



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Estudios Superiores Iztacala

Percepción de dolor y calidad de vida relacionada con la salud en
pacientes pediátricos con hemofilia

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

Carmen Yosselin Hernández Guillen

Directora: Dra. **Maricela Osorio Guzmán** *Maricela Osorio Guzmán*
Dictaminadores: Dra. **Georgina Eugenia Bazán Riverón**
Lic. **Christian Justino Santander Chávez**



Los Reyes Iztacala, Edo de México, 2020



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Agradecimientos

A mi familia

Les agradezco el haberme apoyado a lo largo de este camino, lleno de tropiezos, aprendizaje y felicidad. A mi mamá por ser esa luz en mi camino que cada día me motiva a seguir a delante, a mi papá por ser un pilar de fortaleza y perseverancia, y a mi hermano por ser un gran ejemplo a seguir, motivándome a cumplir mis metas. Gracias por no dejarme vencer y darme la mano para seguir adelante, por su amor y paciencia ¡Gracias!

A la doctora Maricela

Por estar apoyándome y guiándome en todo mi proceso de tesis, ser paciente conmigo y no dejarme sola. Igual por darme la oportunidad de participar en más actividades para mi crecimiento profesional.

A mis amigos y amigas

Gracias a cada uno de ellos que me acompañó en el sendero de la UNAM, a mis maestros por el apoyo y el conocimiento brindado. A mis amigos escuchándome y alentándome a seguir adelante. A mis amigas que me brindaron su apoyo y cariño cuando más lo necesite. Gracias por cada momento compartido.

A la vida

Por permitirme coincidir con maravillosas personas y por cada una de las experiencias que me fueron fortaleciendo y guiando hasta donde estoy ahora. A todos y cada uno de ellos ¡Gracias!

ÍNDICE

| | |
|---|-----------|
| INTRODUCCIÓN | 1 |
| 1. PSICOLOGÍA DE LA SALUD | 3 |
| 1.1 Desarrollo e historia de la psicología de la salud | 3 |
| 1.2 Definición de psicología de la salud | 4 |
| 1.3 Funciones del psicólogo de la salud | 4 |
| 2. HEMOFILIA | 7 |
| 2.1 Definición de hemofilia..... | 7 |
| 2.2 Estadísticas y prevalencia | 8 |
| 2.3 Tipos de hemofilia | 8 |
| 2.4 Complicaciones..... | 9 |
| 2.5 Tratamientos en hemofilia | 10 |
| 3. CALIDAD DE VIDA | 13 |
| 3.1 Definición de calidad de vida..... | 13 |
| 3.2 Definición de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) | 13 |
| 3.3 Factores (biológicos, psicológicos y sociales) | 14 |
| 4. DOLOR | 16 |
| 4.1 Definición de dolor | 16 |
| 4.2 Clasificación de dolor..... | 17 |
| 4.3 Medición del dolor | 18 |
| 4.4 Manejo de dolor | 19 |
| 5. DEPORTE | 21 |
| 5.1 El rol del deporte en la hemofilia | 21 |
| 6. MÉTODO | 24 |
| Objetivo general..... | 24 |
| Objetivos específicos | 24 |
| Participantes | 24 |
| Diseño de la investigación | 25 |
| Definición de las variables | 25 |

| | |
|---|-----------|
| Escenario..... | 25 |
| Instrumentos..... | 25 |
| Procedimiento..... | 26 |
| Análisis de datos | 26 |
| 7. RESULTADOS | 27 |
| Datos de los pacientes | 27 |
| Datos de los padres/tutores | 32 |
| Calidad de vida relacionada con la salud (PedsQL) | 32 |
| Cuestionario de dolor pediátrico | 33 |
| Correlaciones | 37 |
| 8. CONCLUSIONES | 40 |
| REFERENCIAS..... | 45 |

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad crónica hemorrágica que si no se tiene un tratamiento adecuado, oportuno e integral puede ser extremadamente incapacitante; por ello es necesario diseñar intervenciones que aborden las dimensiones: física, psicológica y social. Una de las principales características de las enfermedades crónicas es que afectan la calidad de vida (CV) de los pacientes y su familia; adicionalmente los pacientes con hemofilia pueden presentar niveles elevados de dolor.

La presente investigación tiene como objetivo analizar la relación entre la percepción de dolor y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes pediátricos con hemofilia, para ello el trabajo se desarrolló a lo largo de diversos capítulos.

En el capítulo 1, se describen los aspectos generales de la psicología de la salud, abarcando su desarrollo histórico, resaltando la importancia de la intervención en pacientes con el modelo biopsicosocial, así como las funciones que tiene el psicólogo de la salud, desde una intervención directa con el paciente, hasta en políticas en salud.

En el capítulo 2 se definen las generalidades de la hemofilia como una enfermedad hereditaria o adquirida, ligada al sexo, también se mencionan los primeros datos históricos de este padecimiento. Además, se brinda datos estadísticos a nivel mundial y nacional. Se explican los tipos de hemofilia (A y B) de acuerdo con la deficiencia del factor de coagulación; así como los niveles de severidad: leve, moderado y grave. Las complicaciones y tratamientos que pueden recibir los pacientes con hemofilia, desde el siglo XIX hasta la actualidad, así como la importancia de la profilaxis.

Posteriormente en el capítulo 3, se aborda el constructo de calidad de vida su definición y algunas investigaciones donde se ha indagado sobre la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en pacientes con hemofilia. Además, se explican los factores biológicos, psicológicos y sociales que pueden promover o afectar la CV.

En el capítulo 4 se aborda ampliamente la temática del dolor dado que es un síntoma que puede afectar a todos los pacientes con hemofilia; su clasificación en función de la duración, localización, patogenia, curso e intensidad. Se exponen algunas formas de medición del dolor, como son las Escalas Visuales Análogas (EVA), medidas conductuales y biológicas. Y algunas técnicas para el manejo de éste, tanto a nivel farmacológico como no farmacológico.

En el capítulo 5 se describe la importancia del deporte en pacientes con hemofilia, los beneficios que trae consigo, haciendo énfasis que los ejercicios deben ser dirigidos y recomendados por profesionales, de acuerdo con las necesidades del paciente. Así mismo

se mencionan algunas de las consecuencias de no practicar algún deporte en pacientes con hemofilia.

En el capítulo 6 se describen detalladamente los elementos metodológicos de la presente investigación, es decir, el objetivo general y los específicos, el diseño de investigación, las variables (calidad de vida relacionada con la salud y dolor), los participantes, escenario, instrumentos, el análisis de los datos y el procedimiento.

En el capítulo 7 se presentan los resultados obtenidos, iniciando con las variables sociodemográficas de la muestra y posteriormente con los datos obtenidos en cada uno de los cuestionarios aplicados y las correlaciones encontradas. Los resultados son divididos en dos, los referidos a los pacientes y a los padres/tutores.

Finalmente, en el capítulo 8 se plantean las principales conclusiones del trabajo, con base en los resultados obtenidos y la teoría consultada.

1. PSICOLOGÍA DE LA SALUD

1.1 Desarrollo e historia de la psicología de la salud

De acuerdo con Ogden (2012) durante el siglo XIX el estudio del hombre se basó en investigaciones físicas y exámenes médicos. El modelo imperante era el biomédico el cual se enfoca en los factores biológicos. Según esta perspectiva las enfermedades son resultado de causas externas como bacterias, virus o predisposición genética, que genera cambios físicos en el cuerpo de manera involuntaria. Por tanto, no se considera al ser humano responsable de su enfermedad, más bien es una víctima de factores externos.

A partir del siglo XX se empezó a tomar en cuenta la importancia del aspecto psicológico en el proceso salud-enfermedad y es por ello que Engel propone el modelo biopsicosocial en el que se integran los factores psicológico y social al modelo biomédico. Dentro de los factores biológicos se tomaba en cuenta a las bacterias y virus; en lo psicológico integró las cogniciones, emociones y el comportamiento; y en el aspecto social consideró las normas y valores sociales, así como la clase social y la etnia (Ogden, 2012).

En el siglo XX hubo una transición epidemiológica de tal manera que las causas de muerte dejaron de ser de tipo infeccioso y dieron paso a enfermedades que están relacionadas con el estilo de vida y el comportamiento, por ejemplo, el cáncer, los accidentes y las enfermedades pulmonares (Morrison & Bennet, 2008).

Posterior a la propuesta de ambos modelos se dejó a un lado el planteamiento de salud como la ausencia de enfermedad o dolencia física y se definió como el estado de bienestar físico, mental y social (OMS, 1974). Dubos (1975, citado en Oblitas et al., 2010) afirma que la salud es el estado de adaptación al medio y la capacidad de funcionar. Es así que en el concepto de salud están implicados tanto el sistema individual como la relación del mundo, el ambiente físico y el social.

Actualmente se reconoce en la concepción de salud, la participación de factores psicosociales que afectan los sistemas corporales y estos a su vez pueden producir procesos patológicos. De manera que el bienestar psicológico y físico depende de los comportamientos, creencias, actitudes y hábitos (Oblitas, 2010).

En síntesis, la salud se entiende como un proceso - estado que se logra cuando hay una armonía tanto a nivel biológico, psicológico como socioambiental. Así pues, la psicología actual ha evolucionado, centrándose en aspectos preventivos además de la enfermedad (Oblitas, 2010).

1.2 Definición de psicología de la salud

La psicología de la salud surge como una respuesta al interés que tenían los psicólogos sobre el comportamiento de las personas en relación a la salud física. De manera particular Matarazzo (1980), define la psicología de la salud como el conjunto de contribuciones educativas, científicas y profesionales de la psicología para la promoción y mantenimiento de la salud, la prevención y tratamiento de la enfermedad y la identificación de correlatos etiológicos, diagnóstico de salud, enfermedad y disfunciones relacionadas, así como el mejoramiento del sistema sanitario y la formulación de política pública.

Por su parte Stone (1991), determinó que la psicología de la salud es la aplicación de la teoría o práctica psicológica a las problemáticas en el proceso de salud enfermedad. En tanto que Bloom (1988), señala que la psicología de la salud es el estudio científico de la conducta, pensamientos, actitudes y creencias en relación con la salud y la enfermedad. Para Taylor (1995), es un campo de la psicología dedicado al conocimiento de las influencias psicológicas en el proceso de salud enfermedad, es decir, en cómo se permanece sano, la causa de la enfermedad y la respuesta hacia la misma.

En tanto Oblitas (2006; citado en Oblitas, 2008), la define como una disciplina de la psicología que aplica conocimientos y técnicas para la evaluación, diagnóstico, prevención, explicación, tratamiento y modificación de comportamientos relevantes en el proceso de la salud y enfermedad en diversos contextos.

La psicología de la salud propone que el estado de enfermedad es resultado de factores psicológicos, biológicos y sociales. Esta rama de la psicología tiene sus antecedentes en la psicología clínica (centrado en la enfermedad), psicología médica (comprensión de emociones y comportamiento de enfermos), medicina conductual (comportamiento y enfermedad), y psicología comunitaria (enfoque social) (Martin, 2003).

1.3 Funciones del psicólogo de la salud

Retomando la definición de Matarazzo el psicólogo de la salud se enfoca a cuatro puntos en concreto: la promoción y mantenimiento de la salud; prevención y tratamiento de la enfermedad; estudio de la etiología y correlatos de salud, enfermedad y disfunciones, por último, al estudio del sistema sanitario y formulación de políticas públicas. Esto a nivel individual, con profesionales y con la organización sanitaria. Por lo cual las intervenciones deberán estar enfocadas a modificar actitudes promoviendo y mejorando la salud, modificando los procesos fisiológicos previniendo la enfermedad; implementando campañas de educación y mejorando el sistema sanitario con propuestas de políticas públicas (Oblitas, 2010).

Por su parte Weiss (1982; citado en Oblitas & Becoña, 2000) menciona que la labor del psicólogo de la salud se divide en tres grandes categorías: investigación, tratamiento y formación. En la primera categoría, la investigación es de las principales funciones, orientada a temáticas sobre el mantenimiento de la salud y prevención de la enfermedad, posteriormente los resultados y conocimientos obtenidos en la investigación serán un sustento para futuras aplicaciones en el ámbito de salud. En cuanto a la segunda categoría, el tratamiento, se refiere a las estrategias y técnicas aplicadas en diversas temáticas como el dolor, asma, trastornos gastrointestinales, hipertensión, etc. También se incluye el desarrollo de políticas de la salud, la evaluación psicológica tanto a pacientes como médicos, así como la asesoría.

Por último, respecto a la formación, los psicólogos han orientado su trabajo al ámbito de educación, para así transmitir su conocimiento acerca de los factores psicológicos en la salud; esto a nivel de pregrado y posgrado. Debido al ámbito donde se desarrollarán es necesario que los psicólogos tengan el conocimiento necesario acerca de las ciencias biomédicas para la comprensión de síntomas clínicos, fisiológicos y biológicos que tratan dichos profesionales; del mismo modo debería tener conocimiento de la salud pública y el sistema al cuidado de salud.

Por su parte, la American Psychological Association, (APA) (citado en Olvera & Soria, 2008) destaca que el psicólogo de la salud debe ser capaz de: 1) identificar a personas en riesgos psicológicos, comportamentales y socioculturales, 2) desarrollar programas que promuevan conductas saludables considerando el ambiente del individuo, 3) promover una buena calidad de vida en personas con enfermedades crónicas, 4) realizar estudios e investigación a nivel comunitario y de salud pública y 5) tener una visión global de los problemas de salud.

