

II. Fase de Tratamiento. En esta fase se busca controlar y manejar los efectos secundarios psicológicos (angustia, fobia, ansiedad, náuseas y vómitos anticipatorios, etc.) asociados a los tratamientos médicos; orientando también al paciente y a su familia directa frente a las reacciones emocionales propias de este escenario. La intervención psicológica tiene como objetivo facilitar la adaptación a la enfermedad durante el proceso de tratamiento biomédico, fomentar estilos de afrontamiento activos y facilitar la adhesión terapéutica a los tratamientos médicos.

III. Fase Libre de Enfermedad. Se ayuda a afrontar mejor las preocupaciones de las pacientes a través de sus preguntas y dudas, estableciendo protocolos de información claros, respecto a las recaídas que



podieran presentar; así como reincorporarse a la vida cotidiana.

IV. Fase de Supervivencia. Se facilita la adaptación a las secuelas físicas, psicológicas y sociales que haya podido provocar la enfermedad y el regreso a las actividades de interés del paciente.

V. Fase de Recidiva. Cuando la enfermedad se vuelve a presentar puede ser más impactante e intensa, lo que puede propiciar estados de ansiedad, angustia extrema y depresión, los cuales son síntomas muy comunes. La intervención en esta fase gira en torno a facilitar la adaptación al nuevo estado de la enfermedad, reforzar la relación médico-paciente y establecer las necesidades emocionales de la familia frente a la recaída.

VI. Fase final de la vida. Las reacciones emocionales en el paciente y la familia pueden ser muy intensas, por lo que se buscará colaborar en el control de síntomas físicos, detectar y atender dificultades psicológicas y sociales que el paciente y su familia puedan presentar y acompañar al paciente en el proceso de morir y a su familia en la elaboración del duelo.

Algunas estrategias de intervención que se usan en la psicología de la salud son:

- Psicoeducación: charlas orientativas, folletos informativos, asistencia a grupos de apoyo formados por pacientes y ex-pacientes, cónyuges, parejas o familiares directos que permitan conocer más acerca del problema.
- Consejería: reuniones individuales con personal de la salud (médicos, psicólogos, psiquiatras, enfermeras, etc.) que pueden dar respuestas a las distintas necesidades de la paciente y su familia directa.
- Terapia grupal: dirigida a tratar algunas problemáticas individuales y/o de pareja que aparecieron o se agravaron a raíz del diagnóstico y tratamiento del paciente.
- Terapia Individual: Indicada para pacientes que presentan problemas psicopatológicos que se incrementaron o aparecieron a raíz del diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

Por ello la psicología de la salud ha tenido un gran auge desde que apareció, hasta la actualidad, ya que, como se ha mencionado, ésta se encarga de trabajar con la mayor parte de las enfermedades del ser humano, como por ejemplo la diabetes, cáncer, hemofilia, entre otras.

En el siguiente capítulo se profundizará en la enfermedad que es de interés, la hemofilia, hablando de sus antecedentes, definición, la forma en que se transmite y el tratamiento adecuado para la misma.

## ASPECTOS CLÍNICOS DE LA HEMOFILIA

### 2.1 Antecedentes de la hemofilia

La historia de la hemofilia es muy antigua, ya que sus primeras referencias datan del siglo II a.C. En ese tiempo los rabinos tenían como tradición dentro de sus prácticas hacer la circuncisión a los hombres, mientras realizaban esta práctica, ellos observaron que algunos de ellos sangraban más de lo normal y hasta cierto punto de forma dañina.

Por ello, en Babilonia se llegó a un punto en el que se modificaron las leyes para realizar las prácticas de circuncisión, es decir a los recién nacidos que hubieran tenido dos hermanos mayores que hubieran muerto por sangrado, no se les practicaría ésta; posteriormente esto se extendió hasta al cuarto hijo (Ingram, 1976; Rosner, 1969; en Liras, 2008).

Para el siglo XII surgen 2 tratados (Guía para la perplejidad y Mishneh Torah), ambos realizados por el médico Maimónides, donde señalaba algunas acotaciones hacia la hemofilia, diciendo que el tercer hijo no tenía que ser circunciso hasta que no se demostrará la fortaleza de este, no importando si este varón fuera del mismo marido o de otro, dando así a entender que la mujer era la transmisora de esa anomalía (Liras, 2008), pero se debe señalar que cometían un error pues creían que esta enfermedad se curaría con el paso de los años, esta idea persiste hasta el presente, pues algunas personas por falta de información, creen que la enfermedad es curable.

Aproximadamente en el siglo XIX ya había cierto interés por esta enfermedad e inclusive se empezó a escribir sobre ella, pero es hasta el año de 1911 que se dio a conocer que la hemofilia era la enfermedad hereditaria que transmitían las mujeres y que padecían los varones, siendo en ese momento la esperanza de vida de sólo 20 años, de tal modo que estos hombres no dejaban descendencia alguna y como consecuencia no se conocían otros aspectos del padecimiento.

Posteriormente en 1803 un médico estadounidense llamado John Conrad Otto, hizo la observación que este problema solía presentarse solo en ciertas familias (Novo Norsdik, 2014), puesto que tuvo incidencia en algunos integrantes de la nobleza. El padecimiento apareció primeramente en un hijo y tres nietos de la Reina Victoria de Gran Bretaña (McKusick, 1965; en Liras, 2008).

En la historia del padecimiento se pueden señalar algunos momentos significativos, como cuando la revista *The British Medical Journal* (1875), publicó algunos casos y momentos en los que Leopoldo, el hijo de la Reina Victoria, sufría de episodios hemorrágicos, éste posteriormente muere por un derrame cerebral que sufrió debido a una caída; por eventos como este dicho padecimiento fue conocido como la “enfermedad real”. Se debe señalar que un golpe de este tipo, en personas que tienen hemofilia puede traer consecuencias de gran impacto (hemorragias intracraneales y hematomas) y como ya se señaló no sólo llevó a Leopoldo a la muerte, sino también a otros tantos, debido a la falta de conocimiento de este padecimiento. Posteriormente se dio a conocer que Leopoldo padecía de hemofilia y se comentó que esta podía derivarse de una mutación debido a que no existían antecedentes previos en las familias. Después se reveló que dos hijas de la Reina Victoria, Alice y Beatrice fueron portadoras de la hemofilia y con ello transmitieron el padecimiento a diversas familias de la realeza como la de España y Rusia. Alexis Nikolayevich Romanov, nacido en 1904 hijo del zar Nicolás II de Rusia, ha sido la persona más famosa de la realeza con este padecimiento, según Castillo (2012).

Cabe señalar que la hemofilia antes de ser denominada así tuvo distintos nombres, por ejemplo hemorrea, hematofilia, enfermedad hemorrágica, hemorragia idiosincrásica y diátesis hemorrágica hereditaria (Liras, 2008). Sin embargo, después de un tiempo se le dio el nombre de hemofilia, donde *hemo* significa sangre y *filia* amor o afinidad, lo que significa afinidad/amor por la sangre.

Esta enfermedad no se dio a conocer en su totalidad sino hasta que Patek y Taylor en 1937 (Liras, 2008), hicieron estudios dirigidos a establecer la causa de la Hemofilia, encontrando la globulina anti-hemofílica (la cual era la deficiente en la

Hemofilia de tipo A) como un tipo de tratamiento, y fue hasta 1962 que cambio el nombre de Globulina a Factor VIII.

Para ese entonces la globulina era el primer medicamento que utilizaba un paciente con hemofilia, con la finalidad de salvar o facilitar su vida. Gracias a ese descubrimiento se comenzaron a clasificar las causas de la hemofilia y por ende a desarrollar un tratamiento eficaz para la misma.

A pesar de ello, ocurrieron algunas amenazas debido a que si se llegaban a utilizar productos derivados de la sangre se corría el riesgo de contraer enfermedades virales. Fue en la década de los 80's que una gran cantidad de pacientes con hemofilia fueron infectados con Hepatitis C y Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH).

Por esta razón en el año de 1984 Gitschier, Wood, Goralka, Wion, Chen, Eaton, Vehar, Capon & Lawn (en NovoNorsdik, 2014) desarrollaron factores recombinantes, con la esperanza de que los pacientes tuvieran una vida sin complicaciones y sin el riesgo de contraer una enfermedad.

Ahora, gracias a todos los avances científicos se han logrado desarrollar técnicas de terapia genética para tratar de curar o disminuir los efectos de la enfermedad y tener un mejor futuro en el tratamiento de la hemofilia.

Los antecedentes de la enfermedad son de gran apoyo para conocer acerca de ésta, tanto para los médicos, genetistas y psicólogos, es decir para el equipo multidisciplinario.

## **2.2 Definición**

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria que se caracteriza por la deficiencia de alguno de los factores los cuales son necesarios para que la sangre coagule, ya sea por la deficiencia del factor VIII (A) o del factor IX (B) y aunque sea del tipo A o del tipo B se manifiestan con hemorrágicas espontáneas o bien por un sangrado excesivo cuando se produce algún tipo de traumatismo

(Liras, 2008).

García y Majluf (2013) definen a la hemofilia como una enfermedad de origen genético, recesiva y ligada al cromosoma X, en el cual se encuentran los genes que codifican los factores hemostáticos VIII y IX. Es decir existe una deficiencia cuantitativa o funcional del factor VIII (FVIII) en la Hemofilia tipo A HA llamada también “hemofilia clásica”, y del factor IX (FIX) en la Hemofilia B HB o “enfermedad de Christmas”. La enfermedad es heredada aproximadamente en el 70% de los casos existentes, mientras que el 30% restante es producto de una mutación nueva cuyo progenitor la heredará a su descendencia con el mismo patrón recesivo ligado al cromosoma X. Es por tanto que al ser la hemofilia una enfermedad ligada a un cromosoma con un patrón recesivo, se manifiesta solo en los varones; mientras que las mujeres son las portadoras y ocasionalmente llegan a padecerla (situaciones poco frecuentes).

La Federación Mundial de Hemofilia (2012) clasifica al padecimiento en tres categorías dependiendo del nivel de severidad, el cual depende de la cantidad de factor de coagulación presente en la sangre del paciente. A continuación se muestran los grados de severidad:

Tabla 1. Muestra los grados de severidad que pueden presentarse en pacientes con hemofilia.

Nivel	Porcentaje de actividad normal de factor en la sangre	Número de unidades internacionales (UI) por mililitro (ml) de sangre entera
Rango normal	50%-150%	0.50–1.5 IU
Hemofilia leve	5%-40%	0.05–0.40 IU
Hemofilia moderada	1%-5%	0.01–0.05 IU
Hemofilia severa	por debajo del 1%	por debajo del 0.01 IU

Comúnmente se sospecha que una persona tiene hemofilia porque presenta una propensión a moretones durante la niñez, así como también hemorragias espontáneas, tanto en articulaciones como en tejidos blandos, el

diagnostico de hemofilia puede darse el primer año de edad, cuando el paciente empieza a caminar; pero muchos pacientes pueden vivir sin conocer que padecen hemofilia, a menos que sufran algún traumatismo.

La prevalencia mundial aproximada es de 1 caso por cada 10,000 varones para la Hemofilia tipo A y de 1 caso por cada 50,000 para la Hemofilia tipo B; de tal manera que en el mundo hay aproximadamente 400,000 personas con hemofilia y específicamente en México la Federación de Hemofilia de la República Mexicana A. C, reporta que para finales de 2016, tiene identificados en el Registro Nacional de Pacientes con Hemofilia y otras deficiencias de la Coagulación a 5492 pacientes (Federación de Hemofilia de la República Mexicana A.C, 2017). En seguida se señala la forma en que se transmite la enfermedad.

### **2.3 Esquema de transmisión del padecimiento**

Como ya se mencionó, los genes que heredan la hemofilia se encuentran en el cromosoma X, donde todos los hombres tienen un cromosoma X y uno Y (XY), mientras que las mujeres tienen dos cromosomas X (XX). Por ello si a la mujer se le daña alguno de sus cromosomas X, tienen otro cromosoma «*extra*», o de «*respaldo*», ayudándole así a no presentar la enfermedad, sin embargo, lo que sí puede hacer es heredar el cromosoma X defectuoso a sus hijos (CLS, 2012). Debido a ello, los hombres que heredan este cromosoma manifestarán la enfermedad.

En la siguiente figura se muestra el esquema de transmisión de la hemofilia, donde en la primer imagen, la madre es la portadora del gen y el padre no tiene hemofilia, teniendo como probabilidad un 50% de que su hijo varón tenga hemofilia y el 50% de probabilidad de que la hija sea portadora del gen con hemofilia.

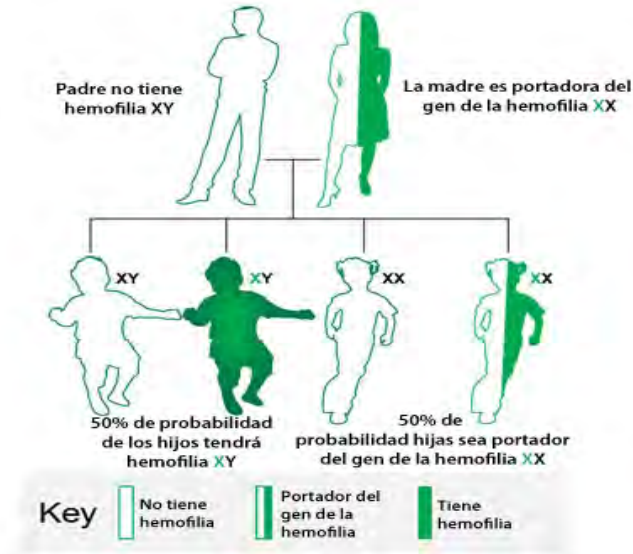


Figura 1. Esquema de transmisión de la hemofilia (madre portadora)

Fuente: Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (2016). Cómo se hereda la Hemofilia. Recuperado de <https://www.cdc.gov/ncbddd/Spanish/hemophilia/inheritance-pattern.html>

La siguiente figura muestra el ejemplo de que el padre es el que tiene hemofilia y la madre no es portadora del gen, por lo tanto todas las hijas serán portadoras obligadas del gen con hemofilia y ninguno de los hijos la padecerá.

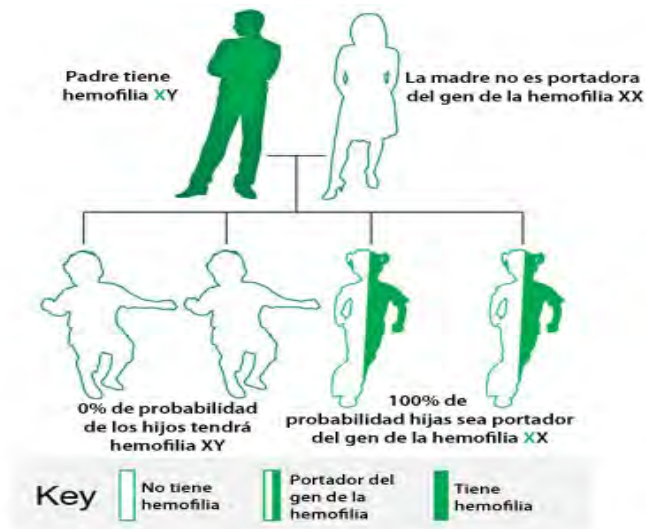


Figura 2. Esquema de transmisión de la hemofilia (padre con hemofilia)

Fuente: Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (2016). Cómo se hereda la Hemofilia. Recuperado de <https://www.cdc.gov/ncbddd/Spanish/hemophilia/inheritance-pattern.html>



Finalmente en la figura 3, el padre no tiene hemofilia y la madre no es portadora del gen de hemofilia, por lo tanto ninguno de los hijos (ya sea hombre o mujer) tendrá hemofilia ni serán portadoras del gen,

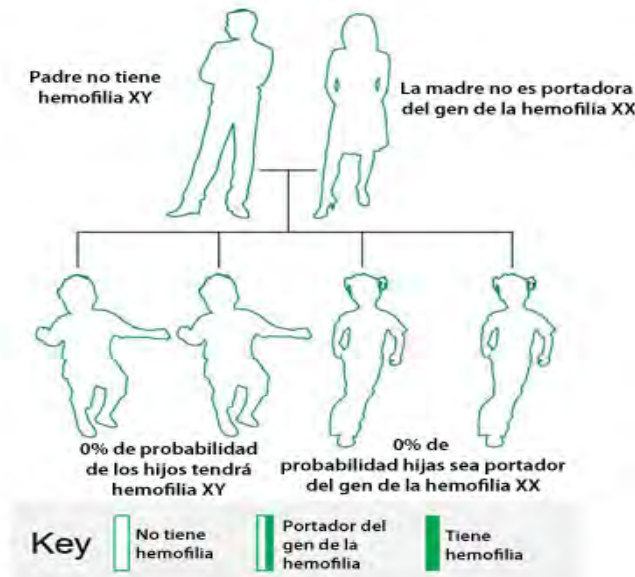


Figura 3. Padre sin hemofilia y madre sin el gen portador.

