



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES IZTACALA

“Calidad de Vida Relacionada con la Salud Percibida por
Pacientes con Hemofilia de 8 a 12 años y sus Padres del
Distrito Federal y Estado de México”

TRABAJO RECEPCIONAL EN LA MODALIDAD DE:

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

LICENCIADA EN PSICOLOGÍA

PRESENTA:

SANDRA OLVERA GONZÁLEZ

ASESORAS:

Dra. Maricela Osorio Guzmán

Dra. Blanca E. Huitrón Vázquez

Dra. Georgina E. Bazán Riverón

México, D.F. Enero 2015



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

AGRADECIMIENTO

Siendo las últimas líneas que se escriben para acompañar este proyecto resultan ser también las más difíciles, para todas las personas que estuvieron apoyándome en cada uno de los momentos en donde las ganas se aminoraban para continuar, y me brindaron su energía para seguir adelante.

A mi mami que ha estado en todo momento, quien ha corrido conmigo no solo en estos 24 años de vida sino también por la facultad superando juntas los últimos trámites de titulación, mi mayor confidente y amiga de quien he recibido su apoyo incondicional.

A mi papi quien se mantuvo distante del proyecto pero siempre recibí su apoyo, quien me despertaba para llegar a tiempo a clases, quien se preocupaba por las veces que llegaba tarde a casa, quien en cada momento me recordaba que todo esto es para tener un mejor futuro, quien me ha dado la mejor herencia y han sido mis estudios.

A mi pequeño gran hermano quien me veía como extraña en esas noches de realizar proyectos hasta amanecer, quien me oía cuando deliraba al estar quedándome dormida, quien me decía que estaba orgulloso de mi por estar en la UNAM, quien me ayudo a buscar palabras para no olvidar mis temas de exposición, quien me hizo reír en esos momentos estresantes de tareas, quien se preguntaba porque elegí esta carrera y al explicarle me decía “no pues si te gusta”, quien me regalo lo más hermoso hasta el día de hoy y quien disfrutara de mis logros, Iker.

A ti mi pequeño Iker que aún no inicias el proceso escolar y que con tu pequeña sonrisa no sabes la tranquilidad y ganas que han podido hacer que yo siga con esto, que más tarde mis logros sean un aliciente para ti.

A mis amigos, porque sin ellos hubiera terminado antes la tesis (risas), pero no me hubiera divertido tanto, por aquellas noches de convivencia escuchando el proceso para lograr esto, porque a pesar del poco tiempo que en ocasiones nos veíamos seguían ahí, por haber sido parte no solo de esta etapa de mi vida sino de muchas otras y que no dudo que seguirán ahí. A esa persona especial que estuvo conmigo en este paso tan grande y el primero en compartir la noticia de haber concluido con este escrito.

A mi directora de investigación, Dra. Maricela Osorio, quien de no haber sido por su gran apoyo e insistencia por ubicarme nuevamente en mi objetivo quien sabe cuándo hubiera concluido con esto, gracias por brindarme mayores conocimientos, ser un ejemplo como persona y como profesionalista, porque se llega a preocupar como una madre por todos sus tesisas, siendo un gusto trabajar a lado de un ser humano como ella.

Mis palabras de cierre para todas aquellas personas que colaboraron a la realización de esta investigación ya que sin ellas no hubiera sido posible la obtención de todos los datos, así mismo agradecer la realización de esta tesis en el Marco del Convenio de Colaboración entre la UNAM FES Iztacala y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana Asociación Civil (FHRM A. C.) No. De registro DEGELU 28954-1034-25-V-11; y con el apoyo del Programa PAPCA 2013 (núm. 4), por el apoyo brindado mediante beca, lo que permitió un desarrollo más oportuno para la búsqueda y recolección de datos.