En tanto Fernández et al. (2003, citado en García, Piqueras, Rivero, Ramos & Oblitas, 2008), mencionan que las funciones de un psicólogo de la salud son cuatro; la primera es la promoción de la salud, que consiste en acciones dirigidas a promover un estilo de vida saludable. La segunda es la prevención de enfermedades, la cual consiste en modificar hábitos no saludables que están relacionados con enfermedades, ya sean crónicas o agudas. La tercera es la evaluación y tratamiento de enfermedades, basado en técnicas de modificación de conducta. Y la cuarta es la evaluación y mejora del sistema sanitario, que se relaciona con la mejora y educación sanitaria, así como con políticas en salud.

Para Ogden (2012), el psicólogo de la salud debe estar capacitado en las áreas de investigación, enseñanza y consultoría. Además de trabajar en el servicio de salud puede laborar en el sistema de educación superior, en promoción de la salud, en escuelas o

industria. En su trabajo se podría incluir labores de investigación, desarrollo y enseñanza; y evaluación de intervenciones.

Es así que el psicólogo de la salud puede ser participe e intervenir en el proceso de salud-enfermedad, realizando funciones de promoción de la salud, prevención de la enfermedad, diagnóstico, evaluación y tratamiento, en pacientes con enfermedades adquiridas o hereditarias, como es la hemofilia.

2. HEMOFILIA

2.1 Definición de hemofilia

Los primeros datos sobre la presencia de la hemofilia son del siglo II a. C., cuando algunos varones que habían sido sometidos a la circuncisión tenían hemorragias que los llevaban a la muerte. En el año de 1803 el médico Jhon Conrad Otto, describió este trastorno en distintas familias donde, sólo los hombres eran los afectados. En 1820 se describe su patrón de transmisión genética a través de mujeres no afectadas a hijos varones. Sin embargo, la primera ocasión que aparece un documento con el término hemofilia es en 1828, y se describió como una predisposición hereditaria a una hemorragia mortal (Federación de Hemofilia de la República Mexicana, 2016).

La hemofilia, fue nombrada la *enfermedad de los reyes* debido a que la padecieron miembros de la nobleza europea. El último hijo de la reina Victoria, a pesar de no tener antecedentes familiares con hemofilia, se evidenció que padecía hemofilia siendo ejemplo de una nueva mutación. Por su parte, las dos hijas de la reina fueron portadoras del gen y transmitieron este padecimiento a diversas familias de la realeza europea (Castillo, 2012). Hoy se sabe que la hemofilia tiene una distribución mundial, en todas las razas y etnias (García & Majluf, 2013).

La hemofilia es un grupo de enfermedades hereditarias o adquiridas por mutación genética espontánea. Es resultado de la deficiencia de uno o más factores de coagulación de la sangre, las más comunes son en el factor VIII (hemofilia A) y el factor IX (hemofilia B o enfermedad de Christmas). Es una enfermedad ligada al sexo de tal forma que la mujer es la portadora y el hombre es quien la padece, aunque hay excepciones en que las mujeres también la pueden padecer. La razón es que la producción del factor VIII y IX se localizan en el cromosoma X; en el caso de las mujeres cuando hay una deficiencia en alguno de sus cromosomas X el otro cromosoma, asume la función de producción del factor. Por el contrario, los hombres cuando su cromosoma X tiene una deficiencia en la producción del factor que el cromosoma -Y - no puede producirlo (Isidro, 2002). Para que una mujer padezca hemofilia es necesario que ambos cromosomas X tengan una alteración en la producción de dichos factores, y esto puede ser resultado que el padre tenga hemofilia y la madre sea portadora (Federación de Hemofilia de la República Mexicana, 2016).

De igual forma existen casos donde hay una mutación en los genes que afectan la producción de factor. Y respecto a los casos de forma adquirida, este término se refiere que la persona no nace con el trastorno, pero el cuerpo desarrolla anticuerpos que neutralizan sus propios factores de coagulación (Federación de Hemofilia de la República Mexicana,

2016). Y de acuerdo con Martínez (2018), tiene una incidencia de 1 a 1,5 casos en cada millón de habitantes al año, pueden padecerla mujeres jóvenes con enfermedades autoinmunes, durante el embarazo y postparto.

2.2 Estadísticas y prevalencia

De acuerdo con García y Majluf (2013), se estima que a nivel mundial la prevalencia es de 1 caso por cada 10,000 varones para la hemofilia tipo A y de 1 caso por cada 50,000 varones para la hemofilia tipo B. Se calcula a nivel mundial hay 400,000 casos de personas con hemofilia. Particularmente México existen 6300 casos, de ellos el 64% de los pacientes son atendido por la seguridad social y el 32% está a cargo de la Secretaría de Salud. Además, que un 70% de los casos son por herencia y el 30% restante es consecuencia de una mutación. La Federación de Hemofilia de la República Mexicana (2016) indica que existen registradas 1092 madres portadoras.

La hemofilia adquirida, de acuerdo con Martínez (2008) tiene una incidencia de 1 a 1,5 casos en cada millón de habitantes al año, y hay una mayor probabilidad de presentarla mujeres jóvenes con enfermedades autoinmunes, durante el embarazo y postparto.

En cuanto a la esperanza de vida, en la primera mitad del siglo XX, era de 16 a 23 años. Para la segunda mitad aumento a casi 65 años; sin embargo, por la contaminación en los derivados plasmáticos en las transfusiones, hubo pacientes infectados por VIH, Hepatitis B (VHB) y Hepatitis C (VHC). Actualmente se considera que, con tratamiento adecuado, la esperanza de vida puede ser similar a alguien sin hemofilia.

2.3 Tipos de hemofilia

La hemofilia al presentarse por una deficiencia en el factor de coagulación VIII o IX, se clasifica en hemofilia A y B (enfermedad de Christmas) respectivamente. Es así que esta falla en el factor de coagulación provoca la aparición de sintomatología hemorrágica (Toll, 2007).

La Federación de Hemofilia de la República Mexicana (2016), describe la clasificación de la hemofilia basándose en los niveles de actividad plasmática del factor ya sea VIII o IX en los siguientes tres tipos:

- Leve: donde la actividad plasmática es entre 5% y 40%. Los pacientes pueden no presentar signos de la enfermedad hasta que ocurren accidentes, algún procedimiento dental o cirugías, es decir, las hemorragias espontáneas no son frecuentes. Incluso en ocasiones puede ser diagnosticada en la edad adulta.
- Moderada: la producción del factor es entre 1% y 5%, las hemorragias suelen aparecer en lesiones menores y de manera espontánea ocasionalmente.

- Grave: cuando la producción del factor es menor al 1%, por lo tanto, están presentes las hemorragias espontáneas de forma externa como en la boca, nariz, o cortadas en la piel y de forma interna haciéndose evidentes a través de la orina o evacuaciones, así como moretones en los músculos y articulaciones. Esto puede ocurrir de 1 a 6 veces al mes, en ocasiones poniendo en riesgo la vida.

2.4 Complicaciones

Las hemorragias son la principal manifestación clínica de la hemofilia, y dependerá del factor VIII o IX en el plasma (Martínez, 2018). En un paciente con hemofilia pueden presentarse diversas complicaciones a lo largo de su vida, la Federación Mundial de Hemofilia (2012) describe las complicaciones a nivel musculoesquelético, inhibidores e infecciones transmitidas a través de transfusiones. En las complicaciones a nivel músculo esquelético, se encuentra la sinovitis, que es la inflamación de la membrana sinovial posterior a un episodio de hemartrosis y puede volverse crónica (sinovectomía). También está la artropatía hemofílica crónica, en la que hay presencia de sangre en el cartílago articular durante la hemartrosis, en conjunto con la sinovitis crónica; generando posiblemente una deformación y pérdida de movilidad. Los pseudotumores, pueden ser una condición inherente a la hemofilia, ya que ocurren por un tratamiento inadecuado de una hemorragia en el tejido blando. Y puede causar fracturas alrededor de las articulaciones causando una pérdida de movilidad.

Los inhibidores en hemofilia son anticuerpos que neutralizan los factores de coagulación, por lo cual se considera una de las complicaciones más graves en el tratamiento de la hemofilia. Y por último están la aparición y transmisión del VIH, VHB y VHC a través de los productos de factor de coagulación no inactivados viralmente, un gran número de infecciones se dio en la década de los 80 y principios de los 90, sin embargo, actualmente se ha erradicado casi por completo, con productos seguros.

Por su parte Villegas, Martínez y Jaramillo (2018) afirman que, con el aumento de la esperanza de vida de pacientes con hemofilia, pueden presentarse comorbilidades en la edad adulta como la osteoporosis, obesidad, hipertensión, enfermedad cardiovascular y malignidades, impactando su salud y calidad de vida, como en el resto de la población.

Sumada a ellos, Young (2012), menciona que tanto la obesidad como la osteoporosis son dos grandes amenazas emergentes. En el caso de la obesidad y sobrepeso, hay tasas similares tanto de personas con hemofilia en comparación con aquellos sin hemofilia. La razón principal es que los padres al proteger a sus hijos les prohíben participar en actividades físicas exponiéndolos a un mayor riesgo de sobrepeso. Y en caso de la osteoporosis y osteopenia al ser un problema *invisible* que tiene como consecuencia una

reducción de la actividad física en la edad adulta, es así que se propone implementar medidas preventivas desde la infancia.

2.5 Tratamientos en hemofilia

Con el paso de los años el tratamiento para la hemofilia ha tenido grandes avances. En 1840 el primer tratamiento fue la transfusión de sangre, posteriormente en 1911 se optó por la preparación de una fracción de globulina proveniente del plasma encargado de acortar el lapso de coagulación de la sangre con hemofilia. Tres años más tarde se inició la administración intravenosa del plasma fresco, después se desarrolló un precipitado del plasma a partir de la sangre administrados intravenosa o intramuscular. En 1958 Suecia comenzó, por primera vez, con la profilaxis para hemofilia A. En 1965 hubo una revolución en el tratamiento ya que tuvo inicio los crioprecipitadores del factor VIII conservados mediante congelación (Schramm, 2014).

Años más tarde, en 1977, se descubrió la desmopresina como un liberador de factor VIII. En la década de los 90 hubo un progreso significativo ya que los concentrados de factor VIII tenían un grado mayor de pureza y posteriormente se inició la producción de factor VIII recombinante, sin necesidad de la sangre humana. Y actualmente se ha encontrado que la profilaxis da excelentes resultados al igual que la terapia de inmunotolerancia (Schramm, 2014).

Amador y Vargas (2013) recomiendan el uso de concentrados del factor deficiente en el paciente sobre el uso de plasma fresco congelado. Y en el caso de hemofilia leve se puede optar por medicamentos antifibrinolíticos. Así mismo, describen que los concentrados de factor pueden tener dos orígenes, el primero es derivado del plasma y se clasifican de acuerdo con su pureza, es decir, el contenido del factor; el segundo son los obtenidos de forma recombinante, ya sea con albumina, sacarosa, o los que no tienen ninguna proteína.

La Federación de Hemofilia de la República Mexicana (2016), explica que el tratamiento va de acuerdo con la clasificación de la hemofilia que se padece. Por lo general, los pacientes con hemofilia leve no requieren un tratamiento específico a menos que exista un riesgo en su proceso de coagulación, por ejemplo, cuando son sometidos a una cirugía. Los que padecen hemofilia moderada, si requieren un tratamiento en caso de sangrado o para prevenirlo. Y por último para los pacientes con hemofilia grave necesitan un tratamiento profiláctico para la prevención de sangrado desde una edad temprana.

La profilaxis, de acuerdo con la Federación Mundial de Hemofilia (2012), es el tratamiento con concentrado de factor aplicado por vía intravenosa con el objetivo de prevenir posibles hemorragias y destrucción de las articulaciones. El tratamiento

profiláctico debe iniciar a edad temprana, y es por tiempo indefinido. Es importante saber que la profilaxis no revierte el daño articular presente; sólo disminuye la frecuencia de hemorragias y puede retrasar la progresión de la enfermedad articular y mejorar la calidad de vida. Todo tratamiento en profilaxis en la medida de lo posible debe ser individualizado en función de la edad, acceso venoso, fenotipo hemorrágico, actividad y disponibilidad del factor. Como recomendación, para los niños, es comenzar la profilaxis una vez a la semana e ir incrementando de acuerdo con las hemorragias que se presenten y por la mañana para poder cubrir las actividades del día.

Existen distintos protocolos profilácticos: episódica, continua e intermitente. La profilaxis episódica es a demanda del paciente, por lo cual se inicia cuando hay evidencia clínica de sangrado. La continua que se divide en tres tipos de profilaxis, primaria, secundaria y terciaria. La profilaxis primaria es un tratamiento continuo y regular, se aplica en ausencia de una enfermedad articular y antes de la existencia de una segunda hemorragia en alguna articulación grande como tobillos, rodillas, caderas, codos y hombros, a partir de los 3 años. La profilaxis secundaria es un tratamiento regular continuo, se aplica después de dos hemorragias en articulaciones grandes y antes del inicio de una enfermedad articular. Y la profilaxis terciaria es un tratamiento regular continuo que se aplica cuando hay una enfermedad articular. Por último, la profilaxis intermitente, es de forma periódica, el tratamiento se da menos de 45 semanas al año para prevenir un sangrado (Federación Mundial de Hemofilia, 2012).