Fuente: Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades (2016). Cómo se hereda la Hemofilia. Recuperado de <https://www.cdc.gov/ncbddd/Spanish/hemophilia/inheritance-pattern.html>

Una vez explicados los esquemas de transmisión se expondrán los tratamientos que se han seguido para esta enfermedad.

## 2.4 Tratamiento

Existen diversos tratamientos, los cuales tienen como objetivos controlar las hemorragias y por otra parte controlar la aparición de inhibidores (Giangrande, 2012).

La búsqueda de tratamientos eficaces para la enfermedad se inició con la transfusión de plasma, la cual es un componente de la sangre que contiene los factores de coagulación, sin embargo, su pureza y concentración es baja. Pasado algún tiempo se comenzaron a utilizar los crioprecipitados, los cuales tuvieron como objetivo hacer una transfusión sanguínea, no obstante hoy día se sabe que

no son recomendables, a menos que los donantes hayan sido analizados constantemente (Reporte sobre Hemofilia en México, 2015)

Es importante señalar que los crioprecipitados no reciben inactivación viral, lo cual causa que puedan tener una eficacia limitada y como se había mencionado anteriormente, puede tener consecuencias negativas, es decir contagiar a los pacientes tanto de hepatitis como de VIH. Desafortunadamente este tratamiento lo siguen utilizando algunos países de ingresos económicos bajos e inclusive algunas familias que no tienen acceso al factor correspondiente.

Ahora bien, el principal tratamiento para la hemofilia es la restitución del factor de coagulación deficiente mediante la administración del factor VIII para la hemofilia A o del factor IX para la hemofilia B (Reporte sobre Hemofilia en México, 2015), el factor es eficaz dependiendo de la dosis determinada, el lugar de la hemorragia y su gravedad.

A pesar de ello la Federación Mundial de Hemofilia (2008), señaló que el tratamiento más recomendado es el FVIII liofilizado para la hemofilia A, el cual desde los años 80's se ha introducido en tres categorías, los cuales son:

- Recombinantes: son productos que a diferencia de los concentrados plasmáticos evitan la transmisión de enfermedades infecciosas, debido a que se obtienen con métodos más seguros.
- Productos purificados con el uso de anticuerpos monoclonales.
- Productos de pureza intermedia y alta: este tipo de productos son aquellos que tratan de eliminar todos aquellos elementos indeseables, a través de un proceso de purificación (ya sea por la separación convencional o la cromatografía de intercambio de iones).

Cabe señalar que existen recomendaciones de productos específicos para pacientes con complicaciones tales como inhibidores o infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), estos productos son fabricados con técnicas de inactivación viral (Fundación de la Hemofilia, 2011). Lo frascos vienen con

dosificaciones entre 250 y 1.000 Unidades, aproximadamente.

Otro de los tratamientos recomendados para la hemofilia A, es la Desmopresina (DDAVP), la cual es un vasoconstrictor análogo sintético de la hormona antidiurética, el cual es suficiente para parar las hemorragias leves (Giangrande, 2012).

Por su parte, para el tratamiento de la hemofilia B, (deficiencia en el factor IX), se recomiendan los concentrados liofilizados, que son tratados con calor y preparados comercialmente a partir de plasma, comúnmente estos frascos están disponibles en dosis que varían entre 500 a 1500 unidades.

El plasma fresco congelado es otro tratamiento que no debería ser utilizado por estos pacientes, a menos que se encuentre ante una emergencia y que los productos antes mencionados no estén disponibles.

Por otra parte existe la profilaxis, la cual es la infusión periódica de concentrados de factor de coagulación para que se eviten las hemorragias, esta idea surgió cuando a partir de que se observaron casos de hemofilia leve o moderada, rara vez presentaban hemorragias espontáneas y por ende tenían menos lesiones articulares (Federación Mundial de Hemofilia, 2012).

Existen diferentes tipos de profilaxis, la primaria, secundaria y terciaria. La primaria o continua es un tratamiento periódico continuo iniciado antes de la segunda hemorragia en una articulación mayor y se da antes de que se cumplan los 3 años.

La profilaxis secundaria es un tratamiento periódico continuo que se inicia después de dos o más hemorragias en articulaciones mayores, pero antes de que exista la aparición de la enfermedad articular.

Finalmente, la profilaxis terciaria tiene que ver con el tratamiento periódico continuo, iniciado después de la aparición de la enfermedad articular para evitar la progresión del daño.

Existen también la profilaxis episódica o a demanda, que se administra al momento de la hemorragia, mientras que la intermitente es la que evita las hemorragias durante periodos cortos, por ejemplo antes y después de una cirugía (Federación Mundial de Hemofilia, 2012).

La profilaxis es la opción ideal para que las personas que tienen hemofilia puedan tener un nivel de vida similar al de las personas sanas, es decir que puedan terminar una carrera, formar una familia, hacer ejercicio, etc., sin la necesidad de recluirse en su hogar, obviamente todo esto, depende de las situaciones o condiciones en las que viva cada individuo, por ello se debe entender y tomar en cuenta el concepto de calidad de vida, el cual se abordará en el siguiente capítulo.

## CALIDAD DE VIDA Y PEDSQL™

### 3.1 Calidad de vida

La palabra «calidad» fue utilizada por primera vez por el filósofo y político romano Cicerón (Quiceno y Vinaccia, 2013).

Según Badía y Lizán (2006; en Quiceno y Vinaccia, 2013, p. 70) «calidad viene del latín *qualitas* que significa aquello que convierte a una persona en cual, es decir que la individualiza y la diferencia de los demás seres. La cualidad por antonomasia del ser humano es la razón, de modo que calidad de vida viene a identificarse con racionalidad. En este primer nivel puramente descriptivo, calidad de vida es sinónimo de vida humana (a diferencia de vida infrahumana)»

Sin embargo, conforme pasan los años, la definición ha ido cambiando, por ejemplo Vélez y García (2011) la han definido como aquella en la que el individuo asume y percibe su propia existencia en relación a sus condiciones materiales. Mientras que la OMS (2005; en Vélez y García, 2011) la define como la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas y sus inquietudes. Cabe señalar que este concepto está influido tanto por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales y de igual manera su relación con el medio.

Por ello es importante señalar que existe una definición conjunta a la CV, la cual es la que está relacionada con la salud y se definirá en el siguiente apartado.

### 3.2 Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS)

Ahora bien, como se señaló anteriormente, el concepto de calidad de vida ha tenido diversas modificaciones y adaptaciones. En 1982 Kaplan y Bush (en Quiceno y Vinaccia, 2013) propusieron que el término calidad de vida relacionado con la salud tenía que ser distinguido del amplio concepto de CV, la diferencia

entre estos conceptos es muy sutil, ya que en la CVRS se le da un mayor énfasis a la evaluación de parte del individuo de las limitaciones que en diferentes áreas (biológica, psicológica y social) le ha procurado el desarrollo de una determinada enfermedad (Goldwurm, Baruffi & Colombo, 2004; en Quiceno y Vinaccio, 2013), mientras que en la CV solo se ven aquellos aspectos psicosociales, tanto cuantitativos como cualitativos del bienestar social. Por su parte, Hurtado y Álvarez (2014) la han referido a la forma en que una persona percibe su salud física y mental. Y todos estos autores están de acuerdo con que la CVRS es un concepto multidimensional (Rajmil, *et al.* 2014).

Finalmente, una de las definiciones más útiles para la CVRS, es la que propusieron Shumaker y Naughton (1995; en Rajmil, *et al.* 2014), la cual señala que es: «... la evaluación subjetiva de la influencia del estado de salud, los cuidados sanitarios y la promoción de la salud, sobre la capacidad del individuo para mantener un nivel de funcionamiento que le permite realizar las actividades que le son importantes, y que afectan a su estado general de bienestar. Las dimensiones más importantes que incluye la CVRS son: el funcionamiento social, físico y cognitivo; la movilidad y el cuidado personal, y el bienestar emocional».

Esta definición parte de la percepción de la propia salud del individuo y es utilizada como sinónimo del concepto de salud auto percibida.

Después de haber definido la CVRS, es importante describir cómo se mide este constructo, para ello se han utilizado diversos instrumentos, uno de los más utilizados, por sus excelentes características psicométricas es el PedsQL™ (Varni, Sherman, Burwinkle, Dickinson, Dixon, 2004).

### **3.3 Investigaciones relacionadas con el PedsQL™**

La investigación de CVRS en pediatría se desarrolla sobre todo a finales de los años 90 cuando a nivel mundial, surgió un creciente interés en esta área. Existía la necesidad de conocer cuál era la percepción subjetiva del niño y sus padres acerca del impacto de su enfermedad y el tratamiento en las distintas

áreas de la vida del niño y su familia: bienestar físico, emocional, social y familiar, y de la capacidad funcional.

Como ya se mencionó, entre los instrumentos que se han elaborado para medir la CVRS, se encuentra el PedsQL™, el cual se desarrolló por Varni y colaboradores (2004). Este es un instrumento que se ha aplicado de forma extensa en diversas poblaciones y países, y en diversos padecimientos médicos (Villaruel y Lucio, 2010). Este instrumento, contiene módulos específicos para varias enfermedades crónicas y situaciones clínicas tales como asma, artritis, dolor, etc., y está dirigido tanto a niños portadores de enfermedades crónicas como a niños sanos (Fernández, *et al.*, 2010).

Este instrumento se ha utilizado en estudios descriptivos, así como también en otros destinados a medir la eficacia en intervenciones médicas y psicosociales en relación a la CVRS.

Debido a ello se han publicado diversos artículos con la finalidad de evaluar la CVRS de los pacientes, por ejemplo, Varni, Limbers & Burwinkle (2007; en Villaruel y Lucio, 2010) validaron las formas genéricas de este instrumento en una muestra de niños y adolescentes con edades de entre 5 y 16 años, así como la concordancia del reporte entre padres e hijos, y han corroborado las propiedades psicométricas aun en población abierta, por lo que el PedsQL™ es un instrumento confiable y útil para verificar la calidad de vida en relación con la salud en México (Villaruel y Lucio, 2010).

De este modo, Osorio, Olvera, Bazán y Gaitán (2015), realizaron un estudio acerca de la percepción de salud, el cual se realizó con 48 pacientes con hemofilia de 8 a 12 años y con sus padres, mediante el instrumento PedsQL™. Los resultados que obtuvieron fueron comparados con los valores de pacientes con otras enfermedades crónicas; el estudio demuestra que su percepción de salud es que están en riesgo, ya que solo una mitad de los pacientes reciben el tratamiento adecuado, mientras que los otros son tratados con plasma o crioprecipitados. Los autores, encontraron que hay una correlación entre los niveles de alto riesgo de

CVRS con la salud en los ámbitos físicos, pues estos pueden tener más complicaciones para caminar o correr y por ende más hospitalizaciones. Por otro lado, en el área psicosocial estos pacientes suelen tener dificultad en relacionarse con sus iguales, debido a que faltan mucho a la escuela, tienden a estar solos y no tienen amigos; de igual manera tendrán dificultad para concentrarse y poner atención, y se manifestarán en ellos sentimientos de tristeza, miedo, enojo y sobre todo preocupación por su futuro.

En otro estudio realizado por Hurtado y Álvarez (2014), en el que estimaron la CVRS en un grupo de niños y adolescentes con obesidad, encontraron que tanto la CVRS de los niños, como la de los adolescentes se encontraba deteriorada, comparándola con un grupo de no obesos, el área más afectada fue la psicosocial, y los pacientes requerían apoyo mediante un manejo de atención multidisciplinaria. Por su parte, los padres le dieron menores puntuaciones a las esferas emocionales y físicas, ya que según su percepción, estos aspectos no perturban a sus hijos; sin embargo, los autores mencionan que esto puede afectar el cumplimiento de las indicaciones médicas, nutricionales, de rehabilitación y psicológicas produciendo mala calidad de vida desde temprana edad.

Por su parte, Roizen, Figueroa y Salvia (2007), realizaron un estudio en el cual compararon la visión sobre CVRS de niños y adolescentes con enfermedades crónicas, según ellos, sus padres y los médicos. Los participantes fueron pacientes que se atendían en distintos programas de seguimiento interdisciplinario. Se encontró que la percepción entre padres e hijos fue diferente. De igual manera los médicos manifestaron otra visión del evento, pues lo que ellos tomaron en cuenta fue el grado de compromiso general que tienen los pacientes por su salud y no se interesaron por la perspectiva de cada individuo.

Un estudio similar fue el realizado por Fano, del Pino, Rodríguez, Buceta y Obregón (2013), quienes encontraron datos similares, es decir que los profesionales de la salud están al pendiente de los aspectos físicos, y no toman en cuenta aspectos como la calidad de vida. Esta investigación se realizó con niños con osteogénesis imperfecta, la cual es una enfermedad hereditaria del tejido



conectivo, y sus principales características son la fragilidad ósea, poca estatura y deformaciones esqueléticas, de igual manera pueden tener alteraciones dentarias, escleróticas azules y sordera. Los autores encontraron que los menores puntajes están en el área física, mientras que en el área escolar y social los niños señalan no tener ninguna dificultad, sin embargo son los padres quienes perciben una menor calidad de vida en sus hijos en estos mismos ámbitos.

Tomando en cuenta lo señalado en los estudios anteriores, al parecer son los padres quienes pueden percibir las malas relaciones que tienen sus hijos, las dificultades que presentan, los rechazos, etc.

Esto podría deberse a que la sociedad a veces no está preparada para convivir con personas que tengan algún tipo de enfermedad crónica; situación que podría iniciar en las familias, pues recibir una noticia de esta magnitud puede ser complejo, el impacto familiar que se presenta en estas situaciones se abordará en los siguientes apartados ya que la calidad de vida se ve disminuida no solo en el paciente sino en todos aquellos que forman parte de la familia.

## IMPACTO FAMILIAR

### 4.1 Familia

La OMS en el 2009, define a la familia como aquellos miembros del hogar emparentados entre sí, que pueden ir desde tener un grado determinado por sangre, adopción y por matrimonio.

Por otro lado, en el 2012 Carbonell, *et al* (en Oliva y Villa, 2013), señalaron que la familia ha sido aquel conjunto en el que se comparten y gestionan los riesgos sociales de sus miembros, sin embargo, Vara en el 2005 (en Oliva y Villa, 2013), comentó que la familia es aquel grupo de personas entre quienes existe un parentesco de consanguinidad por lejano que fuera.

El hablar de familia, implica pensar inmediatamente en aquel conjunto de personas que pueden o no compartir algo en común, las cuales pueden vivir bajo el mismo techo. Este lugar ha sido considerado el espacio que permite a cada individuo convivir, crecer y compartir con otras personas las normas, valores, creencias, tradiciones, comportamientos, conocimientos, experiencias que son indispensables para el desarrollo en la sociedad (Oliva y Villa, 2013).

Con ello se puede dar cuenta que este es un concepto que ha cambiado constantemente, pues en el 2014 Cid, Montes de Oca y Hernández mencionan que la familia constituye la institución base de la sociedad, el medio natural para el desarrollo de sus miembros y está condicionada por el sistema económico y el período histórico social y cultural en el cual se desarrolle.

Como se puede observar, definir el término familia no es algo sencillo, por eso se debe abordar desde diversas perspectivas integradoras, para que así finalmente se pueda crear una definición más completa o comprensiva.