A todos... Gracias

INDICE

Capítulo 1. Psicología de la salud	1
1.1. Definición y áreas de trabajo	2
1.2. Modelo Biopsicosocial	3
1.3. Líneas de intervención: Enfermedades crónicas	7
Capítulo 2. Calidad de vida	10
2.1 Desarrollo Histórico del concepto	11
2.2 Calidad de Vida Relacionada con la Salud	14
2.3 Desarrollo de los Instrumentos PedsQL	15
Capítulo 3. Antecedentes de la Hemofilia	17
3.1 Aspectos generales	18
3.2 Aspectos médicos	21
3.3 Estadísticas a nivel Mundial y en México	24
3.4 Aspectos psicológicos	27
Capítulo 4. Trabajos realizados con familias de pacientes con hemofilia....	28
4.1 Repercusiones físicas de la familia	31
4.2 Repercusiones psicológicas relacionadas con síntomas físicos	33
4.3 Aspectos sociales de la enfermedad	34
Capítulo 5. "Calidad de Vida Relacionada con la Salud Percibida por Pacientes con Hemofilia de 8 a 12 años y sus Padres del Distrito Federal y Estado de México"	36
5.1 Método	36
5.2 Resultados	40
Capítulo 6. Discusión y Conclusiones	51
Bibliografía	59

1. PSICOLOGÍA DE LA SALUD

La Psicología de la Salud tiene sus antecedentes teóricos y prácticos en los modelos de Psicología Clínica, Psicología Médica, Medicina Conductual y Psicología Comunitaria (**"Psicología de la Salud", 1999**; citado en: Libertad, 2003). La reunión de estas disciplinas impulsó la división de la psicología de la salud de una manera formal en la *American Psychological Association (APA)*, **naciendo así la "Psicología de la Salud" en el año de 1978** (Becoña, Vázquez & Oblitas, 2000).

El surgimiento de la Psicología de la Salud no fue exclusivamente para la contribución de conjuntos de conocimientos teóricos o formación integral de nuevos profesionales de la salud; sino como resultado de multitud de hechos que han ocurrido a lo largo de la historia y que se interconectan entre sí, trayendo desarrollo de otras disciplinas contribuyentes a la salud pública contemporánea, tales como la sociología y la antropología médica, la epidemiología y la medicina preventiva (Hernández & Grau, 2005).

La importancia del surgimiento de esta psicología se dio después de la Segunda Guerra Mundial debido a las prácticas clínicas que comenzaron a darse, ya que se observaba que los problemas psicológicos tenían consecuencias físicas. De aquí que surgieran las técnicas de modificación de conducta, lo cual después de muchos años trajo la aparición de la medicina comportamental y el interés por la <<Psicología de la salud>> (Op. Cit.).

La insistencia de utilizar el término "Psicología de la Salud" es totalmente aceptable dado que se reconocen las limitaciones de esta denominación. Muchos hablan de Psicología de la Salud para incluir la vertiente positiva, hacia la salud, y no centrarse solamente en los aspectos de la enfermedad. Otros dicen que es mejor hablar de Psicología y Salud. Sin embargo, a pesar de estos enfoques diferentes del término, la mayor parte sigue empleando la denominación anterior (Hernández & Grau, 2005).

1.1 Definición y áreas de trabajo

Esta disciplina se podría definir como “el campo de especialización de la Psicología que aplica los principios, las técnicas y los conocimientos científicos desarrollados por ésta a la evaluación, el diagnóstico, la prevención, la explicación, el tratamiento y/o la modificación de trastornos físicos y/o mentales o cualquier otro comportamiento relevante para los procesos de la salud y enfermedad, en los distintos y variados contextos en que éstos puedan tener lugar” (Becoña, Vázquez & Oblitas, 2000).

Así mismo Stone (s/a); citado en: Libertad, (2003) considera que la Psicología de la Salud comprende cualquier aplicación de los conceptos o métodos psicológicos a cualquier problema surgido en el Sistema de Salud, no sólo en lo que se refiere al sistema de atención, sino también en la Salud Pública, la educación para la salud, la planeación, el financiamiento, la legislación sobre salud y otros componentes de este tipo en todo el sistema (“Psicología de la Salud”, 1999; citado en: Libertad, 2003).