Es necesario recordar que cualquier tratamiento tiene como objetivo, evitar el daño articular a largo plazo y mejorar la calidad de vida de los pacientes, es así que Martínez (2018) toma en cuenta la terapia escalonada para reducir el impacto que tiene la hemofilia en la calidad de vida, e incluye la importancia de la fisioterapia, inyecciones intraarticulares de esteroides y el uso de agentes *bypass*. Estos agentes *bypass* permiten la hemostasia sin la necesidad de los factores VIII o IX; han tenido una efectividad del 80% pero de un costo elevado.

Por su parte, Arruda y Salmelson (2016), propone que los objetivos del tratamiento en pacientes con hemofilia, además de controlar y prevenir sangrados, deberían erradicar los inhibidores e inducir tolerancia inmune. Se ha propuesto la terapia genética dirigida al hígado para disminuir la producción de inhibidores, tomando en cuenta que el hígado es el principal órgano metabólico responsable de la mayoría de las proteínas de la sangre y también está expuesto a antígenos extraños del intestino.

Ohmori, Mizuki, Ozawa y Sakata (2015), mencionan la terapia celular, como el tratamiento que implica la inducción de células para expresar un factor de coagulación *ex vivo* y posteriormente un trasplante de células transducidas. Un ejemplo de estas células

son las células madre pluripotentes inducidas experimentadas en ratones, demostraron mejorar la tendencia hemorrágica.

Para Amador y Vargas (2013), el tratamiento de un paciente con hemofilia debe ser dirigido a la prevención y tratamiento de las hemorragias con el factor deficiente por lo que se espera un tratamiento integral considerando diversos aspectos como: el cuidado dental para prevenir la enfermedad periodontal, ya que genera una predisposición a una gingivorragia (hemorragia espontánea en las encías) y tener un plan de manejo cuando es necesaria una extracción dental; la actividad física o deportiva debe ser fomentada evitando deportes de contacto; una valoración ortopédica que se debe realizar al menos cada año, ya que puede existir el desarrollo de artropatías; una educación sobre la enfermedad tanto al paciente como a la familia; y la vacunación que se aconseja sea de forma subcutánea además de recibir inmunizaciones contra hepatitis A y B.

3. CALIDAD DE VIDA

3.1 Definición de calidad de vida

El término calidad de vida fue propuesto por la OMS como la percepción individual de la persona respecto a su posición en la vida, en el contexto de su cultura y su sistema de valores, en relación con sus metas, expectativas, estándares y preocupaciones (Mackensen & Gringeri, 2014).

La calidad de vida (Remor, 2011), es entendida como un concepto en general que implica una evaluación del impacto de los aspectos de la vida en el bienestar general, dichos aspectos no están relacionados precisamente con la salud de tal forma no es considerado para evaluar un tratamiento médico, para ello sería necesario el término calidad de vida relacionado a la salud.

3.2 Definición de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS)

La CVRS tiene una importante relevancia en el ámbito de salud pública y control de enfermedades, su objetivo es identificar los determinantes de la salud y la enfermedad (Muñoz & Palacios, 2015). Remor (2011), define a la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) como la evaluación subjetiva del impacto de una enfermedad y tratamiento en aspectos físicos, psicológicos, sociales y somáticos para el funcionamiento y bienestar. Esta evaluación implica la experiencia subjetiva del paciente, de tal forma que el mismo informa su experiencia relacionada con la enfermedad, sin necesidad de una interpretación por parte de un médico.

La CVRS es un constructo multidimensional que incluye lo físico, emocional, mental, social y comportamiento siendo componentes del bienestar y funcionalidad percibida por el paciente y/u observadores. Los observadores son requeridos en ocasiones particulares, por ejemplo, cuando el paciente no es capaz de informar su experiencia, como son los niños, personas con enfermedades psiquiátricas o con deterioro cognitivo (Remor, 2011).

El propósito de evaluar la CVRS es ir más allá de los efectos del tratamiento, examinar cómo los pacientes perciben y experimentan dichos efectos en su vida diaria. De tal forma que posibilita una comprensión completa de un tratamiento o intervención. Particularmente, se han realizado evaluación de la CVRS en personas con hemofilia de un forma comprensiva y multidimensional (Remor, 2011).

La calidad de vida relacionada con la salud de acuerdo con Dolatkthah et al. (2014) permite visualizar la gravedad de los síntomas de la enfermedad y los efectos del tratamiento, a través de una evaluación de la percepción y experiencia de los pacientes.

Además, uno de los objetivos de la CVRS es detectar los efectos de la enfermedad que no son evidentes en un examen físico (Usuba et al., 2019). Para Panepinto (2012) la importancia de medir CVRS en pacientes con alguna hemoglobinopatía es comprender la carga de la enfermedad en los pacientes, familia y otros. Además, puede ser un precedente para adecuar la intervención o tratamiento al paciente y por lo tanto generar una atención más centrada en el paciente.

De acuerdo con Villegas et al. (2018), la calidad de vida de los pacientes con hemofilia varía conforme la edad, la razón es que con la edad las necesidades y preferencias del paciente cambian. En el caso de los niños lo que determinará su calidad de vida serán sus amistades, familia y el tratamiento, posteriormente en la adolescencia se determina por la actividad física, el apoyo social que percibe y la escuela; en la etapa adulta las necesidades estarán enfocadas al futuro y a la salud física.

Walsh et al. (2008) encontraron que la hemofilia se asocia con una CVRS baja, por factores como el aumento de la edad, el índice de masa corporal, el deterioro o función articular, la frecuencia de sangrado, infección por VIH o hepatitis y el grado de la enfermedad.

En la investigación que realizaron Dolatkah et al. (2014), encontraron que el nivel de calidad de vida no tiene una correlación significativa con el tipo de hemofilia que se padece y tampoco con la edad de los pacientes. Sin embargo, si existe una correlación significativa entre calidad de vida y la gravedad de la enfermedad; y los pacientes que reciben profilaxis tienen un funcionamiento físico significativamente mejor y por tanto una mejor calidad de vida.

Por su parte en el estudio de Buckner et al. (2018) al evaluar la CVRS en adultos con hemofilia B y cuidadores de niños con hemofilia B, se encontró que la CVRS es menor cuando el paciente presenta depresión y dolor, y esto depende del grado de hemofilia que padecen.

3.3 Factores (biológicos, psicológicos y sociales)

Las dimensiones más frecuentes en la evaluación de CVRS toman en cuenta la salud física, dolor físico, funcionamiento emocional y afectivo, funcionamiento social y salud psicológicas, es decir se toman en cuenta tres dominios: físico, psicológico y social (Dolatkah et al., 2014).

Para Villegas et al. (2018) los factores biológicos relacionados con la hemofilia que tienen gran impacto en su CVRS, pueden ser las complicaciones como la artropatía hemofílica. De igual forma, la CVRS se ve afectada por la producción de anticuerpos y el dolor, tanto crónico como agudo, ya que esté puede ser incapacitante evitando realizar

actividades comunes, disminuyendo la funcionalidad de los pacientes. También los hematomas y hemorragias que en ocasiones pueden causar hospitalizaciones, intervenciones quirúrgicas y gastos económicos. Dentro de lo psicológicos y sociales menciona el afrontamiento y el apoyo social que pueden ser vistos desde dos perspectivas, como factores positivos y como desencadenantes de estrés para la familia y el paciente.

De forma más detallada en la investigación documental de Muñoz y Palacios (2015) identificaron los factores que promueven y los que afectan negativamente la calidad de vida. Ambos factores se dividieron en biológicos, psicológicos y sociales. Los factores biológicos que afectan negativamente la CVRS de una persona son aquellos que al estar presentes alteran su salud o percepción de bienestar. Uno de ellos es el dolor que en su mayoría es resultado del daño articular, ya sea de tipo crónico o agudo. Las hemorragias y hematomas dependerán de la edad del paciente, las complicaciones, y las causas. Un tercer factor biológico es la baja adherencia al tratamiento médico, ya sea por falta de información o bajo interés en el autocuidado. El cuarto factor es el desconocimiento de antecedentes familiares, ya que no se toman medidas de prevención o un tratamiento oportuno.

Respecto a los factores psicológicos que pueden afectar negativamente la CV de un paciente con hemofilia son: el estrés personal y familiar al vivir con una enfermedad crónica; la presencia de sentimientos de culpa, vergüenza, rabia y pesimismo, que en ocasiones puede ocasionar que el paciente opte por un estilo de vida sedentario generando posibles problemas físicos. Y los factores sociales que pueden afectar la CV son: las reacciones negativas de algún miembro de la familia por ejemplo la sobreprotección generando ansiedad y dificultades en la comunicación; la carencia de redes de apoyo y dificultad para recibir atención médica (Muñoz & Palacios, 2015).

A su vez, los factores protectores de la CV en un paciente con hemofilia, también se dividen en tres: físicos, psicológicos y sociales. Dentro de los físicos se encuentran: un diagnóstico oportuno, el realizar actividad física para reducir el daño en las articulaciones y evitar complicaciones a largo plazo, también se encuentran el desarrollo de nuevos tratamientos y la profilaxis. En los psicológicos se encuentra el manejo de dolor, la promoción de autocuidado y estrategias de afrontamiento adecuadas. Y en los sociales se encuentra el apoyo de profesionales de la salud, centros de atención especializada, federaciones y organizaciones, la integración social como la promoción de la escolaridad para facilitar el desarrollo e interacción con otras personas (Muñoz & Palacios, 2015).

4. DOLOR

4.1 Definición de dolor

El dolor se define como una experiencia sensorial y emocional desagradable, asociada a algún daño (Asociación Internacional para el Estudio del Dolor, 1979; citado en Pérez & Buitrago, 2017). El dolor también es considerado un quinto signo vital, y las personas tienen derecho a poder tratarlo y aliviarlo (OMS, s/f; citado en Pérez & Buitrago, 2017). Puede ser clasificado en función del tiempo en agudo o crónico, además puede deteriorar la calidad de vida del paciente. En el caso de pacientes con hemofilia se ha encontrado que al menos un 80% padece algún tipo de dolor: crónico o agudo (Pérez & Buitrago, 2017).

Los pacientes con trastornos hemorrágicos pueden presentar hemorragias espontáneas o prolongadas, particularmente en las articulaciones, que ocurren desde la infancia, estas a su vez pueden causar dolor agudo y daño articular grave, en ocasiones hasta llegar a la discapacidad. Particularmente cuando los niños presentan dolor pueden tener emociones y pensamientos adversos sobre el dolor, generar temor al tratamiento médico, tener pensamientos desadaptativos, evitar actividades para no tener dolor lo que provoca aislamiento social (Rambod, Forsyth & Sharif, 2016).

El dolor puede ser inicialmente, una señal de advertencia temprana de alguna hemorragia ya sea articular o de partes blandas en un paciente con hemofilia, sin embargo, posterior a múltiples hemorragias, el dolor puede estar acompañado de hormigueo irritante, ardor, hinchazón y una restricción del movimiento, volviéndose crónico y teniendo un impacto en la calidad de vida del paciente (Humphries & Kessler, 2012).

De acuerdo con Krüger y Hilberg (2020), un episodio de sangrado agudo produce dolor agudo, sin embargo este estado de dolor pueden cambiar a dolor crónico ante la presencia de la artropatía hemofílica y el dolor puede interferir en actividades del paciente

Rambod et al. (2016), realizaron una investigación con 154 niños y adolescentes de 4 a 17 años, con algún trastorno hemorrágico hereditario, con el objetivo de conocer su nivel de dolor, y como lo autogestionan; se encontró que las articulaciones en donde tenían más dolor eran las rodillas, tobillos, codos, manos y caderas. Y algunas de sus estrategias para enfrentar el dolor fueron la aplicación del factor correspondiente, inmovilización, descanso, compresas de hielo y analgésicos. El dolor fue descrito como doloroso, sordo y punzante. Resaltando que el estar en profilaxis disminuye la intensidad de dolor. Además, se encontró que el dolor está significativamente asociado con la gravedad de la enfermedad y es más común en adolescentes con hemorragias anteriores.

Wiktop, et al. (2017), llevaron a cabo un estudio de corte transversal donde participaron hombres mayores de 18 años con hemofilia A y B con el objetivo de evaluar la prevalencia, la descripción y manejo de dolor. Se encontró que la prevalencia de obesidad y algunas condiciones psicológicas podría ser más alta en las personas que experimentan dolor. También que aquellos que realizan profilaxis pueden disminuir el dolor crónico. El impacto del dolor en la calidad de vida depende del tipo de dolor que se presente, agudo, crónico o ambos.

4.2 Clasificación de dolor

El dolor puede entenderse desde diferentes perspectivas dependiendo de la clasificación, es así que Puebla (2005) y Del Arco (2015) clasifican el dolor en diferentes categorías: duración, localización, patogenia, curso e intensidad. En la categoría de duración se encuentran dos tipos de dolor, el agudo y el crónico; el primero tiene un tiempo limitado y el segundo tiene una duración ilimitada y está presente el factor psicológico. De acuerdo a la localización, el dolor se divide en: neuropático producido por un estímulo directo en el sistema nervioso central o las vías periféricas; el nociceptivo que es causado por la activación de los receptores del dolor como respuesta a un estímulo; y el psicógeno que tiene un origen psico-social. El dolor, de acuerdo con su patogenia se divide en somático y visceral; el dolor somático es a nivel superficial ya sea en los receptores de la piel, sistemas musculoesquelético y vascular; y dolor visceral es resultado de lesiones en órganos, por lo cual es profundo y continuo. En cuanto al curso se encuentra el dolor continuo que es persistente durante el día y el dolor irruptivo que se presenta de forma transitoria. Por último, de acuerdo con la intensidad hay tres tipos de dolor: leve, moderado e intenso; el dolor leve no interfiere en las actividades cotidianas, el dolor moderado dificulta realizar las actividades, pero permite un descanso, y el intenso afecta tanto las actividades como el descanso.