Por ejemplo, el Instituto Nacional de Estadística Geografía e Informática (INEGI, 1999) al usar el término “Familia” habla de los hogares familiares, los

cuales son concebidos como el conjunto de personas que viven en la misma vivienda, comparten el gasto principalmente para alimentación y tienen relaciones de parentesco. De esta manera el concepto de familia se ajusta a aquellos que comparten el mismo techo, el presupuesto para comer y por lo menos algunas de las personas tienen vínculos de parentesco con el jefe del hogar, ya sea conyugal, consanguíneo o político (aquellos miembros que conforman la familia del cónyuge).

Por su parte, la esfera legal maneja este concepto como aquel que solo se considera a partir de la pareja, sus descendientes, ascendientes y cuando descienden del mismo progenitor, incluye a sus parientes colaterales hasta el cuarto grado. De igual manera solo considera a otras personas unidas por vínculos de sangre o matrimonio, a los que el ordenamiento positivo impone deberes y otorga derechos jurídicos (Rojas y Báez, 2001; en: Oliva y Villa, 2013).

Es Herrera (2012; en Cid, Montes de Oca y Hernández, 2014) quien plantea que de igual forma la familia debe estar integrada al menos por dos personas, que conviven en una vivienda o parte de ella y que compartan o no sus recursos o servicios, también incluye cualquier vínculo consanguíneo con independencia del grado de consanguinidad, no limitada el grado de parentesco y en ocasiones suele contemplar hijos adoptados o de otros vínculos matrimoniales.

Por otra parte para la psicología, la familia implica un cúmulo de relaciones familiares que se integran de forma sistemática, por lo que es considerada un subsistema social que pasa a ser parte de la sociedad, dentro de las cuales las relaciones dadas dentro de ese subsistema son parte fundamental para el desarrollo de la personalidad.

Pero de igual manera se puede ver como aquella unión de personas que comparten un proyecto vital de existencia en común, que se supone debería ser duradero, dentro del cual se generan sentimientos de pertenencia y en el que existen relaciones de intimidad, reciprocidad y dependencia. Por ello la psicología señala que la familia es la encargada de proporcionar a cada uno de sus miembros seguridad en el campo afectivo, crear hábitos cotidianos y de manejo

conductual con responsabilidad, de igual manera se les enseña a ser independientes, ser respetuosos, etc. (Malde, 2012; en Oliva y Villa, 2013).

Ahora bien, después de comparar diversas definiciones que presenta la literatura, se debe tener en cuenta una definición por parte de las autoras de este trabajo, se puede decir que la familia es aquel grupo de personas que comparten valores, creencias, tradiciones, sentimientos, las cuales pueden estar bajo un mismo techo, compartiendo o no un parentesco de consanguinidad, sin embargo son las personas las que van creando sus propias concepciones de lo que es familia dependiendo de sus experiencias y creencias.

#### **4.2 Tipos/Conformación de la familia**

Existen diversas formas en las que se estructura la familia, ya que dicha formación depende la sociedad y la cultura en la que se encuentren. Es de suma importancia señalar que la estructura familiar ha variado con respecto a su forma más tradicional en cuanto a funciones, composición, ciclo de vida y rol de los padres, en especial el de la mujer puesto que debido a la situación económica que presenta, se ve obligada a salir de su hogar en busca del sustento familiar (Oliva y Villa, 2013). Dichos autores proponen la siguiente división:

- Familia nuclear: hay dos adultos, ya sean dos hombres, dos mujeres y los hijos que pudiesen tener; esta es la unidad principal de la sociedad.
- Gran familia nuclear: se encuentra la familia nuclear más los abuelos y/o algunos otros familiares.
- Familia monoparental: en esta los hijos viven sólo con el padre o con la madre en situación de soltería, viudez o divorcio.

De la misma forma otros autores, entre ellos Rondón (2011) propone una lista más amplia:

- Familia extensa. Integrada por miembros de más de dos generaciones, donde los abuelos, los tíos y otros parientes comparten la vivienda y participan en el funcionamiento familiar. Es la ampliación de las relaciones de consanguinidad y de alianza desde el núcleo a los colaterales por

consanguinidad y afinidad, parientes consanguíneos ascendentes, descendientes y/o colaterales repartidos entre tres y hasta cuatro generaciones.

- Familia funcional o flexible. Caracterizada porque logra satisfacer las necesidades de los individuos que la conforman, con límites claros, flexibles y permeables entre sus miembros.
- Familia nuclear o nuclear-conyugal. Constituida por el hombre y la mujer, o dos mujeres u hombres, los hijos, unidos por lazos de consanguinidad que conviven el mismo hogar y desarrollan sentimientos de afecto, intimidad e identificación.
- Familia homoparental. Relación estable de hecho (sin enlace legal o matrimonial) entre dos personas del mismo sexo, que tienen hijos por intercambios de uno o ambos miembros de la pareja, por adopción y/o procreación asistida. Lo que diferencia este tipo de familia de las demás es que sus relaciones no son de reproducción, pero no por ello dejan de lado su capacidad de ejercer la parentalidad.
- Aunque sus relaciones no son de reproducción, tienen la capacidad o disponibilidad para ejercer la parentalidad.
- Familias biculturales o multiculturales. Están formadas por aquellos matrimonios o parejas mixtas, en las cuales el origen étnico o la primera nacionalidad de uno de sus miembros no es igual al del otro. En este caso, la cultura dominante o mayoritaria será la del país de asentamiento.
- Familia mixta simple. Familia nuclear que ha sido alejada de su hábitat por situaciones de desplazamiento forzado y que se encuentran en un proceso de duelo durante el cual se une a otro tipo de familia. Se constituyen con la unión obligada para la supervivencia, de dos familias; su comunicación es esporádica o temporal, aunque continúa gracias a las tecnologías de la comunicación y la información.
- Familia mixta compleja. Familia nuclear que ha sido alejada de su hábitat por situaciones de desplazamiento forzado y que durante su proceso de duelo se une a otras tipologías familiares más complejas, con el fin de

sobrevivir aunque entre estas haya una estructura, funcionamiento y ciclo vitales diferentes.

- Familia monoparental. Conformada por el o los hijos y el padre o la madre, asumiendo la jefatura masculina o femenina. La ausencia de uno de los progenitores puede ser total, o parcial cuando el progenitor que no convive continúa desempeñando algunas funciones. En ambos casos, debido a separación, divorcio, abandono, viudez, alejamiento por motivos forzosos (trabajo, inmigración, ingreso a prisión, etc.) de uno de los padres, o elección por parte de la mujer o el hombre, de ejercer la parentalidad sin necesidad de un vínculo afectivo estable de cohabitación.
- Familia simultánea o reconstituida. Conformada por la unión de cónyuges, donde uno o ambos provienen de separaciones y divorcios de anteriores vínculos legales o de hecho, que aportan hijos y tienen a su vez hijos en su nueva unión.

Ahora bien, es importante señalar que las sociedades cambian constantemente y como menciona Pliego (2013) las estructuras familiares se han vuelto más complejas durante el siglo XXI, ya que en el pasado las familias eran encabezadas por parejas casadas, quienes se hacían cargo de sus hijos comunes en hogares solos, es decir familias nucleares, o que formaban familias extensas al residir con otros parientes. A partir de los años sesenta y setenta a la fecha la familia se caracteriza por la disminución de los tipos de familia antes mencionados y el surgimiento de otros arreglos sociales como son: el vivir en unión libre, familias con padres divorciados, o con más de un casamiento, también, familias con hijos provenientes de otros matrimonios o cohabitaciones, parejas sin hijos o que no planea tenerlos.

En resumen, la conformación de la familia se debe en gran parte a la situación económica, política, demográfica, cultural etc., puesto que estos factores afectan y han afectado la estructura, el funcionamiento y la manera en que las personas se relacionan entre sí.

### 4.3 Impacto Familiar de las Enfermedades Crónicas

Las enfermedades crónicas no transmisibles son un grupo heterogéneo de padecimientos que contribuye a la mortalidad mediante un pequeño número de desenlaces (Córdova *et al.*, 2008); según la OMS (2015) las enfermedades crónicas son enfermedades de larga duración y por lo general de progresión lenta. Lo que deriva en una serie de problemas a nivel familiar, social y económico para los países.

La presencia de dichas enfermedades ha ido en aumento, y con ello la necesidad de cuidados especiales que requieren los individuos con enfermedades crónicas.

La prevalencia de enfermedades crónicas en la mayoría de los países, para las cuales no existe una curación total y donde el objetivo del tratamiento es atenuar o eliminar síntomas, evitar complicaciones y mejorar el bienestar de los pacientes, lleva a que las medidas clásicas de resultados en medicina (mortalidad, morbilidad, expectativa de vida) no sean suficientes para evaluar la calidad de los servicios de salud (Schwartzmann, 2003).

Desde este punto uno de los problemas más importantes relacionados con la prevalencia de enfermedades crónicas es su presencia en poblaciones cada vez más jóvenes, lo que hace imperar el hecho de que se necesitan nuevas formas de abordaje científico, médico y psicológico, puesto que como mencionan Barrera, Sánchez y Carrillo (2013) la información y experiencias que hasta el día de hoy se tienen resultan insuficientes para resolver preguntas que tienen los familiares y profesionales de la salud.

Por su parte, Reyes, Garrido, Torres, y Ortega (2010), encontraron que la aparición de una enfermedad crónico-degenerativa trae consigo cambios en la rutina familiar, hábitos alimenticios, distribución de gastos y actividades laborales y escolares de los enfermos y de sus familiares. A consecuencia del cuidado del enfermo y a causa de que éste deja de laborar, la familia experimenta una merma

en su economía al destinar un porcentaje mayor de sus ingresos a medicamentos y dietas; también se ven obligados a realizar cambios en la distribución y aseo de su casa para habilitar los espacios necesarios para el tratamiento con equipos especializados, así como hacer cambios en su propia dieta, horarios de comidas y algunas actividades educativas o laborales, y en muchas ocasiones a deshacerse de mascotas.

Según Stefani, Seidmann, Pano, Acrich y Bail (2003) el surgimiento de una enfermedad física crónica en un miembro de la familia cuestiona la capacidad de afrontamiento de problemas de toda la familia, la cual deberá recurrir a estrategias establecidas anteriormente o crear nuevas maneras de hacer frente a la adversidad; de tal manera que cuando la familia debe hacer frente a las tareas relacionadas con la enfermedad, surgen sentimientos perturbadores (fracaso, incertidumbre, ansiedad, autorreproche, culpa) que afectan a todos los miembros y que hacen peligrar una autoimagen satisfactoria, así como la identidad familiar.

Dado que las enfermedades crónicas afectan de manera importante a la familia del paciente, son los profesionales de la salud quienes se preocupan por medir y dar solución a dicha afectación. Comúnmente los psicólogos son quienes se han encargado de utilizar y crear diversos instrumentos para hacerlo, estos instrumentos se han tenido que validar y ajustar a las necesidades de cada país en los que se aplican, puesto que no se encuentran en el mismo idioma y el significado de cada palabra es diferente en diferentes culturas; por ejemplo Scarpelli, Paiva, Una Pordeus, Varni, Viegas y Allison (2008), realizaron un estudio con la finalidad de evaluar las propiedades psicométricas del Módulo de Impacto Familiar PedsQL, esto se hizo con 95 padres/tutores de los niños con cáncer en tratamiento activo, de edades de 2 a 18 años que recibían quimioterapia. El instrumento no estaba adaptado para la población de Brasil, así que se hizo una adaptación transcultural, para corroborar que las palabras utilizadas fueran las adecuadas y se entendiera el sentido de las preguntas, al hacerlo se encontró que los conceptos usados en la versión original del instrumento era pertinente a la cultura brasileña y que no había problema en comprender las instrucciones y



opciones de respuesta; esto hizo concluir que la versión brasileña del instrumento era confiable y válida para evaluar el impacto de una condición de salud crónica pediátrica en la CVRS de los padres y el funcionamiento familiar.

El trabajo anterior es importante porque introduce un término relevante que se relaciona con las enfermedades crónicas y la afectación que se produce a la calidad de vida de los pacientes y los familiares más cercanos, dicho concepto es el impacto familiar.

Se empieza a hablar de impacto familiar ya que como mencionó Roca et al. (2000), el hecho de cuidar no está exento de repercusiones para la salud de la persona que cuida. Por ello la familia es la que tiene que tomar decisiones muy importantes y difíciles, por ejemplo, el reorganizarse, replantear expectativas y adecuar sus metas y objetivos a la situación por la que están pasando, ya que el tratamiento de un enfermo crónico-degenerativo no sólo involucra a éste, sino que también, de forma fundamental, a los demás integrantes de su familia (Reyes, 2007; en Reyes, Garrido, Torres, y Ortega, 2010).

Las enfermedades crónicas generan dependencia total o parcial, por tanto, al padecer alguna de estas enfermedades es necesario tener un cuidador. La dependencia total se caracteriza porque hay una pérdida total de la autonomía y en consecuencia, es indispensable un cuidador para ayudar a cumplir con las actividades cotidianas. Mientras que en la dependencia parcial, el individuo es capaz de favorecer el autocuidado; pero requiere un cuidador que le proporcione apoyo y acompañamiento en el proceso de la enfermedad y en la asistencia a los servicios de salud (Achury, Castaño, Gómez, y Guevara, 2011). El cuidador asume la responsabilidad de manejar eventos vitales para la calidad de vida de la persona que está a su cargo y dedica gran parte de su tiempo a ello de manera incondicional, dejando de lado sus propias necesidades y requerimientos personales, lo que afecta su calidad de vida.

Por otra parte, Panepinto, Hoffmann y Pajewski (2009), realizaron un estudio con padres de niños con y sin la enfermedad de células falciformes. Esta

enfermedad es genética y suele diagnosticarse al nacer, se caracteriza porque causa la falta de oxígeno en los tejidos y con ello trae ataques de dolor repentino e intenso, llamados *crisis dolorosas*. Estas crisis pueden ocurrir sin previo aviso y las personas tienen que ir al hospital para recibir el tratamiento efectivo (NHLBI, 2015). Cabe señalar que algunos niños que presentan esta enfermedad tienen complicaciones en el Sistema Nervioso Central, como derrames o llegan a presentar algunos déficits neurocognitivos. Ahora bien, siendo esta enfermedad de alta complicación, los niños faltan constantemente a la escuela y los padres al trabajo. A pesar de ello, en la literatura revisada, sólo se ha realizado un estudio sobre el impacto familiar de esta enfermedad en la CVRS, en el que se encontró que las mujeres cuidadoras muestran puntuaciones bajas en sus estado de ánimo y en sus actividades diarias, sin embargo estos resultados no fueron suficientes, por eso los autores antes mencionados aplicaron el instrumento del Módulo de Impacto Familiar PedsQL, con la finalidad de determinar la correlación entre el bienestar de los padres de su CVRS y los informes de calidad de vida de sus hijos.

Este módulo mostró una confiabilidad aceptable en todas las puntuaciones de resumen y todas las puntuaciones de la escala en ambos grupos de padres. Cuando se hicieron las comparaciones de los resultados entre los niños con y sin la enfermedad, los grupos diferían solo en la subescala de preocupación y hubo algunas diferencias en cuanto a la subescala de comunicación, en donde los padres de los niños enfermos tuvieron peores puntuaciones, pues se preocupan más que los padres con niños sin la enfermedad, sin embargo, para los padres con hijos sin la enfermedad, la comunicación es mala en cuanto al informarse de la salud de su hijos. Otro punto importante es que la CVRS se correlacionó significativamente con las puntuaciones de la CVRS de sus hijos, es decir cuando los padres señalaban tener una calidad de vida óptima, sus hijos también; es importante mencionar que el cuestionario no arrojó otra diferencia en el área del funcionamiento familiar.

#### **4.4 Cuidadores primarios**

Una vez que se le diagnostica algún tipo de enfermedad a un miembro de la

familia, por lo general son los familiares los que proporcionan los cuidados informales o primarios, siendo la mujer la que en la mayoría de los casos está al cuidado del hogar y asume la responsabilidad.