La Psicología de la Salud, se interesa en las variables psicológicas del proceso salud-enfermedad, se ocupa no solo de la atención o curación de los enfermos; sino que promueve la salud y la prevención de las enfermedades; se relaciona con todos los problemas de salud, no solo con la salud mental; tiene como ámbitos de actuación todos los niveles de atención y su enfoque no está centrado sólo en el individuo, incluye el trabajo con la familia y la comunidad (Op. Cit.).

El papel del psicólogo dentro del área de la salud incluye actividades como a) Investigación acerca de las relaciones existentes entre personalidad y susceptibilidad a la enfermedad o a la habilidad para enfrentarla (Mac-Dougall, Dembroski, Dimsdale & Hackett, 1985; citado en: Stone, 1988), b) Orientación a familias con problemas (Erstling, 1985; citado en: Stone, 1988), c) Diseños educativos para facilitar el control de la enfermedad (Surwit y cols., 1983; citado en: Stone, 1988), d) Enseñanza a los médicos y otros profesionales de la salud para que se comuniquen en forma tal que faciliten la adhesión

(adherencia) terapéutica (Ley, 1985; citado en: Stone, 1988), e) Trabajo con organizaciones de cuidado de la salud para asistirlos en la definición de sus objetivos y en la evaluación de sus éxitos (Sechrest, 1985; citado en: Stone, 1988), f) Análisis de políticas alternativas en la provisión de salud por parte del gobierno, desde el punto de vista de las preferencias humanas y de las tendencias comportamentales (Alien, 1984; citado en: Stone, 1988).

Con lo anterior se puede decir que las personas necesitan una atención integrada esto con el objetivo de que psicólogos y otros profesionistas comprendan al paciente relacionando más de una variable al padecimiento, dentro de este enfoque integrador surgen trabajos de diversas áreas en conjunto, como lo psicológico, lo social y lo biológico, a lo que se le llama modelo Biopsicosocial.

1.2 Modelo Biopsicosocial

Varios factores contribuyeron en el interés de los psicólogos por una aproximación teórica y clínica más comprensiva que no se permitía desde el tradicional modelo médico de enfermedad, entre ellos: 1) el cambio en la prevalencia de enfermedades infecciosas a enfermedades crónicas; 2) el costo elevado de los cuidados de salud; y, 3) un mayor énfasis en la calidad de vida. Así, se planteó un modelo alternativo al biomédico, el modelo biopsicosocial (Oblitas, 2006; citado en: Oblitas, 2008).

El modelo biopsicosocial consiste en dar atención a factores físicos, psicológicos, emocionales y a la interacción del paciente con su familia y su entorno; en ella se privilegia el trabajo multidisciplinario para el tratamiento integral del paciente (Petrillo, 2004; citado en: Osorio, 2013).

La relación médico paciente influye poderosamente en la evolución y resultados de una enfermedad. En virtud de ella se establecen efectos psicológicos que pueden modificar la experiencia de la enfermedad (Engel, 1992; citado en: Vargas, s/a).

Vargas (s/a) hace mención que dentro del modelo biopsicosocial una de las características es que la salud y la enfermedad son un continuum. Las barreras entre salud y enfermedad no son tan claras, la salud no es un producto, ni un estado, sino un proceso (Lolas, 1995; citado en: Vargas, s/a) multidimensional en el cual interactúan permanentemente sistemas biológicos, psicológicos, sociales, culturales, familiares y ambientales. Cambia por lo tanto la función del médico, ya no sería solo curar enfermedades sino cuidar la salud, teniendo en cuenta a la persona que enferma en su contexto vital.