Para Humphries y Kessler (2012) el dolor en hemofilia se ha clasificado en tres categorías: el dolor agudo acompañado de hemorragias; el dolor recurrente con hemorragias recurrentes en diversos sitios; y el dolor crónico que es el daño acumulado en sitios donde se han presentado hemorragias, por ejemplo, las artropatías.

Por otra parte, para el IMSS (2017) el dolor se clasifica en dos categorías: el dolor agudo que se asocia con las hemorragias agudas o alguna fractura; y el dolor crónico que es prolongado y recurrente y que suele ser resultado de artropatías; además, se puede asociar a cambios neurobiológicos, psicológicos y sociales. El dolor crónico puede afectar en mayor medida la calidad de vida y requerir fisioterapia, intervención psicológica, y diferentes tratamientos ortopédicos.

El dolor crónico es entendido como una experiencia desagradable fijado de manera arbitraria durante mínimo tres meses, sin tener éxito de intento terapéuticos curativos, asociado a un daño en los tejidos de forma continua o intermitente. Para considerarse crónico debe ocurrir al menos una vez a la semana con dificultad de control; por lo cual para su manejo se deben tomar en cuenta factores biológicos, conductuales, emocionales y sociales, dado que es un complejo multidimensional (Silva & Uribe, 2016).

Young, Tachdjian, Baumann y Panopoulos (2013) describen los efectos del dolor en los diferentes aspectos: biológico, psicológico, y psicosocial. En los biológico se destaca que el dolor induce una respuesta de estrés fisiológico que puede llevar alteraciones neuroendocrinológicas, activación en el sistema nervioso simpático cambios en la estructura y función del cerebro. En lo psicológico, las respuestas conductuales como evitar realizar actividades, o generando distorsiones cognitivas, generalización excesiva, catastrofización, depresión, la ansiedad y trastornos del sueño. Y en lo psicosocial como las relaciones interpersonales afectadas, la dinámica familia, sobreprotección.

En el caso de los niños, al tener que confiar en los otro para aliviar su dolor, tiene cierta falta de autonomía o control sobre el dolor, que posiblemente generar emociones y pensamientos adversos al dolor como impotencia o tendencia a sentirse amenazados por el dolor, aumentando la percepción de intensidad de dolor y la discapacidad (Young, et al., 2013).

4.3 Medición del dolor

La medición y percepción de dolor es compleja e individualizada, ya que al ser un concepto multidimensional depende de factores físicos, emocionales, culturales y sociales. La percepción de dolor es importante desde dos perspectivas, desde el cuidador y el paciente, siendo este último la principal fuente que en ocasiones es subestimada. Algunos medicamentos para manejar el dolor agudo son el acetaminofeno y el factor VIII y IX respectivamente, en tanto para el dolor crónico son los medicamentos antiinflamatorios no esteroideos y el factor (Lambing et al., 2017).

Al momento de medir el dolor, incluyendo a los pacientes con hemofilia, se deben abordar tres aspectos importantes: lo subjetivo, lo conductual y lo biológico. Respecto a lo subjetivo, se basa en el autoinforme y depende de la descripción y valoración que hace el paciente del dolor, incluyendo la intensidad, patrón y cualidades del mismo. Hay tres tipos diferentes de escalas: las Escalas Visuales Analógicas (EVA) que consiste en un línea vertical u horizontal de 10 cm de longitud, que representa el continuo del dolor, desde un *no hay dolor* hasta un *dolor máximo*; las escalas de categorías consisten en una serie de palabras ordenadas de un continuo del dolor, un ejemplo es la escala de caras que buscan expresar

las diferentes intensidades del dolor; y las escalas de puntuación numéricas las cuales intentan reflejar el nivel creciente de la intensidad del dolor (McGrath & Unruh, 2006).

En las medidas conductuales, se puede tomar en cuenta las verbalizaciones, expresión facial y movimientos del cuerpo asociados con el dolor. Algunos ejemplos son: la Escala del Dolor de Hospital Infantil de Eastern Ontario y la medida postoperatoria del dolor para padres. Por último, respecto a las medidas biológicas que miden la frecuencia cardiaca, el oxígeno transcutáneo, la sudoración y las respuestas al estrés, sin embargo, estas no son específicas para el dolor a largo plazo ya que se estabilizan las variables biológicas como resultado de una adaptación del organismo (McGrath & Unruh, 2006).

Los instrumentos para evaluar el dolor deben de ser simples de administrar, y estar validados para la población a la cual se dirige, tomando en cuenta su edad e idioma. Y pueden ser aplicados junto con instrumentos que evalúen la calidad de vida del paciente, ya que el dolor crónico afecta la calidad de vida relacionada con la salud (Humphries, Kessler, 2012).

4.4 Manejo de dolor

De acuerdo con Holstein, et al. (2012) en algunas investigaciones realizadas en pacientes con hemofilia en Estados Unidos, las técnicas para el manejo de dolor agudo son: hacer uso del factor y compresas de hielo, uso de analgésicos de venta libre y, en un porcentaje menor, medicamentos recetados o drogas como la cannabis. Para el dolor crónico los pacientes suelen hacer uso de técnicas de fisioterapia, acupuntura y analgésicos, el uso de la hipnosis y autohipnosis, por último, las técnicas de autorregulación como la relajación muscular progresiva, la meditación e imaginación guiada. Y en casos de artropatía hemofílica grave se ha optado por intervención quirúrgica al reemplazar la articulación.

A su vez Young et al. (2013) dividen en dos las terapias en el manejo de dolor en hemofilia: la terapia farmacológica y no farmacológica. La farmacológica para el dolor crónico se basa en la escala para el alivio del dolor propuesto por la OMS, en un primer momento menciona la administración de analgésico no opioide, medicamentos antiinflamatorios no esteroideos y selectivos de ciclooxigenasa-2 (COX-2). Cuando estos no brindan los resultados esperados se pueden agregar otros medicamentos de acuerdo a la intensidad del dolor. Otros medicamentos pueden ser los antiepilépticos, los esteroides sistémicos, dexametasona intraarticular, y el concentrado de factor.

En las terapias de intervención no farmacológicas para una reducción del dolor, se toman en cuenta los programas intensivos de rehabilitación clínica, técnicas fisioterapeutas como: descanso, hielo, compresiones, elevación, estiramiento, fortalecimiento e hidroterapia, así como el ejercicio regular. También se toma en cuenta la acupuntura,

musicoterapia, técnicas de autorregulación como relajación muscular progresiva y meditación. Y para abordar el aspecto psicosocial se ha optado por la terapia cognitivo conductual para trabajar las distorsiones cognitivas y creencias relacionadas al dolor y brindar estrategias de afrontamiento (Young et al., 2013).

5. DEPORTE

5.1 El rol del deporte en la hemofilia

El realizar deporte, ejercicio o actividad física tiene un impacto positivo en la salud, Wittmeir y Mulder (2007) mencionan algunos de los beneficios del deporte en la salud son el reducir el riesgo de enfermedades crónicas como la diabetes, enfermedades cardiovasculares, obesidad, osteoporosis y ciertos tipos de cáncer.

De manera particular, en la década de 1970, la actividad deportiva en pacientes con hemofilia no se respaldaba ya que se consideraba como un factor que aumentaba el riesgo de hemorragias (Krüger, Wietz, Runkel & Hilberg, 2016). Sin embargo, actualmente diversos estudios han demostrado efectos positivos del deporte en pacientes con hemofilia, algunos de estos beneficios son la reducción de sangrados en los músculos y articulaciones, así como la mejora del bienestar emocional y social, promueve el fortalecimiento muscular, la resistencia aeróbica y disminuye la percepción de dolor a nivel musculoesquelético. Además, el ejercicio físico propicia una mayor producción de líquido sinovial y aumento de los nutrientes al cartílago de tal manera que reduce la degeneración de las articulaciones y previene su deterioro (Schärfer et al., 2016).

Sumado a ello Wittmeir y Mulder (2007) mencionan que en pacientes con hemofilia es necesario recibir una atención integral para determinar las actividades adecuadas, así mismo recibir una terapia profiláctica. Forsyth, Quon y Konkle (2011) añaden que los ejercicios deben ser individualizados de acuerdo con el nivel de actividad física y las comorbilidades existentes, así mismo el paciente debe ser evaluado a nivel musculoesquelético, recibir educación e instrucción en los ejercicios.

Una de las consecuencias más comunes de la inactividad física de personas con hemofilia se manifiesta en su composición corporal, es decir, puede aumentar la prevalencia de sobrepeso y obesidad, en ocasiones esto es resultado de las actividades limitadas que pueden realizar, así como la necesidad de invertir más tiempo en las actividades físicas para tener un mayor gasto calórico. Estas dos comorbilidades a su vez, pueden ser un factor de riesgo a una osteoartritis, por lo cual una dieta y el ejercicio puede propiciar una reducción significativa de dolor (Wittmeir & Mulder, 2007).

En el caso de adultos mayores y de mediana edad con hemofilia, Forsyth et al. (2011), describen que la actividad física se centra en tres posibilidades; el ejercicio aeróbico, el entrenamiento de fuerza-resistencia y los ejercicios de equilibrio y flexibilidad. Respecto al ejercicio aeróbico moderado y de bajo impacto se encuentran las caminatas en distintos lugares como centros comerciales o pistas de correr; la natación tiene la ventaja de aliviar la carga de peso en las articulaciones, por lo cual facilita el movimiento y andar en bicicleta

tanto al aire libre como en bicicletas estáticas, pueden disminuir el impacto articular, específicamente en la rodilla.

El entrenamiento de fuerza-resistencia tiene como objetivo fortalecer los músculos débiles como son los cuádriceps, así como estabilizar las articulaciones afectadas por osteoartritis y artropatía hemofílica. Dentro de estos se encuentran los ejercicios isométricos que consisten en una contracción muscular, sin un movimiento articular; la Federación Mundial de Hemofilia (2006) desarrolló un programa de ejercicios centrados en tobillos, rodillas y codos.

Por su parte, los ejercicios de balance y flexibilidad incluyen actividades como tai chi y el yoga, con el objetivo de mejorar la flexibilidad de músculos y tendones alrededor de articulaciones, aliviar el dolor y mejorar el equilibrio.

Respecto a los deportes de contacto y no contacto como fútbol, natación, ciclismo, artes marciales, golf, senderismo, carrera, vela y baloncesto, hay evidencia que pacientes con hemofilia pueden practicar cualquiera de ellos durante años sin problemas de sangrado, debido a que el contacto no es la única causa de lesión, pero la elección de deporte debe ser acorde al caso clínico. No obstante, la Federación Mundial de Hemofilia propone que los pacientes con hemofilia realicen sólo deportes sin contacto como tiro con arco, bádminton, ciclismo, golf, vela, natación, tenis de mesa y caminar (Siquiera, Dominski & Andrade, 2019).

Aunado a lo anterior, Negrier et al. (2013) dividen los beneficios del ejercicio en tres grupos: físicos, médicos y psicosociales. En los beneficios físicos toman en cuenta la prevención de enfermedades cardiovasculares, diabetes, cáncer, hipertensión, obesidad, osteoporosis, mejora la fuerza muscular, reduce el dolor y mantiene el rango de movimiento. En los beneficios psicosociales se encuentran el lograr una mayor inclusión social, esto a su vez aumentando la autoestima y adaptación social; además que disminuye la percepción de dependencia al factor y se obtienen buenos puntajes de calidad de vida en comparación con personas sanas. Y en los beneficios médicos el ejercicio puede disminuir o ralentizar la osteoporosis, mantener una alta densidad mineral ósea, también mejorar la coagulación al reducir el tiempo de la protombina y aumentando los niveles de factor de coagulación, dependiendo de la intensidad del ejercicio realizado.

Justificación

Actualmente el modelo biopsicosocial, al contemplar las distintas esferas involucradas en el proceso de salud-enfermedad brinda las herramientas para abordar el padecimiento de hemofilia ya que, en cualquier etapa de la vida, como infancia, adolescencia o etapa adulta tiene consecuencias a nivel físico, social y psicológico. Uno de los principales síntomas de este padecimiento es la presencia del dolor, entendido como aquella experiencia tanto física como emocional desagradable (Asociación Internacional para el Estudio del Dolor, 1979; citado en Pérez & Buitrago, 2017), resultado de algunas hemorragias o artropatías; éste a su vez tiene consecuencias biopsicosociales, por ejemplo, limitando la realización de actividades, generando distorsiones cognitivas o afectando las relaciones interpersonales del paciente. Sumado a ello se plantea una posible relación con la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) definida como aquella evaluación subjetiva de la persona acerca del impacto de una enfermedad y tratamiento en tres grandes aspectos: físico, psicológico y social (Remor, 2011).