En el momento en que se asume dicha responsabilidad, suele pensarse que será una situación temporal, aunque en la mayoría de los casos, la responsabilidad se extiende por años o incluso toda la vida.

El cuidado informal se define como aquella prestación de cuidados a personas dependientes, en su mayoría por la familia, amigos, vecinos u otras personas que no reciben retribución económica por la ayuda que ofrecen; existen muchas variedades de cuidado, dependiendo de la magnitud del mismo; a tal grado que dichos cuidados familiares son un predictor importante de institucionalización entre enfermos crónicos y ancianos discapacitados, en el sentido de que un buen apoyo familiar puede evitar o reducir la institucionalización de estas personas (Roca et al., 2000).

Armstrong (2005; en Barrón y Alvarado 2009) señala algunas de las características demográficas de los cuidadores informales que pueden resumirse en las siguientes: la gran mayoría lo constituyen mujeres (83.6%); destacando las amas de casa (44.25%), que van de los 45 a los 65 años de edad, un importante sector lo constituyen individuos sin estudios (17.1%) y con parentesco directo con la persona cuidada. Estos datos confirman que la gran mayoría son individuos que no reciben ayuda de otras personas (53.7%), gran parte de los cuidadores comparten el domicilio con el enfermo y prestan ayuda diaria, en la mayoría de los casos sin remuneración.

De igual manera Barrera (2000) hace hincapié en que dependiendo de cuál sea el parentesco o la relación entre el cuidador y la persona cuidada, existen diferencias en la forma en que se vive y acepta la situación de cuidado. El parentesco es un factor muy importante para comprender y entender los sentimientos y experiencia que viven los cuidadores, puesto que entre más cercana sea la relación (padres, hijos, esposos o hermanos), habrá más vínculos

amorosos que promuevan la disposición al cuidado.

Muchos de los estudios realizados muestran que el sistema informal de salud es la principal fuente de cuidados de diferentes grupos de personas dependientes, garantizando la mayor parte de la atención que demandan. Puesto que el sistema sanitario formal sólo dispensa un 12% del tiempo de cuidado que consume un enfermo, mientras que el 88% de tiempo restante se incluye en el trabajo doméstico realizado por los cuidadores (Mateo, Millán, García, Gutiérrez, Gonzalo y López, 2000).

El iniciar a cuidar a una persona de manera parcial o total, repercute con toda la dinámica de vida que se tenía anteriormente, el cuidador se caracteriza por ser un supervisor, ya que proporciona un cuidado activo, apoya, participa en la toma de decisiones, identifica las necesidades del paciente y verifica el desarrollo de acciones, como toma de medicamentos, cambio en los hábitos alimenticios, fomento de la actividad física, visitas rutinarias a los centros asistenciales, realización de exámenes de control; además de motivar y apoyar emocionalmente, a fin de contribuir al mejoramiento de la calidad de vida del paciente (de la Cuesta, 2004; en Achury, Castaño, Gómez, y Guevara, 2011).

El enfrentarse a una situación en la que un miembro de la familia debe fungir como cuidador directo, se vuelve algo complicado debido a que en muchas ocasiones este individuo necesita dejar de lado todo aquello que hace en su vida diaria e iniciar a atender al familiar en cuestión, lo que traerá una serie de renunciaciones, dedicando más tiempo al otro que a sí mismo, a un trabajo o a una promoción laboral y/o a continuar formándose; sin embargo, algunos autores proponen que en el mejor de los casos que también puede significar el descubrimiento de las propias cualidades, aptitudes o talentos que de otro modo hubieran pasado desapercibidos; se descubren facetas positivas que hasta entonces habían permanecido ocultas para los cuidadores (Barrera, 2000).

Los cuidadores ven modificada toda su dinámica familiar y social al tener que hacerse cargo de un individuo enfermo y más si este es su hijo o familiar

cercano, pero también se ven implicadas otras problemáticas tanto a nivel social como personal.

Ponce (2006; en Achury, Castaño, Gómez, y Guevara, 2011) afirma que el cuidador se ve sometido a un estrés por la limitación física, psicológica o cognitiva para realizar su labor, alteración en la ejecución habitual del rol, las interacciones sociales, la percepción de la falta de respaldo social y de apoyo, falta de actividad, dispersión, alteración del trabajo habitual, severidad de la enfermedad del receptor del cuidado, cantidad de cuidado o supervisión requerida.

Sin embargo, aun con todas las repercusiones que le genera el ser cuidador primario, dicha persona puede llegar a rechazar la ayuda o no comparte la responsabilidad ya que lo ve como un sacrificio por el bien del resto de la familia o porque se le asigna como obligación social o moral, la cual es necesario cumplir.

#### **4.5 Características y repercusiones psicológicas y sociales**

Si bien el estar al cuidado de una persona con una enfermedad crónica puede traer satisfacciones y sentimientos positivos por ayudar a ese alguien que necesita ayuda, también puede acarrear una serie de repercusiones negativas en los ámbitos psicológico, social, laboral e incluso sentimental y familiar; ejemplo claro es lo que menciona Barrera (2000) en su trabajo sobre aquellos que cuidan a personas con enfermedades crónicas, diciendo que los cuidadores se ven expuestos a muchas emociones y sentimientos encontrados. Algunos positivos, como los sentimientos de satisfacción por contribuir al bienestar del ser querido.

Pero simultáneamente pueden darse los negativos: sensación de impotencia, culpabilidad, soledad, preocupación, tristeza o cansancio. Puede haber consecuencias laborales; se suele experimentar un conflicto entre las tareas de cuidado y las obligaciones laborales; hay la sensación de que se incumple en el trabajo y en el cuidado del familiar; se presentan dificultades económicas; aumentan los egresos.

Cuando se recibe un diagnóstico de enfermedad crónica de cualquier

miembro de un grupo familiar, influye necesariamente en todos los componentes del mismo, más aún si dicho diagnóstico se hace a un hijo en la infancia o niñez. Diferentes investigaciones han demostrado que los padres reestructuran todos los aspectos de una vida personal y familiar en función de la enfermedad del hijo, olvidándose de otros aspectos importantes de su vida, con repercusiones negativas en su salud física, psicológica y en su ambiente social.

Esto surge debido a que pasan la mayor parte del día cuidando al enfermo, la distribución del tiempo cambia en relación a las actividades sociales que realizan, lo que disminuye las interacciones de la familia, afectándola física y emocionalmente, generando el rechazo, la negación o la separación del grupo familiar o del enfermo (Reyes, Garrido, Torres y Ortega, 2010). Sin embargo, dichas autoras también plantean que en la actualidad es importante reconocer el por qué se presta ayuda a un familiar, ya sea *por amor incondicional* o *porque es su obligación*, comúnmente la familia toma como su obligación el cuidar a un enfermo ya que la mayoría está de acuerdo en que se trata de un deber moral que no debe ser eludido y que existe una responsabilidad social y familiar, donde las normas impuestas por la sociedad son las que deben ser respetadas.

Lo anterior podría interferir en la manera en que los cuidadores perciben y viven el estar al pendiente de alguien que los necesita, es en este periodo en el que es posible desarrollar un fenómeno de “sobrecarga” por la tarea asumida, conjugando diversas variables según Haley, 1997; Whitlatch & Zarit, 1999 (en Vargas y Sánchez, 2012):

- a) Desatención de la propia salud, del proyecto vital y vida social.
- b) Deterioro familiar relacionado a dinámicas culposas, rabiosas y manipuladoras.
- c) Ansiedad o frustración por falta de preparación y conocimiento técnico en el cuidado de pacientes dependientes.

Autores como Stefani, Seidmann, Pano, Acrich y Bail (2003) establecen que las personas que cuidan a un familiar enfermo sufren diferentes niveles de

soledad, en relación a los cambios que se producen en su red social. Al igual que Barrera, Sánchez y Carrillo (2013) apoyan esta idea hablando de que el impacto de la cronicidad en la niñez, se evidencia también en los cuidadores familiares, en quienes se genera una carga que altera la calidad de vida, entre otras en las dimensiones psicosociales y socioeconómicas, y se pone de manifiesto con síntomas depresivos y ansiosos, asociados seguramente a las necesidades de la familia.

De igual manera se ha demostrado que son numerosas las variables que pueden influir en la carga del cuidador y sobre todo aquellas que suelen estar relacionadas con este mismo, por ello Velázquez y Espín (2014), realizaron un estudio en el cual buscaron describir aquellas características demográficas, socioeconómicas y psicológicas en los cuidadores de pacientes con insuficiencia renal. Participaron 24 sujetos y se encontró que la edad media de la vida es donde se observa el rol de cuidador, lo que significa que el cuidador tiene gran implicación con el paciente, lo que hace que en algunas ocasiones de ser cuidador pase a ser paciente, a consecuencia de toda la carga física, psicológica y social que tiene.

Como se sabe, las mujeres son quienes desempeñan principalmente el rol de cuidadoras, debido a las enseñanzas en los hogares donde se transmite que la mujer es quien se debe encargar de las labores del hogar, del cuidado familiar y de satisfacer las necesidades de los miembros de su familia.

Ahora bien, los motivos que tienen para cuidar a los enfermos son variados, el más importante es la motivación afectiva; las cuidadoras asumen este rol por humanidad, amor o gratitud, debido al vínculo emocional que los entrelaza, caso contrario es aquel en que lo hacen por obligación, por evitar críticas o reproches de los demás familiares.

Las cuidadoras llegan a presentar dolores crónicos en el aparato locomotor, cefalea tensional, fatiga crónica, alteración del sueño, depresión, etc. Mientras que en el área psicológica las repercusiones que experimenta la cuidadora es la

ansiedad y depresión, aparecen sentimientos negativos, como la irritabilidad, sentimientos de desesperanza, resentimiento hacia el paciente, pensamientos de suicidio o de abandono y reacción exagerada a las críticas (Zambrano y Ceballos, 2007; en Velázquez y Espín, 2014).

De igual manera se afecta la esfera socioeconómica, ya que la extrema atención y cuidados traen consigo que el descanso, el compartir con amigos, salir de vacaciones se vea disminuido, ya que pasan el día cuidando a su familiar. Así mismo deben estar al pendiente de la alimentación, higiene, medicamentos, acompañarlos al médico, entre otros.

Otra afectación que mencionan Velázquez y Espín (2014), es la presencia de carga de trabajo, la cual se refiere al conjunto de problemas físicos, psicológicos, emocionales y socioeconómicos que experimentan los cuidadores de enfermos crónicos y que pueden afectar a sus actividades de ocio, relaciones sociales, amistades, intimidad, equilibrio emocional y libertad; siendo las mujeres las que presentan mayores puntuaciones en el rubro emocional y en la puntuación de la carga; de este modo autores como Carretero, Garcés y Ródenas (2006; en: Velázquez y Espín, 2014), quienes encontraron el sexo como una variable asociada significativamente con este punto, pues señalaron que éstas suelen estar más inmersas en los quehaceres del hogar y mantienen mayor contacto con el enfermo, haciendo que se involucren emocionalmente con éste.

Habría que señalar que no todas las cuidadoras presentan las características antes mencionadas, pues todo depende de cómo el individuo se relacione con los otros y la capacidad que tenga para afrontar esta situación.

Por ello el objetivo del presente trabajo fue evaluar y describir el impacto multidimensional de la hemofilia en un grupo de progenitores de pacientes pediátricos con este padecimiento, de la Ciudad de México y el Estado de México registrados en el padrón de la Federación de Hemofilia de la República Mexicana.



## PROYECTO DE INVESTIGACIÓN

### **Método**

#### ***Participantes***

Participaron 180 padres y madres de pacientes pediátricos-niños de 8 a 12 años o adolescentes de 13 a 18 años- con hemofilia de diferente tipo y grado clínico (26 hombres y 154 mujeres), todos sabían leer y escribir y aceptaron voluntariamente ser parte de la investigación. A todos los participantes se les explicó en qué consistía su participación y firmaron un consentimiento informado (Ver Anexo 1).

Criterios de exclusión: padres y madres que no supieran leer y escribir, y aquellos que se rehusaron a participar en la investigación

#### **Ambiente**

Los instrumentos se aplicaron en consultorios de hematología donde los pacientes eran tratados, en las salas de espera de diversos hospitales públicos (dos pertenecientes al IMSS y uno al SSA) y en algunos hogares de las respectivas familias, de acuerdo a la disponibilidad de cada participante.

#### **Diseño**

El diseño de esta investigación fue transversal, porque se realizó en un momento en específico, de igual modo es descriptivo ya que este tipo de diseño se busca especificar propiedades, características y perfiles de las personas, grupos, comunidades, procesos u objetos que se sometan a un análisis (Sampieri, Fernández y Baptista, 2010), además es correlacional porque pretende medir el grado de relación que existe entre dos o más categorías, conceptos y variables en alguna situación o contexto particular, es decir, de qué manera se comportará una variable conociendo el comportamiento de la otra.

## ***Instrumento***

Se utilizó el PedsQL™ 2.0, Módulo de Impacto familiar desarrollado por Varni et al., (2004). El cual fue diseñado con base en un modelo multidimensional y modular que incluye las dimensiones sugeridas por la Organización Mundial de la Salud para la Evaluación de la Calidad de Vida (WHOQoL, 1995), para medir la CVRS, integrando tanto los aspectos genéricos como los específicos de los instrumentos de CVRS.

El PedsQL™ Módulo de Impacto Familiar está constituido por 36 ítems divididos en 6 escalas que miden el auto-reporte de la funcionalidad de los padres: 1) Funcionamiento Físico Salud (6 ítems), 2) Funcionamiento Emocional (5 ítems), 3) Funcionamiento Social (4 ítems), 4) Funcionamiento Cognitivo (5 ítems), 5) Comunicación (3 ítems), 6) Preocupaciones (5 ítems) y 2 escalas que miden la funcionalidad familiar reportada por los progenitores; 7) Actividades Diarias (3 ítems) y 8) Relaciones familiares (5 ítems). Los ítems y escalas se desarrollaron a través de grupos focales, entrevistas cognitivas, protocolos de evaluación preliminar y basándose en múltiples investigaciones y experiencia clínica con niños que padecen enfermedades crónicas y sus familias. El instrumento presenta 5 posibilidades de respuesta (de 0 = nunca es un problema a 4 = siempre es un problema). Los ítems se califican de forma inversa y se transforman linealmente en una escala de 0 a 100 (0 = 100, 1 = 75, 2 = 50, 3 = 25, 4 = 0), de modo que una mayor puntuación indica un mejor funcionamiento. Las puntuaciones de la escala se calculan sumando los ítems y dividiéndolos entre el número de elementos respondidos. Si más del 50% de los ítems de la escala no se responden, la Escala no puede ser calificada (Varni et al., 2004). El instrumento tiene una confiabilidad de 0.90 en la población mexicana.

Existen tres medidas que se pueden obtener del instrumento: A) El Puntaje total del Impacto; el cual se obtiene sumando los 36 ítems del test; B) Puntaje del Impacto en la Calidad de Vida relacionado con la salud (HRQOL), el cual incluye los 20 ítems de las primeras 4 escalas y C) El Puntaje en el área de repercusiones familiares, en el cual se suman los 8 ítems de las dos últimas escalas (Varni

Sherman, Burwinkle, Dickinson, Dixon, 2004).

### ***Análisis de datos***

Se llevó a cabo un análisis descriptivo de las variables sociodemográficas de la muestra; se calcularon y describieron los puntajes de cada una de las escalas que componen el instrumento; se obtuvieron las correlaciones entre las diferentes variables y las áreas del cuestionario y se compararon las medias de los diversos subgrupos por medio de la t de *student* para grupos independientes y a partir de una ANOVA (severidad). Para apoyar el análisis de datos se usó el programa estadístico SPSS vs 22.

## RESULTADOS

### *Características demográficas de la muestra*

Participaron 180 padres y madres de pacientes pediátricos con hemofilia, el 14% fueron varones y el 86% mujeres. La edad promedio fue de 38.4 (D.T=7.5) y el rango de edad es de 22 a 63 años.

Los datos en cuanto al nivel de estudios de los padres, se pueden observar en la figura 1, donde la mayoría de los padres cuentan solamente con la educación secundaria, seguidos por los padres que cursaron la preparatoria con un total de 30%, los profesionistas con el 18% y solo un 12% que cursó únicamente la primaria.