Este modelo surge del interés por dejar de lado la relación causa-efecto. El principal creador del modelo biopsicosocial fue Engel en 1977, mismo que señala que la salud y enfermedad están multideterminadas por procesos saludables y patológicos en la interacción que lleva el individuo con su medio ambiente, cambios biológicos y químicos, así como procesos emocionales y de pensamiento (Engel, 1977); el cual surge en respuesta del modelo <<biomédico>>, el modelo biopsicosocial pretendía incorporar la empatía y la compasión en la práctica médica, ya no era simplemente la relación causa-efecto sino que también permitía que el paciente fuera una parte activa del acto clínico con participación de palabra, ya no se le percibía solo como objeto (Borrell, 2002).

Era necesario, considerar los aspectos psicológicos, sociales y culturales para reconocer como se relata, experimenta, expresa y afecta la enfermedad al individuo y su familia. Estos factores también son cruciales para determinar cuando una persona se ve o es vista por otros como enferma. Cuando ingresa al sistema de salud y cuando se convierte en paciente. Se pasaría de una medicina centrada en la enfermedad a una medicina centrada en el paciente y su particular forma de vida, el contexto familiar y social (Vargas, s/a).

Engel, (1977), citado en: Borrell, (2002) criticaba el modelo biomédico, no por el hecho de que esté no tuviera aportes importantes sino por el hecho de considerar lo siguiente:

- Una alteración bioquímica no siempre se traduce en enfermedad física, si no que influyen aparte de factores moleculares los psicológicos y sociales. De igual manera esto puede presentarse a la inversa, ósea que alteraciones psicológicas puede traer consecuencias como enfermedades o dolencias con correlación bioquímica.
- El identificar el malestar físico no describe el malestar psicológico por el que pasa el paciente, es así que la sola identificación biológica no le permitirá al clínico obtener información más allá.
- La relación del profesional de la salud con el paciente influye en el resultado terapéutico, aunque solo se debe a la influencia y en relación con el cumplimiento del tratamiento (adherencia terapéutica).

Esté modelo (biomédico), se basa en las enfermedades a las cuales se les puede establecer una causa, predecir una evolución y sus resultados, siendo la enfermedad la razón del encuentro entre el médico y el paciente, es así que el enfermar adquiere sentido en función de la vida de la persona, permite que la enfermedad deje de ser solamente una alteración bioquímica o física, presentando insatisfacción en las relaciones, emociones o afectos inadecuadamente elaborados (Vargas, s/a).

De aquí que el factor más decisivo en ese nuevo enfoque dentro del campo de la salud, ha sido que las principales causas de muerte ya no sean las enfermedades infecciosas sino las que provienen de estilos de vida y conductas poco saludables. Hoy casi ningún profesional de la salud duda del impacto de la conducta diaria en la salud y en la enfermedad (Oblitas, 2008).

Por otro lado, un aspecto que se toma en cuenta dentro del modelo biopsicosocial es la relación médico-paciente-familia, el médico tiene en cuenta a la familia. Al hacerlo se modifica el modelo clásico de la relación médico paciente. Doherty & Baird, (1983); citado en: **Vargas, (s/a), han llamado a esta relación uno a uno “la ilusión de la díada” y proponen pensar la relación en términos triangulares: Médico - Paciente - Familia y sus interacciones recíprocas.**

Esta perspectiva triangular enriquece el potencial clínico del médico de familia con el logro del apoyo familiar en el diagnóstico de algunos problemas de salud, apoyo a las indicaciones del médico, al paciente en la recuperación de algunas enfermedades y en los cambios de estilo de vida. Mientras más pueda pensar el médico en términos de familia, más amplia y comprensiva será su visión de los problemas de salud de sus pacientes (Vargas, s/a).

El apoyo que surge de la triangulación entre familia-paciente-medico traerá mejoras en los padecimientos que tenga el enfermo, para la importancia de este estudio se relacionará con las enfermedades crónicas, en donde es de vital importancia el apoyo de la familia debido a que son quienes estarán a cargo de ellos, por lo tanto deben contar con la capacitación y orientación del profesionalista de la salud, así como una buena comunicación con su familiar, lo que mejorará el estilo de vida de ambos (paciente-familia).