6. MÉTODO

Percepción de dolor y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes pediátricos con hemofilia

Objetivo general

Analizar la relación entre la percepción de dolor y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes pediátricos con hemofilia.

Objetivos específicos

1. Describir los niveles de la percepción de dolor de pacientes pediátricos con hemofilia.
2. Comparar los niveles de percepción de dolor en pacientes pediátricos con hemofilia de acuerdo con el tipo de hemofilia.
3. Comparar los niveles de percepción de dolor en pacientes pediátricos con hemofilia de acuerdo con el grado de severidad de la hemofilia.
4. Describir los niveles de la CVRS de pacientes pediátricos con hemofilia.
5. Comparar los niveles de CVRS en pacientes pediátricos con hemofilia de acuerdo con el tipo de hemofilia.
6. Comparar los niveles de CVRS en pacientes pediátricos con hemofilia de acuerdo con el grado de severidad de la hemofilia.

Participantes

Participaron 173 diadas de familiares y pacientes pediátricos con hemofilia de ocho a 18 años, registrados en el padrón de la FHRM A.C. que residían en la Ciudad de México y el Estado de México; a todos los participantes se les explicó en qué consistía su participación y tanto a los padres como a los pacientes, se les pidió que firmaran el consentimiento/asentimiento informado.

Criterios de inclusión

- Pacientes pediátricos con hemofilia.
- Con cualquier tipo de hemofilia.
- De cualquier nivel (leve, moderado, severo).

Criterios de exclusión

- Pacientes que no sepan leer y escribir.
- Pacientes con problemas cognitivos.

Diseño de la investigación

Se realizó una investigación de tipo correlacional, ya que de acuerdo con Cancela et al. (2010) este tipo de estudio se interesa en descubrir y medir las relaciones entre variables. Así que se analizó la relación entre dos variables: el dolor y la calidad de vida relacionada con la salud.

Definición de las variables

- Calidad de vida relacionada con la salud: evaluación subjetiva del impacto de una enfermedad y tratamiento en aspectos físicos, psicológicos, sociales y somáticos para el funcionamiento y bienestar (Remor, 2011).
- Dolor: experiencia sensorial y emocional desagradable, asociada a algún daño (Asociación Internacional para el Estudio del Dolor, 1979; citado en Pérez & Buitrago, 2017).

Escenario

Dado que los cuestionarios fueron enviados mediante la plataforma de *Google Forms*, fue necesario contar una conexión a internet, un dispositivo electrónico como computadora o teléfono celular.

Instrumentos

I. Se elaboró un cuestionario *ad hoc* para obtener datos socio-demográficos de los PCH y sus progenitores donde se incluyeron preguntas sobre aspectos clínicos del padecimiento.

II. Cuestionario de calidad de vida pediátrica (PedsQL)

El cuestionario "PedsQL" fue desarrollado por Varni, Seid y Rode (1999) posteriormente, validado para población mexicana por Villarruel-Rivas y Lucio (2010) con el propósito de evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes pediátricos; se aplicará la versión de 13-18 años para pacientes y cuidadores. El instrumento consta de 23 reactivos en escala tipo Likert con 5 opciones de respuesta (0=Nunca a 4=Casi siempre) divididos en 4 sub-escalas (problemas físicos, emocionales, sociales y el funcionamiento escolar), que examinan las dificultades en la salud y actividades diarias del paciente. Este instrumento ha mostrado índices adecuados de calidad psicométrica.

III. Cuestionario de dolor pediátrico de Varni y Thompson (1987)

El cuestionario fue realizado por Varni y Thompson (1987) con el objetivo de medir el dolor, evaluando la intensidad del dolor, localización y las cualidades sensitiva, evaluativa

y afectiva del dolor. El instrumento se divide en tres secciones, la primera tiene un formato de entrevista estructurada para conocer la experiencia del niño acerca del dolor. La segunda sección mide la presencia de dolor en el momento de la evaluación y el peor dolor percibido en la semana, ambos mediante una Escala Visual Análoga (EVA). En la tercera sección es una codificación del dolor indicando la intensidad del dolor y su localización (Varni, Thompson & Hanson, 1987).

Procedimiento

Los participantes fueron seleccionados de acuerdo a los criterios establecidos, posteriormente se hizo contacto con los padres vía telefónica para enviarles el consentimiento informado (ver anexo 1) y el asentimiento informado a los niños (ver anexo 2), así mismo se explicaron los objetivos de la investigación y se aclararon las dudas que se presentaban.

Los participantes que aceptaron colaborar se les envió un link para contestar ambos cuestionarios mediante la plataforma de *Google Forms*.

Análisis de datos

En primera instancia se hizo un análisis descriptivo cuantitativo sobre el nivel de dolor y CVRS de los participantes. Posteriormente se hizo un análisis correccional utilizando la prueba estadística r de Pearson para encontrar correlaciones entre las variables de estudio (dolor y CVRS) en la muestra y r de Pearson biserial; para analizar la correlación entre días de dolor y tipo de hemofilia.

7. RESULTADOS

Participaron 173 diadas de pacientes y padres/tutores, cuyos datos se presentan a continuación por apartados.

Datos de los pacientes

La media de edad de los pacientes fue de 11.95 (DE=3.38). La edad de diagnóstico se ubicó entre los 0 hasta los 180 meses (DE= 28.82), respecto al número de hospitalizaciones presentadas en el mes previo a la investigación, el intervalo de las hospitalizaciones estuvo entre 0 a 12 ocasiones, con una media de 1.16 (DE= 1.95) mientras que el número de complicaciones presentadas fue de 0 a 20 con una media de 1.46 (DE=2.81) (Ver Tabla 1).

Tabla 1
Estadísticos descriptivos de la muestra

| | Mínimo | Máximo | Media | Desviación |
|---------------------|--------|--------|-------|------------|
| Edad | 8 | 18 | 11.95 | 3.38 |
| Edad de diagnóstico | 0 | 180 | 21.53 | 28.82 |
| Hospitalizaciones | 0 | 12 | 1.16 | 1.95 |
| Complicaciones | 0 | 20 | 1.46 | 2.81 |

En cuanto al tipo de hemofilia que reportaron en la tabla 2, se puede observar que el tipo más frecuente es la Hemofilia A (86.1%).

Tabla 2
Tipo de hemofilia presentados en la muestra

| | Frecuencia | Porcentaje |
|-------------|------------|------------|
| Hemofilia A | 149 | 86.1 |
| Hemofilia B | 24 | 13.9 |
| Total | 173 | 100.0 |

Respecto al grado clínico de hemofilia, más de la mitad de los pacientes (58.4%) padece hemofilia severa (Ver Tabla 3).

Tabla 3

Grado clínico de hemofilia presentado en la muestra

| | Frecuencia | Porcentaje |
|----------|------------|------------|
| Leve | 22 | 12.7 |
| Moderada | 50 | 28.9 |
| Severa | 101 | 58.4 |
| Total | 173 | 100.0 |

Referente a los tipos de tratamiento que reciben los pacientes, en la tabla 4, se muestra que el 80.3% de los pacientes reciben tratamiento de sustitución con factor y solamente el 0.6% ha recibido tratamiento con críos.

Tabla 4

Tipo de tratamiento recibido por los pacientes

| | Frecuencia | Porcentaje |
|-------------|------------|------------|
| Críos | 1 | .6 |
| Factor | 139 | 80.3 |
| Combinación | 33 | 19.1 |
| Total | 173 | 100.0 |

Por lo que respecta al número de hospitalizaciones se muestran en la tabla 5, con un rango de 0 a 12, se encontró que el 54.3% no ha tenido ninguna hospitalización, sin embargo, hay 4 pacientes que han sido hospitalizados de ocho a doce ocasiones.

Tabla 5
Número de hospitalizaciones de los pacientes

| | Frecuencia | Porcentaje |
|-------|------------|------------|
| 0 | 94 | 54.3 |
| 1 | 33 | 19.1 |
| 2 | 21 | 12.1 |
| 3 | 8 | 4.6 |
| 4 | 5 | 2.9 |
| 5 | 5 | 2.9 |
| 6 | 3 | 1.7 |
| 8 | 1 | .6 |
| 9 | 1 | .6 |
| 10 | 1 | .6 |
| 12 | 1 | .6 |
| Total | 173 | 100.0 |

Respecto a las complicaciones referidas por los participantes, se encontró que el 55.5% no ha presentado ninguna y el 20.2% ha tenido una complicación, mientras que un 2.3% han presentado hasta 10 complicaciones y un paciente reportó haber tenido 20 complicaciones (ver tabla 6).

Tabla 6
Número de complicaciones de los pacientes

| | Frecuencia | Porcentaje |
|-------|------------|------------|
| 0 | 96 | 55.5 |
| 1 | 35 | 20.2 |
| 2 | 9 | 5.2 |
| 3 | 9 | 5.2 |
| 4 | 6 | 3.5 |
| 5 | 6 | 3.5 |
| 6 | 2 | 1.2 |
| 7 | 2 | 1.2 |
| 8 | 1 | .6 |
| 10 | 4 | 2.3 |
| 12 | 2 | 1.2 |
| 20 | 1 | .6 |
| Total | 173 | 100.0 |

Acerca de la escolaridad de los pacientes, se encontró que un 2.9% de ellos a pesar de ya tener la edad requerida para iniciar la educación primaria aún no ingresaban -por razones relacionadas al padecimiento- y el 54.3% estaba en primaria, además un 5.2% estaba cursando la universidad, para consultar los otros datos ver tabla 7.

Tabla 7
Escolaridad de los pacientes

| | Frecuencia | Porcentaje |
|--------------|------------|------------|
| Preescolar | 5 | 2.9 |
| Primaria | 94 | 54.3 |
| Secundaria | 43 | 24.9 |
| Preparatoria | 22 | 12.7 |
| Universidad | 9 | 5.2 |
| Total | 173 | 100.0 |

Debido a que la práctica del deporte es importante para los pacientes con hemofilia y para el tema de este trabajo, se indagó sobre los mismos (Ver tabla 8). Se encontró que un 59.5% de ellos no realizan deporte y el porcentaje restante se divide en diferentes actividades, de los cuales el más practicado fue la natación con un 28.3%.

Tabla 8

Deportes practicados por los pacientes

| | Frecuencia | Porcentaje |
|--------------------------|------------|------------|
| No | 103 | 59.5 |
| Natación | 49 | 28.3 |
| Basquetbol | 8 | 4.6 |
| Futbol | 3 | 1.7 |
| Gimnasio | 2 | 1.2 |
| Natación interrumpida | 8 | 4.6 |
| Total | 173 | 100.0 |

Referente al número de hermanos, de los 173 pacientes, el 41.6% mencionó tener un hermano y sólo un 0.6% señaló tener seis hermanos o más (Ver tabla 9).

Tabla 9

Número de hermanos

| | Frecuencia | Porcentaje |
|-------|------------|------------|
| 0 | 27 | 15.6 |
| 1 | 72 | 41.6 |
| 2 | 49 | 28.3 |
| 3 | 15 | 8.7 |
| 4 | 6 | 3.5 |
| 5 | 3 | 1.7 |
| 6 | 1 | .6 |
| Total | 173 | 100.0 |

En cuanto a los antecedentes familiares de hemofilia, se muestran en la tabla 10, donde se observa que 92 de los participantes afirmaron tener antecedentes familiares (Ver tabla 10).

Tabla 10
Antecedentes familiares de los pacientes

| | Frecuencia | Porcentaje |
|-------|------------|------------|
| Si | 92 | 53.2 |
| No | 81 | 46.8 |
| Total | 173 | 100.0 |

Datos de los padres/tutores

Respecto a la media de edad de los padres y/o tutores participantes está fue de 38.37 (DE=7.541), en cuanto a la escolaridad, el 18.5% finalizó la universidad y un 38.7% concluyó la secundaria (Ver tabla 11).

Tabla 11
Escolaridad del tutor

| | Frecuencia | Porcentaje |
|--------------|------------|------------|
| Primaria | 22 | 12.7 |
| Secundaria | 67 | 38.7 |
| Preparatoria | 52 | 30.1 |
| Universidad | 32 | 18.5 |
| Total | 173 | 100.0 |

Calidad de vida relacionada con la salud (PedsQL)

A continuación, se presentan los datos de calidad de vida relacionada con la salud, reportados por los pacientes y sus padres y/o tutores. Los resultados se muestran por áreas: salud física, funcionamiento emocional, social y escolar; así como la salud psicosocial donde se suman las puntuaciones obtenidas en el área emocional, social y escolar.

Así, las puntuaciones obtenidas en el PedsQL por los pacientes; indican que el área con la media más alta fue la del funcionamiento social con un 71.15 (DE= 19.16), seguida de la salud física (\bar{X} = 70.33; DE=18.03). En tanto en el reporte de los padres, el área con la media

mayor se obtuvo en salud física ($\bar{X}=66.87$; DE= 21.30), seguida del funcionamiento emocional ($\bar{X}=66.18$; DE= 18.89).