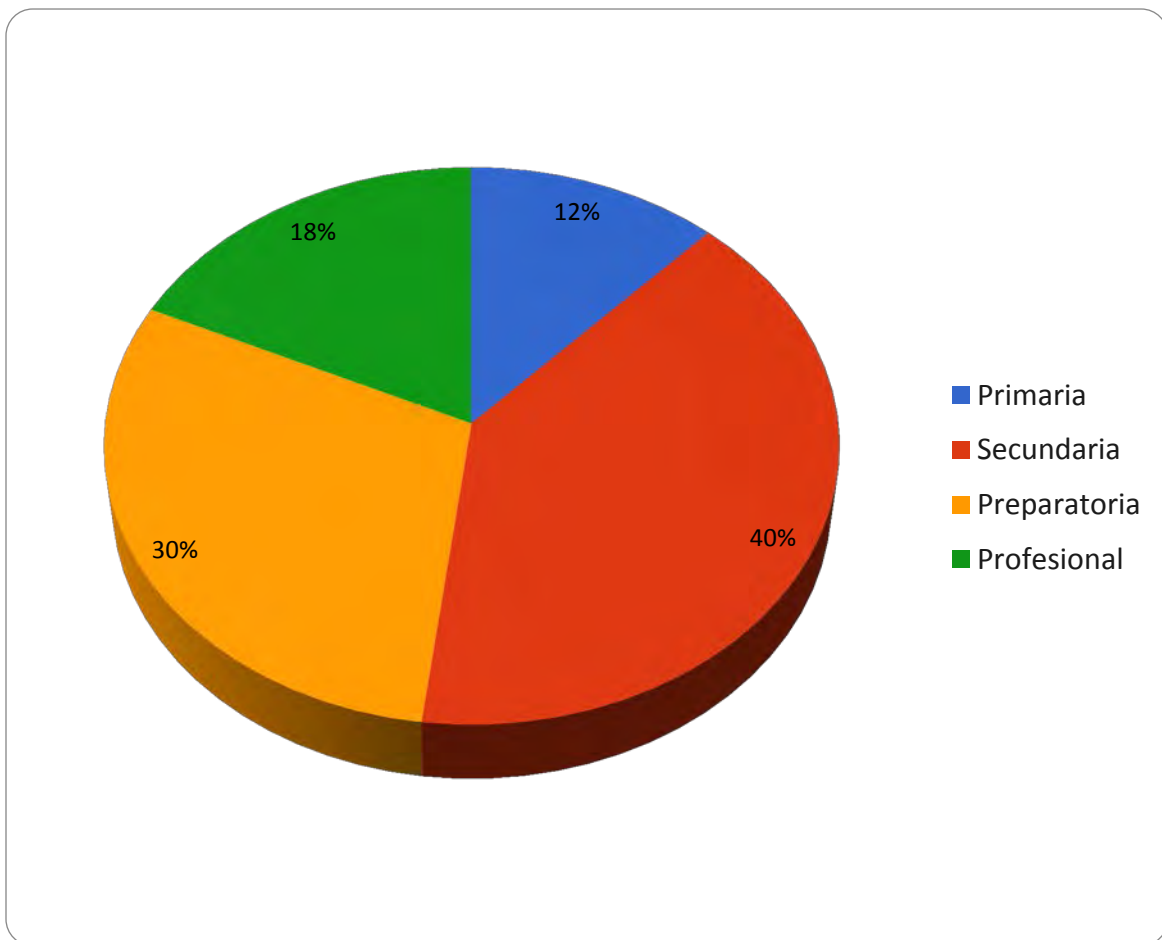


Figura 1. Muestra el nivel de estudios de los padres.

En cuanto al número de hermanos en la figura 2 se puede observar que el 40.6% de los pacientes tienen solamente un hermano seguido por el 29.4% que tiene dos hermanos y el 15.6% que es hijo único.

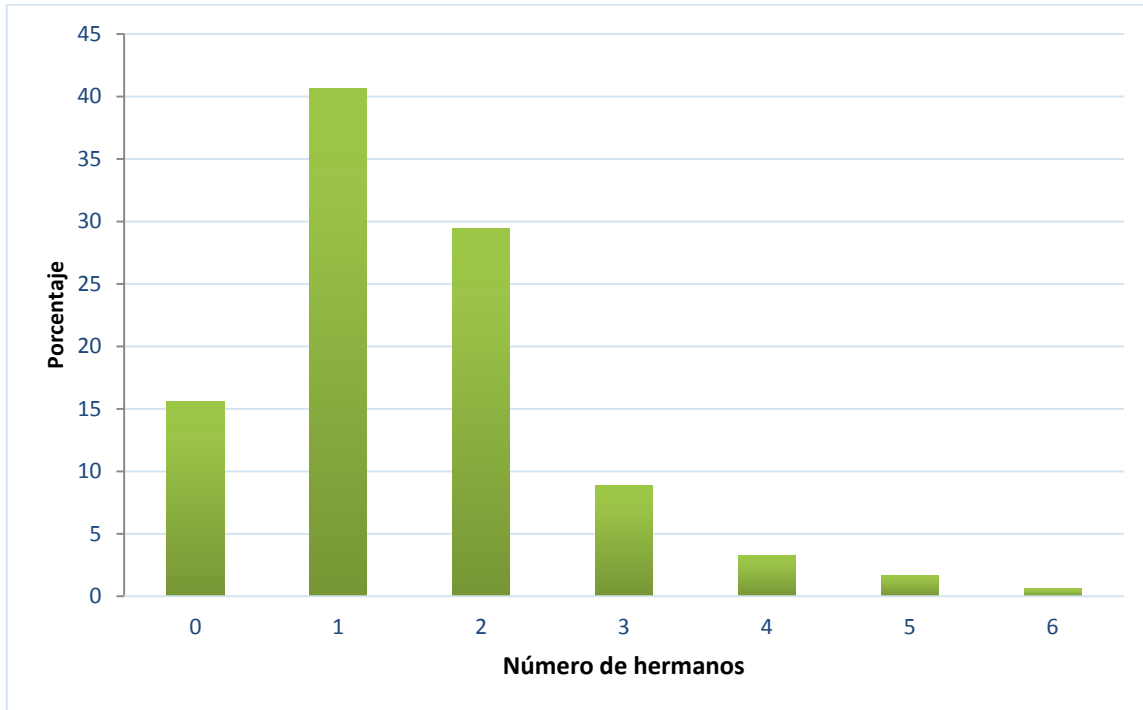


Figura 2. Porcentaje del número de hermanos que tienen los pacientes.

Los entrevistados reportaron que 53% de los participantes tenían antecedentes familiares, siendo abuelos y tíos los más comunes.

Al hablar de la escolaridad de los pacientes podemos decir el 58% está en la escuela primaria y el 24% está en secundaria, como dato interesante más de la mitad de los participantes reportó haber perdido por lo menos un año del ciclo escolar debido al padecimiento.

La edad promedio de los hijos fue de 11.9 años (D.T.=3.4); el tipo de hemofilia que padecían los niños era el 86% hemofilia A y el restante (14%) hemofilia B.

En cuanto al grado clínico de los participantes, los datos se pueden observar en la Figura 3, la cual muestra que más de la mitad de los participantes

tienen hemofilia severa, pues se encontró que el 58% de la población la padece, seguida por los pacientes con hemofilia moderada y finalmente los de hemofilia leve.

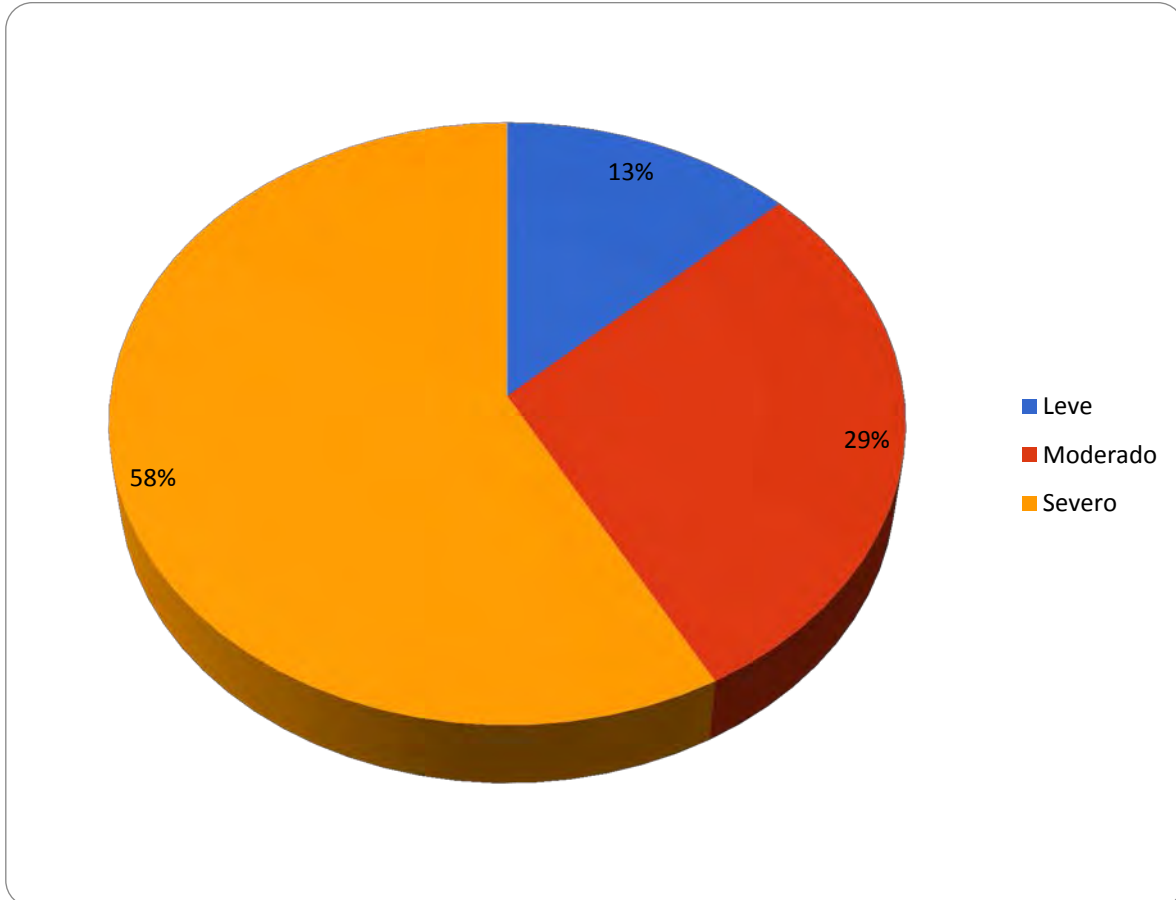


Figura 3. Muestra el grado clínico que presentan los pacientes.

La media de edad del diagnóstico de la enfermedad fue de 21.9 meses (D.T=29.2) y los datos variaron de 0 a 180 meses.

Respecto al tratamiento el 80% de los pacientes han sido tratados exclusivamente con factor, mientras que el 20% restante (aunque son tratados con factor) alguna vez les han administrado críos o plasma, recordando que este tratamiento es obsoleto para las personas con este padecimiento, ya que podría ser vía de enfermedades como la Hepatitis C o VIH.

Ahora bien, retomando el tema de las hospitalizaciones, al menos el 53% de los participantes no ha sido hospitalizado en los últimos seis meses, mientras que el 6% de los participantes habían sido hospitalizados 12 veces en los últimos 6 meses, estos datos se pueden observar en la figura 4.

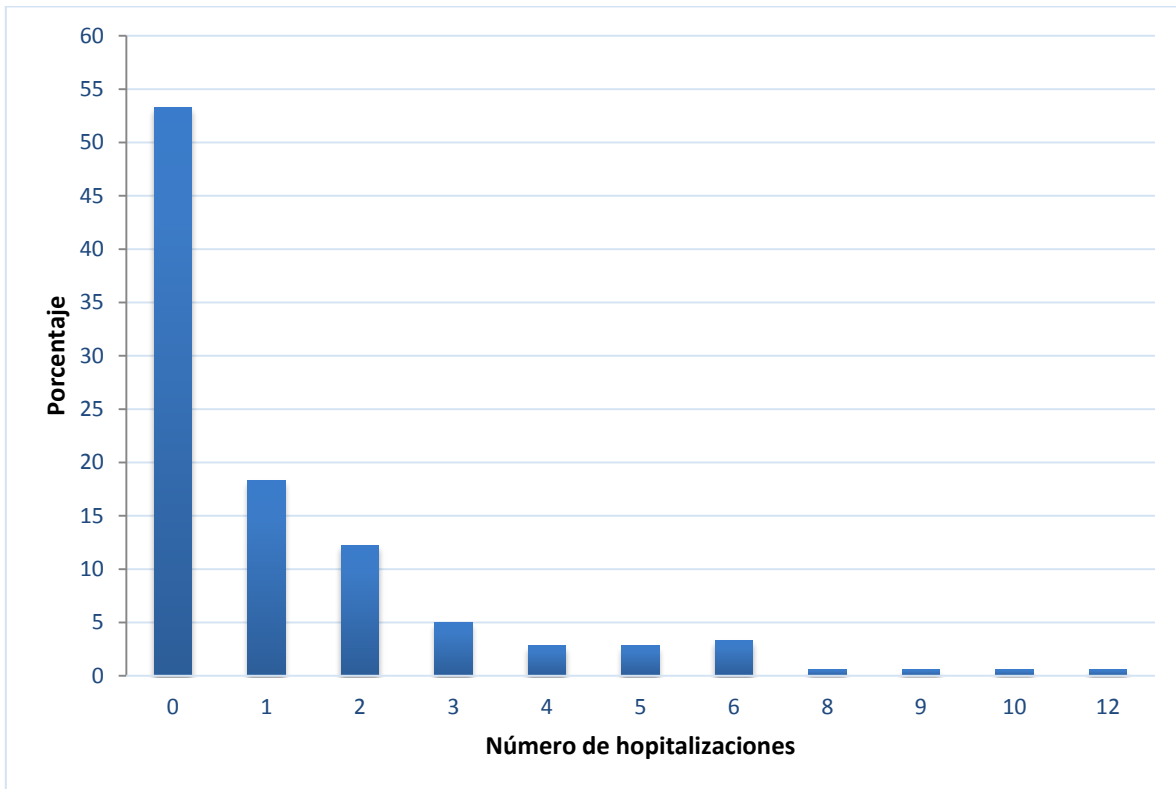


Figura 4. Porcentaje de hospitalizaciones de los pacientes en seis meses.

En cuanto a las complicaciones o eventos hemorrágicos reportados en un año (sangrado de tobillo, codo o rodilla), al menos el 55% de los participantes no tuvieron ningún evento hemorrágico.

Por otra parte, el 1.7% de los participantes tuvieron 20 complicaciones en 6 meses. Los datos se observan en la figura 5.