1.3 Líneas de intervención: Enfermedades crónicas

Las sociedades atraviesan por épocas diversas dentro de las cuales se pueden observar cambios de todo tipo, ya sea en los contextos, en las personas, las culturas, costumbres, etc., es así que no se deja de lado los cambios que se han venido presentado en la concepción de enfermedad, ya que en tiempos pasados esta visión era completamente diferente a la que se tiene ahora, la enfermedad era considerada como <<fuerzas espirituales>>, las primeras sociedades creían que los demonios tomaban posesión y controlaban a la persona, es así que se entendía que para que se tuviera una cura necesitaban de un exorcismo para expulsar a esos demonios. Posterior a esto se sabe que los griegos fueron los primeros en comprender que la enfermedad era un fenómeno natural (Becoña, Vázquez & Oblitas, 2000).

Posteriormente, se comenzaron a presentar avances en el ámbito médico observando un desarrollo de los fármacos, vacunas, avances quirúrgicos y tecnológicos. Los principales representantes de este campo han sido los médicos quienes entienden a la salud como algo que se debe conservar o curar de ciertas agresiones que presente el cuerpo (Labrador, Muñoz & Cruzado, 1990; citado en: Becoña, Vázquez & Oblitas, 2000). Los grandes avances de la medicina han permitido que las enfermedades crónicas que antes eran graves o mortales actualmente sean controladas y tratadas, de esta forma surgió una nueva categorización, los *enfermos crónicos* (Isidro, 2002).

Fue entonces que a partir de que se dio este avance en la medicina se pudo identificar que dentro de la enfermedad existen agentes relevantes que influían en su recuperación o agravamiento, dentro de los cuales los comportamientos y el estilo de vida eran factores determinantes en la salud de una persona Rodríguez-Marín, (1995); citado en: Vinaccia & Orozco, (2005), el individuo y su contexto social han resultado ser el primer y principal enemigo para las enfermedades crónicas.

Siendo así los comportamientos y estilos de vida los factores principales que afectan tanto a la salud como a la enfermedad, la forma en cómo se responde a los males se puede convertir en un punto favorable o adverso para el bienestar físico o mental (Vinaccia & Orozco, 2005). Sin embargo, uno de los mayores temores es la incertidumbre asociada con una enfermedad crónica ya que es permanente y empeora gradualmente con el paso del tiempo, estas enfermedades también son conocidas como enfermedades no transmisibles (Asociación Americana de Psicología, 2013) (APA).

Vivir con una enfermedad crónica discapacitante se refiere a la experiencia de padecer un trastorno orgánico y funcional que provoca alteraciones en las funciones y/o estructuras corporales y algún grado de limitación en la actividad de la persona. Esto puede requerir de largos períodos de cuidado, tratamiento paliativo y seguimiento permanente por parte de los profesionales de la salud (Montalvo & Flores, 2008).

Barrera, Galvis, Moreno, Pinto, Pinzón, Romero & Sánchez, (2006) describen la enfermedad crónica discapacitante como aquella que percibe el individuo como disfunción para cumplir con su rol según parámetros esperados y que lo ha acompañado por más de seis meses.

La APA, (2013) describe que las enfermedades crónicas pueden forzar muchos cambios de estilo de vida potencialmente estresantes como por ejemplo, dejar de hacer actividades que se disfrutaban, adaptarse a nuevas limitaciones físicas, necesidades especiales, pagar medicaciones y servicios de tratamientos costosos. Así mismo, la enfermedad crónica puede ser descrita como un evento estresante y un gran desafío adaptativo, que implica cambios en el estilo de vida y un proceso de ajuste, a veces de por vida, a diversos cambios físicos, psicológicos, sociales y ambientales que conlleva la enfermedad y su tratamiento, pudiendo eventualmente generar una incapacidad permanente en quien la padece (Bishop, 2005; Han, Lee, Lee & Park, 2003; citado en: Avedaño & Barra, 2008).