Tabla 12

Puntuaciones obtenidas en el PedsQL: comparación entre pacientes y padres

| Escalas | Media | Desviación | Mínimo | Máximo |
|---------------------------------|-------|------------|--------|--------|
| Informe de los Pacientes | | | | |
| Puntuación General | 67.76 | 15.29 | 21.74 | 100 |
| Salud Física | 70.33 | 18.03 | 18.75 | 100 |
| Salud Psicosocial | 66.39 | 15.91 | 15 | 100 |
| Funcionamiento Emocional | 68.03 | 18.84 | 0 | 100 |
| Funcionamiento Social | 71.15 | 19.16 | 20 | 100 |
| Funcionamiento Escolar | 60 | 21.96 | 0 | 100 |
| Informe de los Padres | | | | |
| Puntuación General | 65.01 | 16.55 | 26.09 | 100 |
| Salud Física | 66.87 | 21.30 | 0 | 100 |
| Salud Psicosocial | 64.01 | 17.00 | 20 | 100 |
| Funcionamiento emocional | 66.18 | 18.89 | 20 | 100 |
| Funcionamiento Social | 64.91 | 21.25 | 10 | 100 |
| Funcionamiento Escolar | 60.95 | 22.49 | 0 | 100 |

Además, se encontró que los pacientes reportan una mayor puntuación general ($\bar{X}=67.76$; DE=15.29) en comparación con la puntuación general reportada por los padres ($\bar{X}=65.01$; DE=16.55).

Cuestionario de dolor pediátrico

Para analizar la percepción del dolor en los pacientes, así como las partes del cuerpo donde tienen dolor, se aplicó el cuestionario de dolor pediátrico a los pacientes y a los padres y/o tutores dichas puntuaciones se presentan a continuación. La aplicación del cuestionario en los padres fue para valorar el nivel de dolor que ellos perciben presentan los pacientes.

Al analizar los resultados obtenidos, se identificó una media de 2.59 (DE=3.06) en el *dolor que tuvo durante la semana* (Ver Tabla 13).

Tabla 13
Datos estadísticos generales de la aplicación del Cuestionario de dolor pediátrico

| | Dolor que siente ahora | Dolor que tuvo durante la semana |
|-------|------------------------|----------------------------------|
| Media | 1.75 | 2.59 |
| DE | 2.59 | 3.06 |

En la Escala Visual Análoga (EVA) del cuestionario de dolor pediátrico acerca del *“dolor que siente ahora”*, (donde el 0=ningún dolor y 10=dolor severo); el 43.3% de los pacientes marcaron el 0, mientras que, el porcentaje de los padres fue de 52.9%. Por su parte, el 2.9% de los padres reportó un dolor severo y ninguno de los pacientes indicó lo mismo (Ver tabla 14).

Tabla 14
Puntaje del “dolor que siente ahora” comparación entre pacientes y padres

| | Frecuencia | | Porcentaje | |
|----------------|------------|-----|------------|-------|
| | PC | PA | PC | PA |
| 0 | 70 | 91 | 43.2 | 52.9 |
| 1 | 39 | 30 | 24.1 | 17.4 |
| 2 | 14 | 3 | 8.6 | 1.7 |
| 3 | 9 | 6 | 5.5 | 3.5 |
| 4 | 3 | 4 | 1.9 | 2.3 |
| 5 | 21 | 23 | 13.0 | 13.4 |
| 6 | 2 | 5 | 1.2 | 2.9 |
| 7 | 1 | 4 | .6 | 2.3 |
| 8 | 1 | 1 | .6 | .6 |
| 9 | 2 | 0 | 1.2 | 0 |
| 10 | 0 | 5 | 0 | 2.9 |
| Total | 162 | 172 | 100.0 | 100.0 |
| No contestaron | 11 | 1 | | |
| Total | 173 | 173 | | |

PC= Pacientes PA= Padres

Respecto a la segunda EVA sobre “Dolor que tuvo durante la semana” el 29.6% de los pacientes indicó no haber presentado dolor en la semana y el 39% de los padres indicó lo mismo. En el caso del dolor severo, el 3.1% de los pacientes señalaron haberlo presentado por su parte en el reporte de los padres fue de 4.7% (Ver Tabla 15).

Tabla 15
Puntaje del “dolor que tuvo durante la semana”
comparación entre pacientes y padres

| | Frecuencia | | Porcentaje | |
|----------------|------------|-----|------------|-------|
| | PC | PA | PC | PA |
| 0 | 48 | 67 | 29.6 | 39.0 |
| 1 | 32 | 27 | 19.8 | 15.7 |
| 2 | 17 | 12 | 10.5 | 7 |
| 3 | 4 | 8 | 2.5 | 4.7 |
| 4 | 8 | 5 | 4.9 | 2.9 |
| 5 | 29 | 27 | 17.9 | 15.7 |
| 6 | 4 | 6 | 2.5 | 3.5 |
| 7 | 5 | 2 | 3.1 | 1.2 |
| 8 | 5 | 4 | 3.1 | 2.3 |
| 9 | 5 | 6 | 3.1 | 3.5 |
| 10 | 5 | 8 | 3.1 | 4.7 |
| Total | 162 | 172 | 100.0 | 100.0 |
| No contestaron | 11 | 1 | | |
| Total | 173 | 173 | | |

PC= Pacientes PA= Padres

Por último, sobre la “*parte del cuerpo donde siente dolor*” los padres indicaron que sus hijos presentan dolor principalmente en rodillas con el 30%, coincidiendo con el reporte de los pacientes, dado que el 33.1% mencionaron presentar dolor, igualmente, en las rodillas. En cuanto, a las partes del cuerpo con un menor porcentaje, los padres indicaron el cuello, psoas, nasal y molares (0.7% cada una), mientras que, los pacientes sólo señalaron la nariz con un 0.7% (Ver tabla 16).

Tabla 16
Parte del cuerpo donde siente dolor: comparación entre padres y pacientes

| | Frecuencia | | Porcentaje | |
|-----------------|------------|-----------|-------------|-----------|
| | PC | PA | PC | PA |
| Cabeza | 3 | 2 | 2.1 | 1.3 |
| Cuello | 4 | 1 | 2.8 | .7 |
| Hombros | 6 | 9 | 4.3 | 6.0 |
| Codos | 28 | 33 | 19.9 | 22.0 |
| Muñecas | 5 | 4 | 3.5 | 2.7 |
| Rodillas | 47 | 45 | 33.1 | 30 |
| Tobillos | 33 | 43 | 23.4 | 28.7 |
| Psoas | 4 | 1 | 2.8 | .7 |
| Espalda | 3 | 2 | 2.1 | 1.3 |
| Pecho | 4 | 2 | 2.8 | 1.3 |
| Nasal | 1 | 1 | .7 | .7 |
| Manos | 0 | 4 | 0 | 2.7 |
| Estomago | 0 | 2 | 0 | 1.3 |
| Molares | 0 | 1 | 0 | .7 |
| Otros | 3 | 0 | 2.1 | 0 |
| Total | 141 | 150 | 100.0 | 100.0 |
| No contestaron | 32 | 23 | | |
| Total | 173 | 173 | | |

PC= Pacientes PA= Padres

Correlaciones

Al aplicar una r de Pearson para analizar la concordancia entre lo reportado por los padres y los pacientes en el PedsQL, se encontró una correlación positiva en el funcionamiento físico con .412 y en el funcionamiento escolar con un .419 lo que indica una asociación moderada (Ver tabla 17).

Tabla 17
Correlaciones de lo reportado por pacientes y los padres en el PedsQL

| | r de Pearson |
|--------------------------|--------------|
| Funcionamiento físico | .412** |
| Funcionamiento emocional | .293** |
| Funcionamiento social | .274** |
| Funcionamiento escolar | .419** |
| Salud psicosocial | .387** |
| Salud total | .398** |

** . La correlación es significativa en el nivel 0,01 (bilateral).

Asimismo, se aplicó una r de Pearson para analizar la relación entre lo reportado por los pacientes y los padres en el *Cuestionario de dolor pediátrico*, encontrándose una correlación de .301 referente al dolor que siente ahora y de .338 sobre el dolor el que tuvo durante la semana, lo que indica una concordancia baja (Ver tabla 18)

Tabla 18
Correlaciones de lo reportado por pacientes y los padres en el Cuestionario de dolor pediátrico

| | r de Pearson |
|-------------------------------------|--------------|
| Dolor que siente ahora | .301** |
| Dolor que tuvo durante la semana | .338** |
| Parte del cuerpo donde siente dolor | .292** |

** . La correlación es significativa en el nivel 0,01 (bilateral).

Por último, se aplicó una r de Pearson para analizar la relación entre las variables sociodemográficas de los padres y pacientes y lo reportado por ambos cada uno de los cuestionarios y sus áreas.

En lo que respecta al reporte de los padres en el PedsQL, las principales correlaciones fueron de $-.214$ entre el funcionamiento físico y la severidad indicando una asociación negativa baja por lo que a mayor severidad es menor el funcionamiento físico, y de $-.225$ entre el funcionamiento físico y las complicaciones igualmente indicando una asociación negativa baja, por lo que a mayor número de complicaciones hay un menor funcionamiento físico (Ver tabla 19).

Tabla 19

Correlaciones de lo reportado por padres en el PedsQL y las variables sociodemográficas

| | r de Pearson | | | | | |
|----------------|--------------|--------------|-----------|------------|-------------------|-------------|
| | F. físico | F. emocional | F. social | F. escolar | Salud psicosocial | Salud total |
| Severidad | $-.214^{**}$ | $-.041$ | $-.067$ | $-.126$ | $-.098$ | $-.162^*$ |
| Complicaciones | $-.225^{**}$ | $.030$ | $-.046$ | $-.016$ | $-.015$ | $-.111$ |

** . La correlación es significativa en el nivel 0,01 (bilateral).

* . La correlación es significativa en el nivel 0,05 (bilateral).

Sobre el reporte de los padres en el cuestionario de dolor, presentados en la tabla 20 se obtuvo una correlación de $.248$ entre la edad y el dolor presentado en la semana, indicando una asociación baja, y una asociación muy débil ($.199$) entre el tipo de hemofilia A y dolor presentado en la semana.

Tabla 20

Correlaciones de lo reportado por padres en el cuestionario de dolor y las variables sociodemográficas

| | r de Pearson | | |
|-------------------|-----------------------|-------------|-----------------|
| | D. ahora | D. semana | Parte con dolor |
| Edad | $.122$ | $.248^{**}$ | -0.030 |
| | r de Pearson biserial | | |
| Tipo de hemofilia | $.074$ | $.199^{**}$ | $.096$ |

** . La correlación es significativa en el nivel 0,01 (bilateral).

* . La correlación es significativa en el nivel 0,05 (bilateral).

Por su parte, en lo reportado por los pacientes en el PedsQL, la principal correlación fue de .213 entre la salud psicosocial y la edad, indicando una asociación baja, es así que a mayor edad habrá una mayor salud psicosocial (Ver tabla 21).

Tabla 21

Correlaciones de lo reportado por pacientes en el PedsQL y las variables sociodemográficas

| | r de Pearson | | | | | |
|-------------------|--------------|--------------|-----------|------------|-------------------|-------------|
| | F. físico | F. emocional | F. social | F. escolar | Salud psicosocial | Salud total |
| Edad | .109 | .176* | .147 | .184* | .213** | .189* |
| Severidad | -.169* | .020 | -.137 | -.069 | -.079 | -.123 |
| Hospitalizaciones | -.150* | -.029 | -.138 | -.064 | -.097 | -.127 |
| Complicaciones | -.166* | -.017 | -.077 | .098 | .007 | -.063 |

** . La correlación es significativa en el nivel 0,01 (bilateral).

* . La correlación es significativa en el nivel 0,05 (bilateral).

La principal correlación entre lo reportado por los pacientes en el cuestionario de dolor y las variables demográficas, fue del dolor presentado ahora y la edad con un .264 indicando una asociación baja (Ver tabla 22).

Tabla 22

Correlaciones de lo reportado por pacientes en el cuestionario de dolor y las variables sociodemográficas

| | r de Pearson | | |
|-------------------|--------------|-----------|-----------------|
| | D. ahora | D. semana | Parte con dolor |
| Edad | .264** | .181* | -.105 |
| Hospitalizaciones | .158* | .033 | -.123 |
| Complicaciones | .190* | .015 | -.195* |

** . La correlación es significativa en el nivel 0,01 (bilateral).

* . La correlación es significativa en el nivel 0,05 (bilateral).

Finalmente cabe resaltar que se calcularon los índices de correlación entre las variables sociodemográficas, las diferentes áreas del PedsQL, así como entre el cuestionario de dolor y la práctica de deporte sin encontrar ninguna asociación significativa.

8. CONCLUSIONES

Como se vio en el desarrollo del presente trabajo, los pacientes con hemofilia se enfrentan a diversas situaciones que pueden afectar su calidad de vida, por lo que se realizó esta investigación con el objetivo de analizar la relación entre la percepción de dolor y la calidad de vida relacionada con la salud para describir el fenómeno.

En primer instancia es importante tomar en cuenta la distribución del tipo y severidad de la hemofilia dado que esto es relevante por el número de hemorragias que puede presentar el paciente, sobre ello la Federación de Hemofilia de la República Mexicana (2016), menciona que aproximadamente el 85% de los casos de hemofilia son tipo A, y el resto de hemofilia B; esto coincidió con los puntajes de la muestra donde la mayoría eran hemofilia A. Añadiendo que más de la mitad de la muestra presenta un nivel severo; y de acuerdo con Kelley y Narváez (2006) en promedio los niños con este nivel de severidad y sin tratamiento adecuado tienen al menos una hemorragia a la semana, dado que pueden sangrar espontáneamente sin haber presentado alguna lesión aparente.