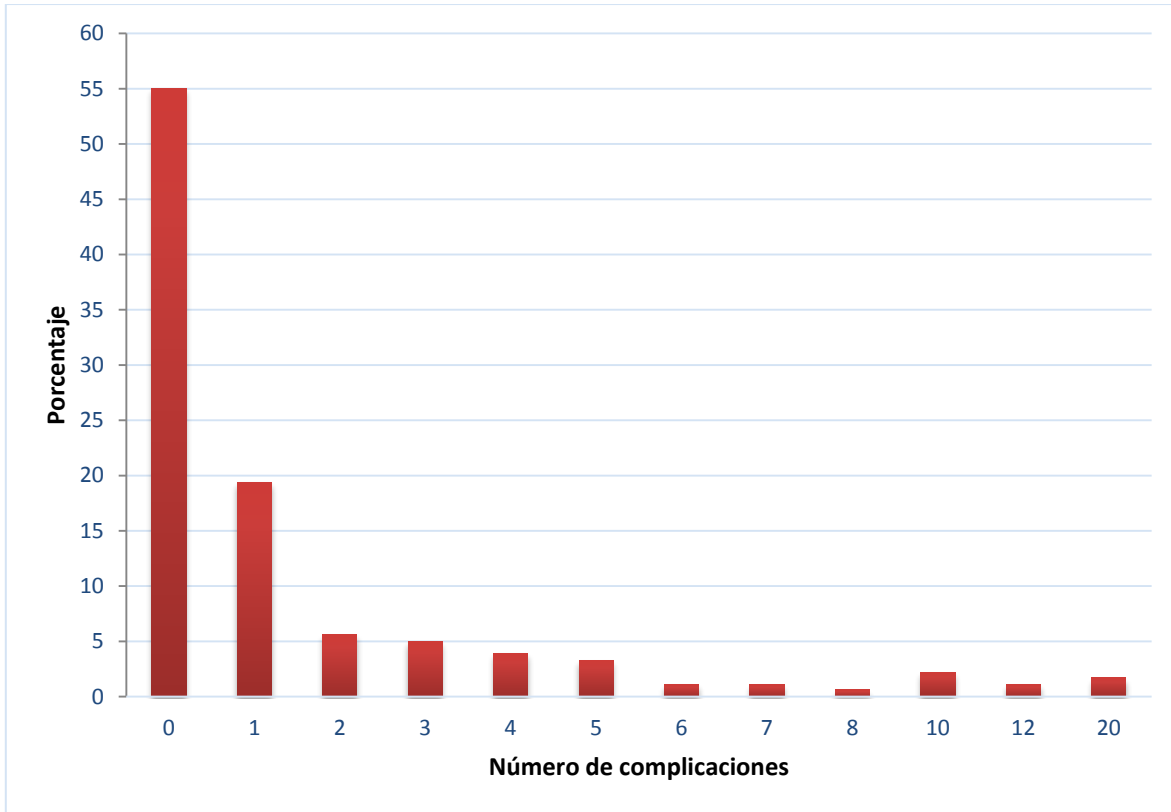


Figura 5. Porcentaje de complicaciones en seis meses.

***Impacto familiar de la hemofilia***

De la aplicación del PedsQL™ Módulo de Impacto Familiar, se desprende que los niveles de calidad de vida generales de las familias participantes en el presente estudio, son moderados, lo que implica algunos problemas en la funcionalidad de los padres en las diferentes áreas evaluadas. Como se puede observar en la tabla 2, la media del puntaje total de impacto es moderado (66/100), lo que indica que los padres están en proceso de adaptación. En cuanto al Índice general de impacto en la calidad de vida relacionada con la salud de los padres la media es mayor a la anterior (69.8/100), e indica que las repercusiones biopsicosociales también están siendo medianamente controladas. En lo que se refiere al puntaje total del área de funcionamiento familiar la media (66.6) revela un funcionamiento regular en el desempeño de las actividades diarias y en las relaciones de los miembros de este grupo primario. Dado los datos anteriores se puede ver que el funcionamiento familiar se perturba por la presencia de una



enfermedad crónica en un miembro de la familia (en este caso un hijo con hemofilia) pues si bien, se encuentran en puntajes moderados existen repercusiones en la muestra estudiada.

Analizando más detalladamente dicha tabla, se puede observar que el área con mayores repercusiones es el de la preocupación, la cual hace referencia en términos generales al desasosiego que provocan en los padres el tratamiento de la enfermedad de su hijo en cuanto a la efectividad del mismo, a los efectos secundarios y sobre todo hacia los que les depara el futuro (Ver tabla 2).

Otra de las áreas con medias moderadas, es la de las actividades diarias, la cual hace referencia a las dificultades de encontrar tiempo para terminar los quehaceres de la casa, o porque se llegan a sentir muy cansados para terminar los pendientes respecto al hogar.

Respecto al área con el puntaje medio alto es la de las actividades sociales (73.6), este dato indica que los padres no encuentran dificultades en conseguir apoyo de los demás y que hallan el tiempo para actividades sociales. El siguiente es en el área de pensamiento y concentración (72.8) donde los padres reportan no tener dificultad para recordar lo que se les dice y para poner y mantener su atención en alguna actividad.

**Tabla 2.** Medias de los puntajes y desviaciones estándar de las escalas del PedsQL™ Módulo de Impacto Familiar

Sub-escalas	# ítems	Medi a	D.T
<b>Puntaje total del impacto</b>	36	66.1	17.7
<b>Puntaje Calidad de Vida Relacionada con la Salud</b>	20	69.8	18.5
Salud y actividades Físicas	6	66.7	21.6
Estado Emocional	5	66.5	22.6
Actividades Sociales	4	73.6	23.1
Pensamiento y concentración	5	72.8	22.5
Comunicación	3	69.7	24
Preocupación	5	45.9	23.2
<b>Puntaje Función Familiar</b>	8	66.6	22.6
Actividades Diarias	3	62.1	28.6
Relaciones Familiares	5	70.9	23.2

### ***Correlaciones entre variables y las áreas del instrumento***

En lo que se refiere a la asociación entre variables se encontró que existe una correlación leve significativa entre las complicaciones y la severidad ( $r=0.2$ ;  $p<0.0$ ); y entre las complicaciones y las hospitalizaciones ( $r=0.41$ ;  $p<0.0$ )

Se encontró a su vez, una correlación baja significativa entre el puntaje total del impacto y la escolaridad de los padres ( $r=0.15$ ;  $p<0.05$ ) lo que indica que a menor impacto corresponde una menor escolaridad; entre el área emocional y el género del padre ( $r=0.19$ ;  $p<0.05$ ); entre el área de preocupaciones y el género del padre ( $r=0.18$ ;  $p<0.00$ ); donde son las madres en ambos casos, las que puntúan más alto en afectación emocional y niveles de preocupación; entre el área de salud -actividades físicas y las hospitalizaciones ( $r=0.17$ ;  $p<0.05$ ) que significa que un mayor impacto en la salud de los padres es consecuencia de un mayor número de hospitalizaciones de los pacientes; y finalmente entre el área de actividades diarias y las hospitalizaciones ( $r=0.18$ ;  $p<0.05$ ) la cual muestra que las actividades diarias se vuelven más problemáticas cuando hay un mayor número

de hospitalizaciones; siendo todas ellas asociaciones bajas significativas.

### **Comparación de medias**

Al realizar el análisis de contrastación de medias, se encontró que no existen diferencias significativas en los 3 puntajes totales, como se puede observar en la tabla 3, con respecto al tipo de hemofilia.

**Tabla 3.** Contrastación de medias respecto al tipo de hemofilia

Sub-escalas	t	gl	Niv. Sig.
<b>Puntaje total del impacto</b>	-0.84	172	.40
<b>Puntaje Calidad de Vida Relacionada con la Salud</b>	-1.18	172	.24
Salud y actividades Físicas	-1.08	172	.28
Estado Emocional	-.82	172	.41
Actividades Sociales	-1.32	172	.19
Pensamiento y concentración	-.74	172	.46
Comunicación	.23	172	.81
Preocupación	-1.09	172	.28
<b>Puntaje Función Familiar</b>	-.24	172	.81
Actividades Diarias	-.81	172	.41
Relaciones Familiares	.53	172	.59

En cuanto a la severidad de la hemofilia, tampoco se encontraron diferencias significativas, los datos se pueden observar en la Tabla 4.

**Tabla 4.** ANOVA para ver diferencias de acuerdo a la severidad de la hemofilia

Sub-escalas	F	Niv. Sig.
<b>Puntaje total del impacto</b>	.05	.95
<b>Puntaje Calidad de Vida Relacionada con la Salud</b>	.2	.97
Salud y actividades Físicas	.54	.58
Estado Emocional	.57	.56
Actividades Sociales	.19	.82
Pensamiento y concentración	.82	.43
Comunicación	.15	.86
Preocupación	.80	.44
<b>Puntaje Función Familiar</b>	.19	.82
Actividades Diarias	.37	.68
Relaciones Familiares	1.60	.20

Sin embargo, si se encontraron diferencias en los puntajes y áreas del PedsQL™ Módulo de Impacto Familiar, cuando se compararon las edades de los pacientes niños de 8 a 12 años y adolescentes de 13 a 18 años (ver tabla 5).

**Tabla 5.** Medias, desviaciones estándar y error típico de la media, de la comparación entre edad del paciente.

Sub-escalas	Categorías	N	Media	Desviación típ.
<b>Puntaje total del</b>	Niños	115	68.35	16.25
<b>impacto</b>	Adolescentes	65	62.11	19.61
<b>Puntaje Calidad de</b>	Niños	115	72.09	17.05
<b>Vida Relacionada</b>	Adolescentes	65	65.94	20.26
<b>con la Salud</b>				
Salud y Actividades	Niños	115	69.93	19.88
Físicas	Adolescentes	65	61.22	23.54
Estado Emocional	Niños	115	68.61	20.49
	Adolescentes	65	62.77	25.66
Actividades Sociales	Niños	115	75.54	22.09
	Adolescentes	65	70.10	24.71
Pensamiento y	Niños	115	74.57	21.21
Concentración	Adolescentes	65	69.69	24.46
Comunicación	Niños	115	71.45	24.23
	Adolescentes	65	66.79	23.50
Preocupación	Niños	115	48.26	21.56
	Adolescentes	65	41.85	25.61
<b>Puntaje Función</b>	Niños	115	69.12	21.04
<b>Familiar</b>	Adolescentes	65	62.26	24.83
Actividades Diarias	Niños	115	64.42	26.75
	Adolescentes	65	58.08	31.49
Relaciones	Niños	115	73.48	21.84
familiares	Adolescentes	65	66.46	24.99

De igual forma en la tabla 6., se muestran los datos de las diferencias que resultaron significativas tomando en cuenta la variable edad de los niños. En ella se puede observar que el impacto familiar total, la calidad de vida relacionada con la salud de los padres y el puntaje de función familiar reportado, es diferente en las familias de acuerdo a si el paciente es niño o adolescente. Las diferencias se encuentran principalmente en las áreas Salud y actividad física y en relaciones Familiares.

En el área de salud y actividades físicas los padres que tienen adolescentes de 13 a 18 años refieren sentirse cansados cuando despiertan en la mañana y durante el día, presentan dolor de cabeza, sensación de debilidad y malestar estomacal, algunas de las razones son las constantes confrontaciones con sus hijos ya que estos se vuelven rebeldes y pueden llegar a abandonar el tratamiento, lo cual hace que los niveles de preocupación de los padres se eleve; en contraste con los padres con hijos de 8 a 12, que a pesar de que también se sienten cansados por la gran cantidad de actividades que realizan con sus pequeños, puede que estén menos preocupados puesto que el tratamiento aún depende en gran medida de ellos.

En el área de *estado emocional* los padres con pacientes pequeños (8-12) se sienten ansiosos, tristes, enojados, frustrados y sin esperanza, lo que podría deberse al poco tiempo que ha pasado desde que recibieron el diagnóstico en comparación a los padres que tienen hijos adolescentes. Podría pensarse que esta situación cambia cuando los pequeños crecen, sin embargo, los datos revelan que los padres siguen presentando estos síntomas cuando sus hijos son adolescentes, por los posibles conflictos que se dan con los mismos.

Respecto a *las actividades sociales* los padres de los adolescentes (13-18) se sienten aislados y creen que no pueden conseguir apoyo de los otros, además de tener muy poco tiempo y energía para llevar a cabo alguna actividad recreativa, esto a raíz de la carga de trabajo que representa atender al paciente y estar atento a las actividades nuevas que los chicos empiezan a emprender en otros contextos, a diferencia de la atención más controlada que se tiene hacia los niños que

generalmente pasan el día en la escuela y la casa.

La diferencia entre los padres con adolescentes (13-18) y los que tienen niños (8-12) en el área de pensamiento y concentración es que los padres de los primeros tienen más dificultad para mantener la atención en las cosas, para recordar lo que la gente les dice, lo que acaban de escuchar y lo que recién estaban pensando, así como para pensar con rapidez difiriendo de los últimos pues éstos tienen mayor facilidad para recordar las cosas y concentrarse.

Por otro lado en cuanto a la comunicación, los padres de adolescentes (13-18) señalan tener problema con el sentir que los demás no entienden la situación por la que están pasando, les cuesta hablar de la salud de sus hijos con la gente y sobre todo con los médicos y enfermeras.

Cabe señalar que a los padres les preocupa si el tratamiento está funcionando con sus hijos, de igual manera aquellos efectos secundarios que estos pudieran tener, para ellos es preocupante el cómo los demás reaccionaran ante la enfermedad de su hijo, desde los integrantes de la familia hasta amistades y lo más importante para ellos es la preocupación por el futuro que les depara a sus hijos. Dicha preocupación está presente tanto en padres de niños como en adolescentes, siendo los últimos quienes la presentan con mayor fuerza pues sus hijos se encuentran en una edad crítica en la que buscan más independencia y pueden restarle importancia a las recomendaciones de sus padres y médicos respecto al tratamiento que deben seguir y a las actividades que pueden o no realizar.

En cuanto a las actividades diarias, los padres de adolescentes (13-18) señalan que las actividades diarias les llevan más tiempo y esfuerzo, suelen tener dificultad para terminar las tareas de la casa y se llegan a sentir cansados para esto.

Finalmente los problemas familiares que afectan a los padres es la ausencia de comunicación entre los miembros de la familia, así como los

conflictos, la dificultad para tomar decisiones o resolver problemas en conjunto, y con ello surge estrés o tensión entre los miembros de la familia, puesto que al tener hijos adolescentes la comunicación con ellos se vuelve más complicada ya que ahora son ellos quienes quieren tomar sus propias decisiones, lo que hace más probable que surjan problemas; diferente a los padres con niños quienes son los que deciden lo que el pequeño hará.

**Tabla 6.** Prueba t de *student* para muestras independientes, comparación entre los puntajes de los padres dependiendo de la edad del paciente.

Área/ Puntajes	Media Niños	Media Adolescentes	Prueba T	Grados de libertad	Nivel de significancia
<b>Puntaje total del impacto</b>	68.35	62.11	2.29	178	.02
<b>Puntaje Calidad de Vida</b>					
<b>Relacionada con la Salud</b>	72.09	65.94	2.17	178	.03
Salud y Actividades Físicas	69.93	61.22	2.638	178	.00
<b>Puntaje Función Familiar</b>	69.12	62.26	1.96	178	.05
Relaciones Familiares	73.48	66.46	1.96	178	.05



## CONCLUSIONES

La hemofilia es una enfermedad que causa un gran impacto en la personas diagnosticadas, así como en la familia y el entorno social (Osorio, Luque, Bazán y Gaitán, 2012), sobre todo tomando en cuenta que es hereditaria y que la forma en que se manifiesta suele asustar a los pacientes y familiares, pues un traumatismo puede producir un sangrado excesivo y por consiguiente una lesión, esta enfermedad tiene una prevalencia relativamente baja si es comparada con otras enfermedades crónicas (5,492 personas en México y 400,000 en todo el mundo aproximadamente), sin embargo, eso no implica que no sea una enfermedad que deba tomarse en cuenta, es más debe ser estudiada para crear nuevas formas de abordaje y apoyo, tanto para los pacientes como para los familiares.

Esto debido a que como se pudo observar en los datos del presente estudio, más de la mitad de los participantes presentan un grado clínico severo, lo que repercute de manera directa con el tipo de cuidados que necesitan, ya que la familia tiene que tomar decisiones muy importantes y difíciles, reorganizarse, replantear expectativas y adecuar sus metas y objetivos a la situación, ya que el tratamiento de un enfermo crónico no sólo lo involucra a él, sino que a los demás integrantes de la familia (Barrera, 2000). Por ello el objetivo del presente trabajo fue evaluar y describir el impacto multidimensional de la hemofilia en un grupo de progenitores de pacientes pediátricos con este padecimiento, de la Ciudad de México y el Estado de México registrados en el padrón de la Federación de Hemofilia de la República Mexicana. Es gracias a los resultados que se puede hablar del impacto multidimensional, ya que éstos denotan afectación en todas las áreas que mide el instrumento siendo las más afectadas el área de preocupación y actividades diarias.