En el estudio realizado por Urzúa, (2008) diversos autores refieren que no deberían existir diferencias en la calidad de vida que presentan los pacientes diagnosticados con el mismo nivel de cronicidad, la diferencia se presentaría en la evaluación de aquellos pacientes diagnosticados con diferente grado de cronicidad.

Los autores señalan que un enfermo crónico con diagnóstico moderado al ser comparada su calidad de vida con otro paciente crónico moderado no presenta diferencias en su Calidad de Vida, sin embargo estas diferencias se harían visibles en la evaluación de pacientes con diferente grado, por ejemplo entre un enfermo crónico leve con un enfermo crónico severo.

Una de las enfermedades que se enlista dentro del grupo de enfermedades crónicas es la hemofilia, este padecimiento es objeto de interés de la psicología ya que padecer una enfermedad como ésta requiere de cuidados, tratamientos, información y apoyos especiales (Osorio, Marín, Bazán & Ruíz, 2013). El trabajo multidisciplinario es aquí de gran importancia ya que se capacita tanto al paciente como a la familia acerca de cómo hacer frente a los problemas de salud desde diversas posturas, para que se puedan obtener impactos de mayor beneficio para el entorno del paciente.

2. CALIDAD DE VIDA

En el estudio de enfermedades crónicas se perciben aspectos que van más allá de padecer una enfermedad, identificando factores como la convivencia familiar, la salud psicológica y física del paciente.

Livneh & Antonak (2005); citado en: Avedaño & Barra, (2008) mencionan que las enfermedades crónicas se encuentran ligadas a diversos factores siendo necesario desarrollar procesos de adaptación a la enfermedad misma, teniendo como resultado una determinada Calidad de Vida (CV), esta última definida como el estado o sentimiento de bienestar derivado de la evaluación tanto objetiva como subjetiva del grado de satisfacción de la persona en distintas dimensiones de su vida (Urzúa, 2008).

Siendo así, la CV se trata de un constructo multidimensional, que incorpora aspectos tales como la salud física de la persona, su estado psicológico, grado de independencia, relaciones sociales, factores ambientales y creencias personales (Avedaño & Barra, 2008). Actualmente el concepto ha sido empleado en las tres ramas de las ciencias: Economía, Medicina y Ciencias Sociales. Cada una de estas disciplinas ha promovido el desarrollo de un punto de vista diferente respecto a cómo debiera ser conceptualizada la CV (Cummins, 2004; citado en: Urzúa & Caqueo, 2012).

La salud y bienestar, conceptos relacionados con la calidad de vida, son afectados cuando aparece una enfermedad crónica, ya que el paciente puede experimentar limitación en las actividades diarias y disminución de las capacidades y/o aptitudes, afectando así mismo al autoconcepto, el sentido de vida y provocando estados depresivos (Gil-Roales, 2004; citado en: Milena, Vinaccia, Riveros, & Quintero, 2007). Se ha observado que la gravedad de la enfermedad se asocia a las manifestaciones clínicas, y en ello la calidad de vida es importante (Fuentes, Palomo, Leiva & Fuentes, 2012).

La apreciación del individuo acerca de la dinámica de vida (sociocultural, política, emocional, física, espiritual, entre otros), será factor determinante para comprender el concepto de CV, viéndose afectada esta última cuando el individuo valora negativamente acciones dentro de estas instancias (Padilla, 2005; citado en: Milena et al., 2007).

2.1 Desarrollo Histórico del concepto

La utilización del concepto de Calidad de Vida (CV) puede remontarse a los Estados Unidos después de la Segunda Guerra Mundial, como una tentativa de los investigadores de la época para conocer la percepción de las personas acerca de si tenían una buena vida o si se sentían financieramente seguras (Campbell, 1981; Meeberg, 1993; citado en: Urzúa & Caqueo, 2012).