Estas hemorragias a su vez pueden ser las causantes de hospitalizaciones, que en ocasiones puede llegar a intervenciones quirúrgicas (Villegas, Martínez & Jaramillo, 2018). A su vez las complicaciones que se pueden presentar de acuerdo con la Federación Mundial de Hemofilia (2012) pueden ser a nivel musculoesquelético como la sinovitis, la artropatía, los pseudotumores y las fracturas; así como la producción de inhibidores o algunas infecciones transmitidas como VIH, VHB y VHC. En la muestra se encontró que tanto las hospitalizaciones como las complicaciones se han presentado en los pacientes en un rango de uno a diez. Así mismo se encontró que efectivamente hay una correlación negativa entre el número de complicaciones y la calidad de vida, específicamente en el funcionamiento físico. Es así que la calidad de vida de los pacientes baja ante la presencia de complicaciones, (hemartrosis, artropatías, hematomas).

En cuanto al tratamiento que reciben los pacientes se encontró que la mayoría está en tratamiento con factor, aunque hubo casos que reportaron haber sido tratados con críos, sin embargo, éste último, de acuerdo con la FMH (2020) y Osorio et al. (2016), se considera un tratamiento obsoleto, aunque en muchas ocasiones se sigue utilizando por falta de recursos.

Sumado a lo anterior Kelley y Narváez (2006), afirman que el tratamiento más efectivo para la hemofilia es el concentrado de factor, dado que este tratamiento pasa por un proceso de laboratorio y destruye los virus que puede tener la sangre, lo cual evita el riesgo de contraer VIH o hepatitis. Por su parte el tratamiento de críos, a pesar de contener un gran porcentaje de factores de coagulación, si no es inactivado viralmente (VIH o hepatitis), puede ser peligroso (Ver figura 1).

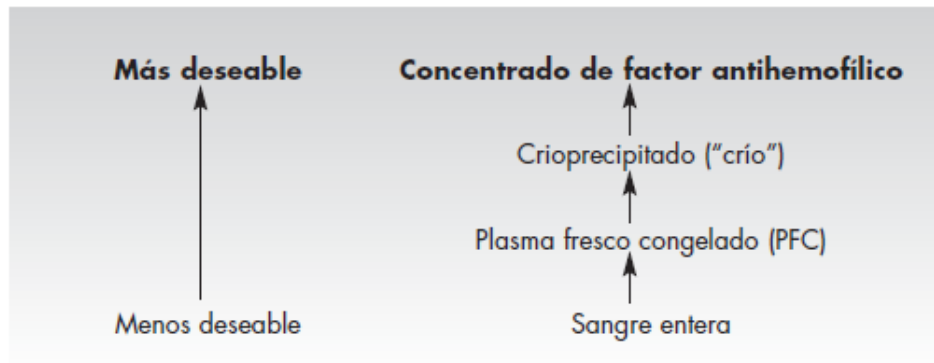


Figura 1. Tratamientos en hemofilia

Fuente: Kelley A. & Narvez L. (2006). *La crianza de un nio con hemofilia en Amrica Latina*. Buenos Aires, Argentina: Baxter (p. 44).

Otro dato importante en los resultados fue que el 40% de los pacientes se encontraban cursando la primaria, por lo que se afirma que los nios empiezan a integrarse a un nuevo crculo social, adems practican alguna actividad deportiva (Williams et al., 2016), que en el caso de la muestra fueron la natacin, basquetbol, futbol y gimnasio. Esta prctica en pacientes con hemofilia, de acuerdo con Tiderius et al. (2004 citado en Schrfer et al 2016) ayuda a la produccin del lquido sinovial y reduce un posible proceso de degeneracin articular, y propicia fuerza en los msculos y lubricacin del cartlago que a su vez puede reducir la rigidez y el dolor. Adems, Negrier (2013 citado en Schrfer et al 2016) afirma que la prctica de deporte reduce la frecuencia de sangrados, asimismo juega un papel importante al permitir una mayor inclusin social. Es as como la prctica del deporte en pacientes con hemofilia promueve un bienestar fsico, emocional y social. Sin embargo, a pesar de que un cuarenta por ciento de los pacientes reportaron realizar alguna actividad fsica, en los resultados no se observaron asociaciones estadsticamente significativas.

Respecto al diagnstico y antecedentes familiares se encontr que la mayora de la muestra tuvo un diagnstico oportuno, es decir, en los primeros meses de vida. En relacin a esto la Federacin de Hemofilia de la Repblica Mexicana (2016) menciona que la mayora de las personas con hemofilia y con antecedentes familiares, logran un diagnstico oportuno ya sea al nacimiento o en el primer episodio de sangrado, sin embargo, en aquellos casos de mutacin novo (o casos nuevos) el diagnstico puede demorar, y es comn, que el padecimiento se detecte al aplicar alguna inyeccin intramuscular o con la

aparición de moretones de forma repentina, o en algunas ocasiones cuando son intervenidos quirúrgicamente (como con la circuncisión).

Ahora bien, en cuanto a la CVRS entendida como una evaluación subjetiva del impacto de una enfermedad y tratamiento en aspectos físicos, psicológicos, sociales y somáticos para el funcionamiento y bienestar (Remor, 2011). Diversos autores como Royal et al., 2002 mencionan que algunos factores que pueden impactar en la CVRS de una persona con hemofilia son el estado de salud, tratamiento (profiláctico versus bajo demanda), grado de severidad de la hemofilia, número de hemorragias, intensidad de dolor y la disminución de movilidad; además, en el caso de los niños, Bullinger y Von Mackensen (2008) agregan a esta lista los factores psicosociales, entre ellos las características específicas de un país ante la atención de personas con hemofilia. Dichos hallazgos concuerdan con lo obtenido en esta muestra dado que se encontró una relación negativa significativa del funcionamiento físico, con la severidad y las complicaciones.

En la presente investigación en la aplicación del PedsQL se obtuvo que los pacientes informaron un mayor puntaje en el funcionamiento social, seguido de la salud física; mientras que los padres mencionaron en primer lugar la salud física seguida del funcionamiento emocional. Además, en la puntuación total se obtuvo un mayor puntaje de CVRS en el reporte de los pacientes en comparación con el reporte de los padres, de tal forma que los padres perciben que sus hijos tienen una menor CVRS. En concordancia a estos datos Williams et al. (2016) refieren que los padres suelen indicar un menor puntaje de CVRS dado que pueden estar preocupados por la integración de su hijo en las clases y en las actividades deportivas. Así mismo los padres suelen ser más perceptivos al evaluar criterios físicos y observables, en comparación con los ámbitos emocional y social. Además, estos datos obtenidos en la investigación concuerdan con autores como Osorio et al. (2016) quienes aplicaron el PedsQL a pacientes y padres, encontrando que el área de salud física obtuvo el mayor puntaje en el informe de ambos, y en un segundo lugar los padres señalaron el funcionamiento emocional y los pacientes el funcionamiento social.

Shapiro et al (2001) agregan que los pacientes con hemofilia suelen presentar ausentismo escolar y un rendimiento académico más bajo que sus compañeros, así como limitaciones en la actividad física y actividades sociales en las que participa el niño por la presencia de dolor o malestar. En la muestra se encontró que tanto en el reporte de los pacientes como de los padres el área de funcionamiento escolar fue el que obtuvo el menor puntaje, lo que indica que los pacientes pueden presentar algunos problemas o dificultades en el ámbito escolar y además concuerda con los autores anteriormente mencionados.

Por otra parte, en la investigación, se encontró que los pacientes presentan dolor en rodillas, tobillos y codos, siendo las articulaciones más mencionadas por autores como

Rambod et al. (2016). Aunado a lo anterior Riley et al. (2011) mencionan que la presencia de dolor propicia un deterioro en la CVRS principalmente a nivel físico, además de generar pensamientos negativos. De tal forma que consideran necesario atender adecuadamente los episodios de hemorragia, para así evitar hipertrofias generando una mayor movilidad y calidad de vida.

En la investigación de Williams et al. (2016) se encontró una correlación entre la edad y el funcionamiento emocional de tal forma que el paciente conforme va creciendo podrá tener mayor conocimiento de la enfermedad y así participar en otras actividades e integrarse en un nuevo círculo social. Estos hallazgos coinciden con lo obtenido en la muestra donde se encontró una correlación positiva entre edad y el funcionamiento emocional y escolar. Así mismo, en esta muestra se encontró una correlación positiva entre la edad y el dolor presentado en la semana, por lo cual, a mayor edad puede haber mayor presencia de dolor, posiblemente conforme va creciendo el paciente puede presentar diversas hemorragias que en un futuro pueden generar artropatías y por lo tanto generar más dolor. Sin embargo, respecto a esto Kempton et al. (2018) menciona que tanto la edad como la severidad de la hemofilia no tiene un efecto significativo en el dolor que pueden percibir los pacientes; para ellos los factores psicosociales como la ansiedad o depresión pueden tener una mayor incidencia en la percepción de dolor.

Relacionado con lo anterior Sarmiento et al. (2006) mencionan que los niños con hemofilia pueden enfrentarse a diferentes problemas o riesgos a nivel personal, familiar y socioeducativos. Los problemas personales hacen referencia al comportamiento del niño; los problemas familiares abarcan temas de sobreprotección o el exceso de permisividad de los padres hacia sus hijos tomando en cuenta que esto puede limitar el desarrollo del niño en actividades sociales, así como, generar una baja confianza en ellos mismos. Y por último en los problemas socioeducativos se incluyen las dificultades que pueden tener los niños al crear relaciones de amistad, compartir juegos y actividades sociales, que son de gran importancia para su desarrollo.

En el caso de la muestra, se encontraron algunas diferencias en los puntajes de los padres y el de los pacientes, en ambos cuestionarios, por ejemplo, en el PedsQL se encontró que los padres perciben que sus hijos tienen una menor calidad de vida que lo propios pacientes; y en el caso del cuestionario de dolor se encontró que algunos padres consideran que sus hijos presentan más dolor del reportado por los pacientes. Resulta interesante analizar si esta percepción de los padres sobre el nivel de dolor y calidad de vida ha causado efectos en el paciente, por ejemplo, si los padres prohibieron a los niños realizar deporte, ya que un gran porcentaje de la muestra reportó no realizarlo, o haber abandonado la natación. Esto coincide con lo mencionado por Osorio et al. (2016), quienes encontraron

que los padres podrían tener una falsa idea de que el realizar deporte puede causar hemorragias generando una sobreprotección hacia el niño.

Abordando el tema de la sobreprotección Álvarez et al. (2018) mencionan que es necesario identificar las diferencias entre prevención y sobreprotección, dado que hay riesgos que son normales y otros innecesarios. Por lo cual es necesario permitirle al niño realizar actividades de acuerdo con su desarrollo, ya que, si no es así, se podría causar alguna inseguridad en el niño, quien podría presentar lesiones por inexperiencia, problemas de aislamiento o mala interacción social. En algunas ocasiones los niños pueden optar por no reportarles algunos síntomas de una hemorragia, por miedo a la reacción de los padres para que no los regañen, para no pelearse o para no preocuparlos.

Una de las limitaciones de esta investigación fue que al contestar el cuestionario de dolor hubo pacientes que no contestaron algunas escalas de EVA, por lo cual sería recomendable estar frente al paciente y revisar el cuestionario para constatar que haya respondido todo el instrumento de forma correcta y no tener respuestas perdidas en los datos.

En conclusión, para futuras investigaciones sería importante profundizar en las razones por las cuales los pacientes dejan de practicar algún deporte (como en este caso la natación), y de manera específica para analizar si existe o no una correlación entre la práctica de deporte y el dolor. Así mismo analizar las técnicas que utilizan los pacientes para disminuir el dolor, y describir aquellos factores que consideran aumentan su CV. Por último, describir las variables que influyen en los padres en la percepción de un menor nivel de CV en sus hijos.

Dado lo anterior, es importante resaltar la participación del psicólogo de la salud, ya que como se vio en este trabajo, el padecimiento de una enfermedad crónica como es la hemofilia trae consigo afectaciones en esferas como la física, emocional y social. De tal forma que la intervención de un psicólogo de la salud puede coadyuvar a que el paciente reciba una atención integral, necesaria para propiciar una mejor CVRS en el mismo paciente y en sus familiares. El trabajo del psicólogo de la salud, puede desarrollarse ya sea brindando técnicas para el manejo de dolor o psico educando acerca del padecimiento (hemofilia), tanto a los pacientes como a los padres, y abordar algunos temas relacionados como los beneficios de la práctica de deporte seguro, que promueva una mayor CV y una disminución de la percepción de dolor.