Dicho objetivo resulta importante porque la presencia de un hijo con una enfermedad constituye un factor potencial que puede llegar a perturbar el funcionamiento familiar y ese funcionamiento determinará la reacción del niño ante la enfermedad.

De tal forma que la enfermedad del integrante de la familia trae modificaciones y readaptaciones en el sistema familiar, esto en función del tipo de enfermedad que padezca (Pérez, Mercado y Espinosa, 2011).

Por ejemplo en la hemofilia la mayoría de los casos suelen diagnosticarse de forma temprana en los primeros años de la vida del niño, esto ayuda a las familias porque se puede intervenir desde el inicio, en el caso de este trabajo la media de la edad del diagnóstico fue de 21.9 meses; al tratarse de una enfermedad genética no resulta raro que gran parte de los entrevistados reportara que contaban con antecedentes familiares, siendo los más comunes los abuelos y tíos. Es importante señalar que en la actualidad existe suficiente información en torno a la hemofilia y su tratamiento, pues se están haciendo importantes investigaciones que puedan aportar datos tanto a los profesionales de la salud como a los paciente y familiares, esto gracias al esfuerzo que están haciendo la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM) para difundir información; sin embargo, al saberse que esta es una enfermedad crónica, se siguen generando grandes inquietudes en los padres y familiares, mismos que exageran o minimizan, su percepción sobre la enfermedad.

A este respecto, Isidro (2002) menciona, que cuando los padres son informados de que su hijo tiene una enfermedad crónica, puede que tengan alguna idea imprecisa, vaga o errónea de ésta, el impacto en ellos suele ser muy alto, y este es principalmente emocional ya que repercute en la manera en que evalúan la realidad, sin embargo, en esta investigación se puede notar como los padres, (específicamente en el área de *estado emocional*) obtienen una puntuación moderada, esto debido a que sus estados de ansiedad, tristeza, enojo, frustración y desesperanza están siendo controlados; lo cual se muestra claramente en los resultados, donde muestran una puntuación moderada e indican que la adaptación se está dando poco a poco.

A pesar de ello, los padres o cuidadores deben informarse y asumir la situación, para que así comiencen con la etapa de adaptación, puesto que sus

sentimientos, actitudes, creencias, comportamientos, etcétera, serán fundamentales para proceder apropiadamente con la enfermedad y por ende buscar alternativas para garantizar un adecuado desarrollo del niño; lo cual se puede comprobar en los datos emanados en este estudio.

Por ejemplo, los padres responden de acuerdo a la enfermedad, el tratamiento, la forma como reacciona el niño y sobre todo a sus propios sentimientos y problemas personales (Grau y Fernández, 2010), esto significa que tanto las reacciones del niño enfermo como la de sus padres son interdependientes.

Por esta razón la habilidad de adaptarse que tienen los padres y la familia en general es algo de suma importancia en las enfermedades crónicas, esta adaptación dependerá de la capacidad que tengan para crear contextos sociales y familiares inmediatos que se caractericen por la colaboración y los recursos de apoyo (Pérez, Mercado y Espinosa, 2011), gracias a los resultados en este estudio y específicamente a la puntuación que obtuvieron en el instrumento, se encontró que los padres refieren tener poca afectación para relacionarse con sus familiares y apoyarse en ellos.

Ahora bien, cuando se conocen los tratamientos a seguir, el tipo de medicamento que se debe de utilizar y que pueden llevar una calidad de vida óptima (gracias a la información que brindan los profesionales de la salud y los hospitales), los padres suelen sentirse más tranquilos. Cabe destacar que se obtiene una mejor calidad de vida cuando utilizan profilaxis, pues como dicta la Federación Mundial de Hemofilia (2012), infundir periódicamente concentrados de factor, hace que se eviten hemorragias y por ende se tendrán menor cantidad de lesiones articulares.

A pesar de que actualmente hay una cantidad de información basta sobre la hemofilia (a través de folletos, carteles, pláticas informativas en hospitales o reuniones organizadas por la FHRM) y tratamientos efectivos, los padres llegan a estar desinformados respecto a la enfermedad y esto se puede relacionar con el

nivel de estudios de éstos, pues se encontró una concordancia con lo que mencionaron Achury, Castaño, Gómez y Guevara (2011), al señalar la existencia de un alto porcentaje de cuidadores/padres que sólo poseen formación de primaria completa o incompleta, donde la mayoría son personas con un déficit en conocimientos y de oportunidades laborales, lo que ocasiona menor oportunidad para su propio desarrollo social. Lo dicho anteriormente, tiene relación con los resultados obtenidos en el estudio, pues más de la mitad de los padres sólo cursó la educación básica (primaria y secundaria).

Cuando los pacientes llegan a tener complicaciones con la enfermedad, debe haber una persona responsable de ellos y casi en su totalidad son las mujeres las que se hacen cargo, es bien sabido que desde hace años a las mujeres les ha tocado asumir muchos roles, pues se les ha socializado como reproductoras, amas de casa, esposas, hijas, pero sobre todo suelen asumir uno de los roles más demandantes, el ser cuidadora de familiares enfermos; en este trabajo participaron padres y madres, sin embargo, más del 80% fueron mujeres cuya principal ocupación fue ser ama de casa y por consiguiente cuidadora.

La información anterior, se relaciona con este estudio, pues el resultado que se obtuvo en el área de las *actividades sociales* fue de una media moderada, lo cual quiere decir que las mujeres tienen problemas con terminar los quehaceres del hogar o llegan a sentirse demasiado agotadas para llevarlos a cabo; en cuanto a la *salud y actividades físicas*, hay que destacar que las cuidadoras tienen un nivel moderado en esta área, pues señalan sentirse cansadas durante el día, presentar dolores de cabeza, tener enfermedades estomacales o debilidad física. Contreras y colaboradores (2008; en Reyes, Garrido, Torres y Ortega 2010) hablan de que la distribución del tiempo familiar cambia en cuanto a sus actividades sociales, lo disminuyen las interacciones de la familia, afectándola física y emocionalmente, pudiendo generar el rechazo, la negación o la separación del grupo familiar o del enfermo, aunque en varios casos se ha observado el efecto contrario.

En términos generales la familia también sufre cambios por la carencia de

atención que recibe, pues las cuidadoras prefieren prestar en su totalidad su atención a la persona que padece hemofilia o cualquier otra enfermedad; siendo los demás integrantes quienes experimentarían cambios y deberán ajustarse a sus funciones diarias de la mejor manera posible, de no ser así podrían llegar a enfermar o sentirse superados por esta situación siendo en este trabajo lo que hablaría de un mayor impacto, empezando a presentar problemas con su salud, su estado emocional, al no poder llevar a cabo sus actividades cotidianas, establecer relaciones sociales de forma poco efectiva, estar preocupados la mayor parte del día, tener conflictos con los miembros de la familia, etc.

El área de *preocupación*, fue la que obtuvo la media más baja lo cual muestra que los padres a pesar de estar cada vez más informados y haber lidiado con la enfermedad de sus hijos un tiempo aproximado de 6 a 17 años, aún se preocupan por si el tratamiento de su hijo funciona, por los efectos secundarios de la medicación, por la reacción de los demás hacia el padecimiento, por como dicha enfermedad afecta a los miembros de la familia y evidentemente por el futuro que le depara a su pequeño. También dicho grado de preocupación se puede relacionar con el grado de severidad que presentan los pacientes, pues entre mayor es la severidad de los mismos mayor es el riesgo que corre y sobre todo los cuidados aumentan de manera considerable, por consiguiente la preocupación que provoca a su padres y/o cuidadores es mayor. Estos datos se explican así, porque de acuerdo al instrumento, el en área de preocupación a puntajes más bajos corresponde una menor adaptación y por ende un mayor impacto en dicha área.

Como lo comprobaron Osorio, Olvera, Bazán y Gaitán (2015), la percepción que tienen los padres hacia la salud de sus hijos es que están en riesgo, pues solo una parte de los pacientes reciben el tratamiento adecuado, mientras que los otros son tratados con plasma o crioprecipitados. Y es que tomando en cuenta esto, en muchas ocasiones la falta de conocimiento hace que los padres tomen decisiones prematuras y en vez de utilizar el tratamiento adecuado (factor), pidan la utilización de crioprecipitados, que hoy en día puede considerarse como un tratamiento

obsoleto, esto debido a todas las consecuencias negativas que se han visto en personas con hemofilia, como el VIH y la Hepatitis C. Por supuesto esto no excluye que tanto el personal sanitario como las instituciones médicas puedan tomar decisiones erradas, puesto que tanto la desinformación como el desabasto de los medicamentos necesarios para la población juegan un papel importante en la recuperación y buen tratamiento de los pacientes.

Otro de los factores que influye es la edad del paciente pues se cree que los padres están más al pendiente de los niños pequeños, debido a que es la etapa en la que se pueden evitar lesiones y sobre todo está el miedo de que exista algún traumatismo grave en el niño, pues es en la etapa en la que aprenden a gatear, caminar y explorar así como empiezan a ir a la escuela y cambiar de escenarios, que las cuidadoras (específicamente las madres) se sienten superadas por no poder proteger, estar al pendiente y cuidar a los pequeños como desearían.

Respecto al puntaje de *funcionamiento familiar*, éste indica que hubo diferencias de acuerdo a la edad del niño. Ya que para los padres con niños pequeños, el observar al hijo internado siendo expuesto a procedimientos invasivos, con tratamientos farmacológicos incomprensibles o ubicado en el área de cuidados intensivos o urgencias es de gran preocupación, debido a la inexperiencia que tienen respecto al tema.

A esto se le puede agregar que en ocasiones es el primer hijo y de padres jóvenes, lo que conlleva a que se sientan sin la capacidad necesaria para dar el cuidado básico que piensan deben recibir sus hijos (Gallegos, Reyes y Silvan, 2013).

Esto contrasta de forma significativa con la preocupación que sienten los padres de adolescentes que participaron en el presente estudio, pues aunque se pensaría que su nivel de preocupación ya no es tan alto, debido a que con el tiempo han ido adquiriendo experiencia; esto no es así, ya que llega un punto en el que a los padres les resulta difícil aceptar que sus hijos sean independientes y

realicen actividades riesgosas que puedan provocarles lesiones o no seguir al pie de la letra el tratamiento; es decir el separarse de ellos, dejar que sean independientes y no estar a cargo, como cuando eran niños, eleva sus niveles de preocupación.

Ahora bien, de este trabajo se desprende que en el área correspondiente al *impacto familiar* de la hemofilia, los niveles de calidad de vida generales son moderados, es decir que los padres se encuentran en un proceso de adaptación. Aunque es claro que el funcionamiento familiar presenta diversas repercusiones a nivel biológico, psicológico y social. Con ello, gracias a lo señalado en los resultados, en esta investigación se pudo mostrar que a pesar de los problemas que conlleva tener un paciente con una enfermedad crónica en la familia, ésta puede enfrentar los efectos de la misma, contando con diferentes redes de apoyo.

Si bien, este trabajo ayudó a exponer algunos datos importantes en torno a la hemofilia y los efectos familiares que tiene, es necesario hablar de las limitaciones que como en todo trabajo de investigación se llegan a tener, así como también de las propuestas que se hacen para futuros trabajos. Ambos puntos se abordan a continuación.

#### Limitaciones del trabajo

Este trabajo tuvo que ceñirse a ciertas condiciones, la principal fue la disponibilidad de los padres para concertar la cita, pues había que ajustarse a los tiempos libres de estos.

Otra limitación fue la disponibilidad para contestar el instrumento, debido a que a veces algunos papás no mostraban la disponibilidad o el tiempo para hacerlo.

La última fue que en algunas instituciones de salud, se tiene acceso restringido por lo que fue difícil poder asistir con mayor frecuencia a estas instituciones para aplicar los cuestionarios.

## Propuestas del trabajo

Respecto a las propuestas, se considera que sería interesante en un futuro hacer una investigación con otros miembros de la familia, pues en esta ocasión solo se trabajó con los padres y en algunas ocasiones solo fue uno de ellos quien decidió participar, asimismo sería conveniente ampliar la muestra y aplicarlo en padres de otros estados de la República Mexicana; en este momento se lleva a cabo una investigación con los demás miembros de la familia, específicamente con los hermanos que no tienen hemofilia.

Por lo anterior y específicamente por las implicaciones del trabajo sería importante tomar en cuenta aspectos de la investigación cualitativa, ya que al usar solamente el instrumento se dejaban de lado ámbitos/datos interesantes, puesto que en ocasiones los padres enriquecían las entrevistas con experiencias, observaciones e información adicional que podría enriquecer la investigación.

De igual manera, este trabajo servirá para que en un futuro se sigan planeando actividades con los chicos con hemofilia y sobre todo con sus padres o cuidadores (campamentos, sesiones informativas, talleres, etc.), pues el hecho de que estos se reúnan con otras familias con la misma condición, les hace ver que no están solos y que existen más personas que están pasando por la misma preocupación, obviamente compartiendo la información óptima y sobre todo desarrollando una red de apoyo, lo que permitirá que estas personas puedan mejorar su calidad de vida, ayudar a quien tienen a su cuidado y aprender de la experiencia de otros.



## REFERENCIAS

- Achury, D., Castaño, H., Gómez, L. y Guevara, N. (2011). Calidad de vida de los cuidadores de pacientes con enfermedades crónicas con parcial dependencia. *Investigación en Enfermería: Imagen y Desarrollo*, 13 (1), 27-46. Recuperado de: <http://www.javeriana.edu.co/Facultades/Enfermeria/revista1/files/136.pdf>, el 27 de Agosto de 2015.
- Bados, A. (2008). Niveles de intervención. En Universitat de Barcelona, *La intervención psicológica: características y modelos* (pp. 7-10). Recuperado de: <http://diposit.ub.edu/dspace/handle/2445/4963>, el 28 de Agosto del 2016.
- Barrera, L. (2000). El cuidado del cuidador que afronta enfermedades crónicas. En Cuidado y práctica de Enfermería Bogotá: Unibiblos (pp. 233-237). Recuperado de: <http://biblio3.url.edu.gt/Publi/Libros/CyPdeEnfermeria/08.pdf>, el 28 de Agosto de 2015.
- Barrera, L., Sánchez, B. y Carrillo G. (2013). La carga del cuidado en cuidadores de niños con enfermedad crónica. *Revista Cubana de Enfermería*, 29(1), 39-47. Recuperado de: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-03192013000100006&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-03192013000100006&script=sci_arttext), el 20 de Agosto de 2015.
- Barrón, B. y Alvarado, S. (2009). Desgaste Físico y Emocional del Cuidador Primario en Cáncer. *Cancerología*, 4, 39-46.
- Castillo, D. (2012). Hemofilia: Aspectos históricos y genéticos. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia*, 28(1), 1-13. Recuperado de <http://new.medigraphic.com/cgi-bin/resumen.cgi?IDARTICULO=34025>, el 26 de Agosto de 2015.
- CDC. (2015) Cómo se hereda la hemofilia. Información obtenida en <http://www.cdc.gov/ncbddd/Spanish/hemophilia/inheritance-pttern.html>, el 3 de Febrero del 2016.
- CLS (2012). *Guía para padres con hijos que viven con hemofilia*. México: Europa Press.

Cid, M., Montes de Oca, R. y Hernández, O. (2014). La familia en el cuidado de la salud. *Revista Médica Electrónica*, 34(4), 1-10. Recuperado de: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1108/html>, el 27 de Agosto del 2015.

Córdova, J., Barriguete, J., Lara, A., Barquera, S., Rosas, M., Hernández, M., de León, M. y Aguilar, C. (2008). Las enfermedades crónicas no transmisibles en México: sinopsis epidemiológica y prevención integral. *Salud Pública de México*, 50(5), 419-427. Recuperado de: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342008000500015](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342008000500015), el 28 de Agosto de 2015.

Fano, V., del Pino, M., Rodríguez, M., Buceta, S. & Obregón, M. (2013). Osteogenesis imperfecta: quality of life in children. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 111(4), 328-331. Recuperado de: [https://www.researchgate.net/publication/260766405\\_Osteogenesis\\_imperfecta\\_estudio\\_de\\_la\\_calidad\\_de\\_vida\\_en\\_los\\_ninos](https://www.researchgate.net/publication/260766405_Osteogenesis_imperfecta_estudio_de_la_calidad_de_vida_en_los_ninos), el 27 de Agosto del 2015.