REFERENCIAS

- Amador, L. & Vargas, A. (2013). Hemofilia. *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*, 51 (6), 638-643.
- Arruda, V. & Samelson, J. (2016). Gene therapy for immune tolerance induction in hemophilia with inhibitors. *Journal of thrombosis and haemostasis*, 14 (6), 1121-1134
- Bloom, B. (1988). *Health Psychology. A Psychosocial Perspective*. Englewood Cliffs, N.J. Prentice Hall.
- Buckner, T., Witkop, M., Guelcher, C., Sidonio, R., Kessler, C., Clark, D., Owens, W., Frick, N., Iyer, N. & Cooper, D. (2018) Impact of hemophilia B on quality of life in affected men, women, and caregivers—Assessment of patient- reported outcomes in the B- HERO-S study. *European Journal of Haematology*, 100 (6) 592-602
- Bullinger, M., & Von Mackensen, S. (2008). Psycho-social determinants of Quality of Life in Children and Adolescents with Haemophilia- A Cross-Cultural Approach. *Clinical Psychology and Psychotherapy*, 15(3), 164-172.
- Cancela, R., Cea, N., Galindo, G. & Valilla, S. (2010). *Metodología de la investigación educativa: investigación ex post facto*. Recuperado de https://www.uam.es/personal_pdi/stmaria/jmurillo/InvestigacionEE/Presentaciones/Curso_10/EX-POST-FACTO_Trabajo.pdf
- Castillo, D. (2012). Hemofilia: aspectos históricos y genéticos. *Revista Cubana Hematología, Inmunología y Hemoterapia*, 28 (1).
- Del Arco, J. (2015). Curso básico sobre el dolor. *Farmacia profesional*, 29 (1), 36-43
- Dolatkah, R., Fakhari, A., Pezeshki, M., Shabanlouei, R., Tavassoli, N. & Gholchin, M. (2014). Social determinants and health-related dimensions of quality of life in adult patients with haemophilia. *Haemophilia*, 20 (3) 376-381
- Federación de Hemofilia de la República Mexica. (2016). *Reporte de hemofilia en México*. Recuperado de <http://www.hemofilia.org.mx/files/reporte-sobre-hemofilia-mexico.pdf>
- Federación Mundial de Hemofilia (2012). *Guías para el tratamiento de la hemofilia*. Recuperado de <https://elearning.wfh.org/resource/guias-para-el-tratamiento-de-la-hemofilia/>
- Forsyth, A., Quon, D., & Konkle, (2011). Role of exercise and physical activity on haemophilic arthropathy, fall prevention and osteoporosis. *Haemophilia*, 17 (5), 870-876
- García, J. & Majluf, A. (2013). Hemofilia. *Gaceta Médica de México*, 149, 308-321

- García, L., Piqueras, J., Rivero, R., Ramos, V. & Oblitas, L. (2008). Panorama de la psicología clínica y de la salud. *CES Psicología*, 1 (1), 70-93.
- Holstein, K., Klamroth, R., Richards, M., Carvalho, M., Pérez, R., & Gringeri, A. (2012). Pain management in patients with haemophilia: a European survey. *Haemophilia*, 18 (5), 743-752
- Humphries, T. & Kessler, C. (2012). The challenge of pain evaluation in haemophilia: can pain evaluation and quantification be improved by using pain instruments from other clinical situations? *Haemophilia*, 19 (2), 181-187
- IMSS (2017). *Diagnóstico y Tratamiento Hemofilia A Y B en Población > de 16 años del Segundo y Tercer Nivel de Atención*. México
- Isidro, A. (2002). Afrontamiento y mejora de la calidad de vida en afectados de hemofilia. *Intervención Psicosocial*, 11 (3), 333-347.
- Kelley A. & Narváez L. (2006). La crianza de un niño con hemofilia en América Latina. Buenos Aires, Argentina: Baxter.
- Kempton, C., Buckner, T., Fridman, M., Iyer, N. & Cooper, D. (2018). Factors associated with pain severity, pain interference, and perception of functional abilities independent of joint status in US adults with hemophilia: Multivariable analysis of the Pain, Functional Impairment, and Quality of Life (P-FiQ) study. *Haematology*, 100 (1), 25-33
- Krüger, S. & Hilberg, T. (2020). Understanding the pain profile in patients with haemophilia: Impaired descending pain inhibition as measured by conditioned pain modulation. *Haemophilia*, 26 (2), 236-242.
- Krüger, S., Wietz, C., Runkel, B. y Hilberg, T. (2016). *Haemophilia*, 22 (6), 886-893
- Lambing, A., Nichols, C., Munn, J., Anderson, T., Tortellas, B. & Witkop, M. (2017). Patient, caregiver, and provider perceptions of pain and pain management in adolescents and young adults with bleeding disorders. *Haemophilia*, 23 (6), 852-860
- Mackensen, S. & Gringeri, A. (2014). Textbook of hemophilia. En C. Lee, E. Berntorp & K. Hoots (Eds.). *Textbook of hemophilia* (pp. 478-488). Reino Unido: Wiley Blackwell
- Martin, L. (2003). Aplicaciones de la psicología en el proceso salud enfermedad. *Revista Cubana Salud Publica*, 29 (3), 275-281
- Martínez, L., Álvarez, L., Ruiz, C., Jaramillo, L., Builes, L. & Villegas, J. (2018). Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. *Revista Facultad Nacional de Salud Pública*, 36 (2) 85-93.

- Matarazzo, J. (1980). Behavioral health and behavioral medicine: frontiers for a new psychology. *American Psychologist*, 35, 807-817.
- McGrath & Unruh, 2006. Medición y evaluación del dolor en pacientes pediátricos. En S. McMahon & M. Koltzenburg (Eds.), *Tratado de dolor* (pp. 309-319). España: Elsevier
- Morrison, V. & Bennet, P. (2008). *Psicología de la salud*. Madrid: Pearson
- Negrier, C., Seuser, A., Forsyth, S., Lobet S., Llinas, A., Rosas, M. & Heijnen, L. (2013). The benefits of exercise for patients with haemophilia and recommendations for safe and effective physical activity. *Haemophilia*, 19 (4), 487-498.
- Oblitas, L. & Becoña, E. (2000). *Psicología de la salud*. México: Plaza y Valdez
- Oblitas, L. (2008). Psicología de la salud: una ciencia del bienestar y la felicidad. *Avances en Psicología*, 16, (1), 9-38
- Oblitas, L. (2010). *Psicología de la salud y calidad de vida*. México: CENGAGE
- Ogden, J. (2012). *Health Psychology*. New York: McGraw Hill
- Ohmori, T., Mizuki, H. Ozawa, Y. y Sakata, S. (2015). New approaches to gene and cell therapy for hemophilia. *Journal of thrombosis and haemostasis*, 13 (1), 133-142.
- Olvera, J. & Soria, T. (2008). La importancia de la psicología de la salud y el papel del psicólogo en la adherencia al tratamiento de pacientes infectados con VIH. *Revista electrónica de Psicología Iztacala*, 11 (4), 149-158
- Osorio, M., Olvera, S., Bazán, G. & Gaitán, R. (2016). Calidad de vida percibida por pacientes pediátricos con hemofilia y sus padres. *Psicología y salud*, 26 (1), 15-23.
- Panepinto, J. (2012). Health-related quality of life in patients with hemoglobinopathies. *Hematology*, 284-289.
- Pérez, D. & Buitrago, C. (2017). Dolor en pacientes con hemofilia: evaluación y manejo en un centro hospitalario de cuarto nivel. Serie de casos. *Revista colombiana de Anestesiología*, 45 (2), 24-29
- Puebla, F. (2005). Tipos de dolor y escala terapéutica de la O.M.S. Dolor iatrogénico. *Oncología*, 28 (3), 139-143
- Rambod, M., Forsyth, K. & Sharif, F. (2016). Assessment and management of pain in children and adolescents with bleeding disorders: a cross-sectional study from three haemophilia centres. *Haemophilia*, 22 (1), 65-71
- Remor, E. (2011). Quality of Life in Hemophilia. En E. C. Rodríguez & L. A. Valentino (Eds.) *Current and Future Issues in Hemophilia Care* (pp. 49-52). España: Wiley Blackwell

- Riley, R., Witkop, M., Hellman, E. & Akins, S. (2011). Assessment and management of pain in haemophilia patients. *Haemophilia*, 17 (6), 839-845
- Sarmiento, S. Carruyo, C. Carrizo, E. Arteaga, M. V. & Vizcaíno, G. (2006). Funcionamiento social en niños hemofílicos. Análisis de encuesta para determinar factores psicopatológicos de riesgo. *Revista Médica de Chile*, 134, 53-59
- Schärfer, G., Valderramas, S., Gomes, A., Budib, M., Wolff, A., & Ramos, A. (2016). Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia*, 22 (3), 119-129.
- Schramm, W. (2014). The history of haemophilia-a short review. *Thrombosis Research*, 134 (1), 1-6.
- Shapiro, A., Donfield, S., Lynn, H., Cool, V., Stehbins, J., Hunsberger, S., Tonetta, S. & Gomperts, E. (2001). Defining the Impact of Hemophilia: The Academic Achievement in Children With Hemophilia Study. *Pediatrics*, 108 (6), 1-6
- Silva, C. & Uribe, A. (2016). Comparación de la conducta de enfermedad en pacientes colombianos con hemofilia A, en una muestra con dolor crónico y sin dolor crónico. *NOVA*, 14 (26), 63-75
- Siquiera, T., Dominski, F. & Andrade, A. (2019). Effects of exercise in people with haemophilia: An umbrella review of systematic reviews and meta-analyses. *Haemophilia*, 25 (6), 928-937
- Toll, M. (2007). Trastornos hemorrágicos de la coagulación. *Hematología*, 5(4), 181-188.
- Usaba, K., Price, V., Blanchette, V., Abad, A., Altisent, C., Daley, L., Carneiro, J., Feldman, B., Fischer, K., Grainger, J., Holzhauser, S., Luke, K., Meunier, S., Ozelo, M., Tang, L., Antunes, S., Villaça, P., Wakefield, C., Wharfe, G., Wu, R. & Young, N. (2019). Impact of prophylaxis on health-related quality of life of boys with hemophilia: An analysis of pooled data from 9 countries. *Journal Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*, 3 (3), 397- 404.
- Varni, J. W., Seid, M. & Rode, C. A. (1999). The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care*, 37(2), 126-139.
- Varni, J., Thompson, K. & Hanson, V. (1987). The Varni/Thompson Pediatric Pain Questionnaire. Chronic musculoskeletal pain in juvenile rheumatoid arthritis. *Pain*, 28, 27-38.
- Villaruel-Rivas M.B. & Lucio-Gómez, M.E. (2010). Propiedades psicométricas del Inventario de Calidad de Vida Pediátrico, Versión 4.0, en adolescentes mexicanos. *Psicología y Salud: 20*(1), 5-12.

- Villegas, J., Martínez, L. & Jaramillo, L. (2018) Calidad de vida: Un aspecto olvidado en el paciente con hemofilia. *Archivos de Medicina*, 18 (1), 172-180
- Walsh, M., Macgregor, D., Sin Pegajos, S., Barrett, B., Kawajam, M. & Scully, M. (2008) Health-related quality of life in a cohort of adult patients with mild hemophilia A. *Journal of thrombosis and haemostasis*, 6 (5), 755-761
- Wiktop, M., Neff, A., Buckner, T., Wang, M., Batt, K., Kessler, C. Quon, D., Boggio, L., Recht, M., Baumann, K., Gutt, R., Cooper, D. & Kempton, C. (2017). Self-reported prevalence, description and management of pain in adults with haemophilia: methods, demographics and results from the Pain, Functional Impairment, and Quality of life (P-FiQ) study. *Haemophilia*, 23 (7), 556-565
- Williams, V., Antoniou, G., Jackson, A. & Atkins, A. (2016). Parents' perception of quality of life in their sons with haemophilia. *Journal of pediatrics and child health*, 52, 1095-1098.
- Wittmeir, K. & Mulder, K. (2007). Enhancing lifestyle for individuals with haemophilia through physical activity and exercise: the role of physiotherapy. *Haemophilia*, 13 (2), 31-37.
- Young, G. (2012). New challenges in hemophilia: long-term out comes and complications. *Hematology*, 2012 (1). 362-368
- Young, G., Tachdjian, R., Baumann, K. & Panopoulos, G. (2013). Comprehensive management of chronic pain in haemophilia. *Haemophilia*, 20 (2), 113-120.

Anexos

Anexo 1. Consentimiento informado



CONSENTIMIENTO INFORMADO



PERCEPCIÓN DE DOLOR Y LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HEMOFILIA

Mi hijo _____ ha sido invitado/a a participar en la investigación *Percepción de dolor y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes pediátricos con hemofilia*. Entiendo y acepto que mi hijo responda dos cuestionarios, para evaluar la calidad de vida relacionada con la salud y dolor, respectivamente. Se me ha explicado la naturaleza y propósito de la investigación en la que participará mi hijo/a. He tenido la oportunidad de preguntar sobre ella y se me han contestado satisfactoriamente las preguntas que he realizado. He sido informada/o que los resultados derivados de la realización de la investigación serán utilizados con fines estadísticos, siempre respetando el anonimato y confidencialidad de mi hijo. Consiento voluntariamente que mi hijo participe en esta investigación y entiendo que tengo el derecho a pedirle que se retire de la investigación en cualquier momento sin que eso lo/la afecte de ninguna manera.

Nombre y firma del padre, madre o tutor: _____

Nombre y firma del investigador: _____

Anexo 2. Asentimiento informado**ASENTIMIENTO INFORMADO****PERCEPCIÓN DE DOLOR Y LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HEMOFILIA**

He sido invitado a participar en la investigación *Percepción de dolor y calidad de vida relacionada con la salud en pacientes pediátricos con hemofilia*. Entiendo que mi participación es voluntaria por lo que yo decido si participar o no en la investigación y puedo retirarme en cualquier momento sin algún problema. La actividad que realizaré será contestar dos cuestionarios y mis respuestas sólo serán utilizadas con fines estadísticos, siempre respetando mi anonimato.

Sí acepto participar

No acepto participar

Nombre: _____

Nombre y firma del investigador: _____