Federación Mundial de Hemofilia (2005). *Directrices para el tratamiento de la hemofilia*. Canadá: FMH. Recuperado de: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1297.pdf>, el 26 de Agosto de 2015.

Federación Mundial de Hemofilia (2008). Protocolo para el tratamiento de la hemofilia y de la enfermedad Von Willebrand. *Tratamiento de la Hemofilia*, 14, 1-21. Recuperado de <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1138.pdf>, el 28 de Agosto de 2015.

Federación Mundial de Hemofilia (2012). *Guías para el tratamiento de la Hemofilia*. Canadá: Blackwell Publishing LTD. Recuperado de: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1513.pdf>, el 27 de Agosto de 2015.

Fernández, G., Dallo, M., Durán, C., Caperchione, F., Gutiérrez, S. y Dapuzo, J. (2010). Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL) versión 4.0: fase inicial de la adaptación transcultural para Uruguay. *Archivos de Pediatría del*

Uruguay, 81(2), 91-99. Recuperado de: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-12492010000200005&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-12492010000200005&script=sci_arttext), el 26 de Agosto de 2015.

Gallegos, J., Reyes, J. y Silvan, C. (2013). El neonato prematuro hospitalizado: significado para los padres de su participación en la Unidad Neonata. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, 21(6), 1360-1366. Recuperado de: [http://www.scielo.br/pdf/rlae/v21n6/es\\_0104-1169-rlae-21-06-01360.pdf](http://www.scielo.br/pdf/rlae/v21n6/es_0104-1169-rlae-21-06-01360.pdf), 10 de Octubre del 2016.

García, J. y Majluf, A. (2013). Hemofilia. *Gaceta Médica de México*, 149, 308-321. Recuperado de [http://www.anmm.org.mx/GMM/2013/n3/GMM\\_149\\_2013\\_3\\_308-321.pdf](http://www.anmm.org.mx/GMM/2013/n3/GMM_149_2013_3_308-321.pdf), el 26 de Agosto de 2015.

Giangrande, P. (2012). Hemofilia adquirida. *Tratamiento de la hemofilia*, 38, 1-9. Recuperado de <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1187.pdf>, el 29 de Agosto de 2015.

Grau, J. y Hernández, E. (2005). Psicología de la Salud: Aspectos históricos y conceptuales. *Centro Universitario en Ciencias de la Salud*, 33-84. Recuperado de: <http://instituciones.sld.cu/psicosaludhabana/files/2012/01/PSICOLOG%C3%8DA-DE-LA-SALUD-ASPECTOS-HIST%93RICOS-Y-CONCEPTUALES.pdf>, el 28 de Agosto de 2015.

Grau, C. y Fernández, M. (2010). Familia y enfermedad crónica pediátrica. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 33 (2), 203-212. Recuperado de: <http://scielo.isciii.es/pdf/asisna/v33n2/revision2.pdf>, el 10 de Octubre del 2016.

Gómez, M. (2007). La psicología de la salud en un hospital de cuarto nivel de complejidad. *Psychologia. Avances de la disciplina*, 1(2), 159-179. Recuperado de: <http://www.redalyc.org/pdf/2972/297224996003.pdf>, el 29 de Agosto de 2015.

Guillamón, N. (2010). Principales modelos teóricos desde la psicología de la salud. En

Universitat Oberta de Catalunya, *Modelos teóricos y técnicos de intervención en psicología clínica y de la salud* (pp.9-17). Recuperado de: [https://www.exabyteinformatica.com/uoc/Psicologia/Guia\\_de\\_intervencion\\_en\\_psicologia\\_de\\_la\\_salud\\_en\\_la\\_SIC/Guia\\_de\\_intervencion\\_en\\_psicologia\\_de\\_la\\_salud\\_en\\_la\\_SIC\\_\(Modulo\\_1\).pdf](https://www.exabyteinformatica.com/uoc/Psicologia/Guia_de_intervencion_en_psicologia_de_la_salud_en_la_SIC/Guia_de_intervencion_en_psicologia_de_la_salud_en_la_SIC_(Modulo_1).pdf), el 21 de Agosto del 2015.

Hurtado, J. y Álvarez, G. (2014). Calidad de vida relacionada con la salud del niño y del adolescente con obesidad. *Salud Mental*, 37(2), 119-125. Recuperado de: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S0185-33252014000200005&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S0185-33252014000200005&script=sci_arttext) el 27 de Agosto de 2015.

INEGI. (1999). Características generales de las familias mexicanas. En: *Instituto Nacional de Estadística, Geografía e Informática, Las Familias Mexicanas* (pp. 1-12). México: INEGI.

Isidro, A. (2002). Afrontamiento y mejora de la calidad de vida en afectados de hemofilia. *Intervención Psicosocial*, 11(3), 333-347. Recuperado de: <http://www.copmadrid.org/webcopm/publicaciones/social/79834.pdf>, el 27 de Agosto del 2015.

Liras, A (2008). ¿Qué es la Hemofilia? Causas, tipos, síntomas clínicos y transmisión hereditaria. *Asociación Galega de Hemofilia*. Madrid: aghademo. Recuperado de: <http://www.hemofiliagalicia.com/la-hemofilia/que-es-la-hemofilia/>, el 31 de Mayo de 2013.

Mateo I., Millán A., García M., Gutiérrez P., Gonzalo E. y López L. (2000). Cuidadores familiares de personas con enfermedad neurodegenerativa: perfil, aportaciones e impacto de cuidar. *Atención Primaria*, 26(3), 139-144. Recuperado de: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0212656700786306>, el 25 de Agosto de 2015.

Moreno, G. (2008). La definición de salud de la Organización Mundial de la Salud y la Interdisciplinariedad. *Sapiens*, 9(1), 93-107. Recuperado de: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=41011135004>, el 26 de Agosto de 2015.

- Novo Nordsdik (2014). Historia de la hemofilia. Información obtenida en [http://www.novohemostasia.com.ar/pacientes/hemofilia\\_historia.php](http://www.novohemostasia.com.ar/pacientes/hemofilia_historia.php), el 12 de Enero del 2016.
- Oblitas, L. (2008). Psicología de la salud: Una ciencia del bienestar y la felicidad. *Avances en Psicología*, 16(1), 9-38. Recuperado de: <http://www.unife.edu.pe/pub/revpsicologia/psicologiasalud.pdf>, el 3 de Marzo de 2015.
- Oliva, E. y Villa, V. (2013). Hacia un concepto interdisciplinario de la familia en la globalización. *Revista Justicia Juris*, 10(1), 11-20. Recuperado de: <http://www.scielo.org.co/pdf/jusju/v10n1/v10n1a02.pdf>, el 27 de Agosto de 2015.
- Organización Mundial de la Salud. (2015). Enfermedades crónicas. Recuperado de: [http://www.who.int/topics/chronic\\_diseases/es/](http://www.who.int/topics/chronic_diseases/es/), el 27 de Agosto de 2015.
- Osorio, M. (2014). Escenarios de aplicación de la psicología de la salud relevancia del trabajo multidisciplinario. En: M. Orozco y K. Caballero (Eds.). *Psicología Latinoamericana: Experiencias, Desafíos y Compromisos Sociales*. México: ALFEPSI.
- Osorio, M., Luque, M., Bazán, G. y Gaitán, R. (2012). Propiedades psicométricas del cuestionario de calidad de vida en pacientes pediátricos con hemofilia México (QoLHMEX). *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*, 15(3), 1112-1128. Recuperada de: <http://www.revistas.unam.mx/index.php/rep/rep/article/view/33647>, el 27 de Agosto de 2015.
- Panepinto, J., Hoffmann, R. & Pajewski, N. (2009). A psychometric evaluation of the PedsQL Family Impact Module in parents of children with sickle cell disease. *Health Qual Life Outcomes*, 16(7), 1-11.
- Pérez, L., Mercado, M. y Espinosa, I. (2011). Percepción Familiar de la enfermedad crónica. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*, 14(4), 268-293. Recuperada de: <http://www.revistas.unam.mx/index.php/rep/rep/article/view/28905/26861>, el 10 de

Octubre del 2016.

Piña, J. y Rivera, B. (2006). Psicología de la salud: Algunas reflexiones críticas sobre su Qué y su Para qué. *Universitas Psychologica*, 5(3) ,669-679. Recuperado de: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=64750319>, el 20 de Marzo de 2015.

Pliego, F. (2013). La familia es la institución cultural más importante en las sociedades democráticas. En UNAM, *Tipos de familia y bienestar de niños y adultos. El debate cultural del siglo XXI en trece países democráticos* (pp.1-17). Recuperado de: [http://biblioteca.diputados.gob.mx/janium/bv/md/LXII/tip\\_fam\\_niad.pdf](http://biblioteca.diputados.gob.mx/janium/bv/md/LXII/tip_fam_niad.pdf), el 29 de Agosto de 2015.

Quiceno, J. y Vinaccia, S. (2013). Calidad de vida relacionada con la salud infantil: una aproximación desde la enfermedad crónica. *Psychologia: avances de la disciplina*, 7(2), 69-86. Recuperado de: <http://www.scielo.org.co/pdf/psych/v7n2/v7n2a06.pdf>, el 21 de Agosto de 2015.

Rajmil, L., Estrada, M., Herdman, M., V. Serra, V. y Alonso, J. (2014). Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en la infancia y la adolescencia: revisión de la bibliografía y de los instrumentos adaptados en España. *Gaceta Sanitaria*, 15(4), 34-43. Recuperado de: <http://www.gacetasanitaria.org/es/calidad-vida-relacionada-con-salud/articulo/13032879/>, el 24 de Agosto de 2015

Reporte sobre Hemofilia en México. (2015). *Secretaría de Salud*. Recuperado de: <http://www.hemofilia.org.mx/files/reporte-sobre-hemofilia-mexico.pdf>, el 5 de Octubre del 2016.

Reyes, A., Garrido, A., Torres, L. y Ortega, P. (2010). Cambios en la cotidianidad familiar por enfermedades crónicas. *Psicología y Salud*, 20(1), 111-117.

Riveros, A., Cortázar-Palapa, J., Alcázar, F. y Sánchez-Sosa (2005). Efectos de una intervención cognitivo-conductual en la calidad de vida, ansiedad, depresión y condición médica de pacientes diabéticos e hipertensos esenciales. *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 5(3), 445-462. Recuperado

de <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=33705302>, el 3 de marzo de 2015.

Roca, M., Úbeda, I., Fuentelsaz, C., López, R., Pont, A., García, L. y Pedreny, R. (2000). Impacto del hecho de cuidar en la salud de los cuidadores familiares.

*Atención Primaria*, 26(4), 217-223.

Rojas, G. (2006). Estrategias de intervención psicológica en pacientes con cáncer de mama. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 17(4), 194-197. Recuperado de

[http://www.mastologia.cl/pto\\_docente/008\\_intrvncn\\_psclq.pdf](http://www.mastologia.cl/pto_docente/008_intrvncn_psclq.pdf), el 3 de Marzo del 2015.

Rondón, L. (2011). Nuevas formas de familia y perspectivas para la mediación: El tránsito de la familia modelo a los distintos modelos familiares. En: I Congreso Internacional de Mediación y Conflictología. Cambios sociales y perspectivas para el siglo XXI. Sevilla: UNIA. Pp: 81-94.

Roizen, M., Figueroa, C. y Salvia, L. (2007). Calidad de vida relacionada con la salud en niños con enfermedades crónicas: comparación de la visión de los niños, sus padres y sus médicos. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 105(4), 305-313.

Recuperado de: <http://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2007/v105n4a05.pdf>, el 27 de Agosto de 2015.

Sampieri, R., Fernández, C. y Baptista, P. (2010). *Metodología de la investigación*. México: McGraw Hill.

Scarpelli, A., Paiva, S., Una Pordeus, I., Varni, J., Viegas, C. y Allison, P. (2008). Inventario de calidad de vida pediátrica (PedsQL™) Modulo de impacto familiar: la confiabilidad y validez de la versión brasileña. *Health Qual Life Outcomes*, 6(35), 1-10.

Schwartzmann, I. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y Enfermería*, 9(2), 9-21. Recuperado de: <http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=s0717->

[95532003000200002&script=sci\\_arttext&tlng=es](http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=80535105), el 27 de Agosto de 2015.

Stefani, D., Seidmann, S., Pano, C., Acrich, L. y Bail, V. (2003). Los cuidadores familiares de enfermos crónicos: sentimiento de soledad, aislamiento social y estilos de afrontamiento. *Revista Latinoamericana de Psicología*, 35(1), 55-65. Recuperado de: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=80535105>, el 16 de Diciembre de 2015.

U.S. Department of Health and Human Services, National Institute of Health, National Heart, Lung, and Blood Institute. (2015). *What Is Sickle Cell Disease*. Recuperado de: <https://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/sca/#>, el 27 de Marzo del 2016.

Vargas, J. y Sánchez, C. (2012). Cuidadores primarios de enfermos crónicos: agotamiento compasivo. *Centro Regional de Investigación en Psicología*, 6(1), 13-18. Recuperado de: [http://www.conductitlan.net/centro\\_regional\\_investigacion\\_psicologia/71\\_cuidadores\\_primarios\\_enfermos\\_cronicos\\_agotamiento\\_compasivo.pdf](http://www.conductitlan.net/centro_regional_investigacion_psicologia/71_cuidadores_primarios_enfermos_cronicos_agotamiento_compasivo.pdf), el 16 de Diciembre de 2015.

Varni, J., Sherman, S., Burwinkle, T., Dickinson, P. & Dixon, O. (2004). The PedsQL™ Family Impact Module: Preliminary reliability and validity. *Health and Quality of Life Outcomes*, 2(55), 1-6. Recuperado de: <https://www.biomedcentral.com/content/pdf/1477-7525-2-55.pdf&bw=1>, el 29 de Mayo del 2015.

Velázquez, Y. y Espín, A. (2014). Repercusión psicosocial y carga en el cuidador informal de personas con insuficiencia renal crónica terminal. *Revista Cubana de Salud Pública*, 40(1). Recuperado de: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/spu/vol40\\_1\\_14/spu02114.htm](http://www.bvs.sld.cu/revistas/spu/vol40_1_14/spu02114.htm), el 16 Diciembre de 2015.

Vélez, C. y García, H. (2012). Medición de la calidad de vida en niños. *Iatreia. Revista Médica Universidad de Antioquia*, 25(3), 240-249. Recuperado de:



<http://www.scielo.org.co/pdf/iat/v25n3/v25n3a07>, el 28 de Agosto de 2014.

Villarruel, M. y Lucio, M. (2010). Propiedades psicométricas del Inventario de Calidad de Vida Pediátrico, Versión 4.0, en adolescentes mexicanos. *Psicología y Salud*, 20(1), 5-12. Recuperado de: <http://www.uv.mx/psicysalud/psicysalud-20-1/20-1/maria-beatriz-villarruel-rivas.pdf>, el 26 de Agosto de 2015.

ANEXOS

Anexo 1



**INVESTIGACIÓN CALIDAD DE VIDA DE PACIENTES CON HEMOFILIA  
CONSENTIMIENTO INFORMADO**



Cd. De México a \_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 2015

La Facultad de Estudios Superiores Iztacala y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C. están realizando una investigación que tiene como objetivo analizar los niveles de calidad de vida de los PCH, con la finalidad de proponer programas y alternativas a los problemas que se encuentren.

Con la firma de la presente Usted declara que está de acuerdo en participar y que da su autorización para que su hijo responda los CUESTIONARIOS que se requieren, considerando que en el momento que lo decida, se pueden retirar sin problema del estudio.

De la misma manera Usted declara que su participación es voluntaria y que da su autorización para que los datos que surjan de este proyecto sean analizados estadísticamente y en su caso publicados, protegiendo siempre su identidad.

Nombre del paciente \_\_\_\_\_ Edad \_\_\_\_\_

Nombre del Padre/Madre/tutor \_\_\_\_\_

FIRMA DE AUTORIZACIÓN Y ACEPTACIÓN \_\_\_\_\_