Por su parte, Soto & Failde, (2004) mencionan que el concepto Calidad de Vida (CV) surge a mediados de los años setenta, aparece como un concepto multidimensional que pretende valorar el efecto que la enfermedad tiene sobre el individuo en su contexto individual, familiar y social. Así mismo, este concepto es relativamente reciente dentro del campo de la salud surgiendo hasta los primeros años del siglo XXI (Schwartzmann, 2003).

En el campo de la salud este constructo se hizo popular a partir de los años 1980, posiblemente al verse asociado a los cambios de los perfiles epidemiológicos de morbilidad que empezaron a notarse dramáticamente en algunos países desarrollados por el incremento cada vez mayor de la esperanza de vida y, contemporáneamente, de las enfermedades crónicas (Quiceno & Vinaccia, 2008).

Inicialmente este concepto (CV) consistía en el cuidado de la salud personal, luego se convirtió en la preocupación por la salud e higiene públicas, se extendió después a los derechos humanos, laborales y ciudadanos, continuó con la capacidad de acceso a los bienes económicos, y finalmente se transformó en la preocupación por la experiencia del sujeto, la vida social, la actividad cotidiana y la propia salud (Badía & Lizán, 2006; Schallock & Verdugo, 2003; Schwartzmann, 2003; citado en: Vinaccia & Quiceno, 2011).

La expresión comenzó a definirse como concepto integrador debido a que retomaba todas las áreas de la vida (carácter multidimensional) haciendo referencia tanto a condiciones objetivas como a componentes subjetivos (Gómez & Sabeh, 2000; Schalock, 2006; Felce, 2006; citado en: Pérez, 2006).

Se entiende como un constructo relativamente subjetivo, el cual es considerado como un indicador importante de salud (World Health Organization, 1995; citado en: Villaruel & Lucio, 2010) y que hace alusión según la Organización Mundial de la Salud (OMS), a los aspectos multidimensionales de la vida en el contexto del sistema de valores y la cultura del individuo, abarcando las metas personales, expectativas, niveles de vida y preocupaciones de una persona (OMS, 1993; citado en: Vinaccia & Quiceno, 2011).

La Calidad de Vida es la percepción del individuo de su situación en la vida, dentro del contexto cultural y de valores en que vive, y en relación con sus objetivos, expectativas, valores e intereses (Soto & Failde, 2004). Este concepto integra dimensiones centradas en la persona, las cuales reflejan los valores positivos y experiencias vitales de los individuos (Verdugo, 2006; citado en: Pérez, 2006).

Varios autores han señalado que la percepción que los pacientes tienen sobre su calidad de vida, sobre la asistencia y apoyo social que reciben, puede incidir en su adaptación o desajuste, así como en los tratamientos médicos aplicados (Sainfort, Becker, Diamond, 1996; Rosenfield, 1997; citado en: Pérez, 2006).

Para algunos autores, el concepto de CV se origina a fin de distinguir resultados relevantes para la investigación en salud, derivado de las investigaciones tempranas en bienestar subjetivo y satisfacción con la vida (Smith, Avis & Assman, 1999; citado en: Urzúa & Caqueo, 2012).

Se han realizado diversas investigaciones en donde se hace uso de instrumentos específicos o genéricos para evaluar la CV, dichos instrumentos ofrecen una visión general del problema de salud y a menudo se aplican en poblaciones sanas, sirviendo así como base para diversos estudios epidemiológicos, aunque pueden serlo también sobre distintos grupos poblacionales, independiente del problema de salud. Por el contrario, los instrumentos específicos se enfocan en el impacto de un determinado problema de salud (asma, cáncer o epilepsia, entre otras enfermedades crónicas), su sintomatología y funcionamiento asociado (Serra-Sutton, 2006; citado en: Quiceno & Vinaccia, 2008).

La evaluación de la calidad de vida en un paciente, representará el impacto que la enfermedad, el diagnóstico, el tratamiento y la prognosis (pronóstico) tengan sobre la percepción de su bienestar (Osorio, Marín, Bazán & Ruíz, 2013).

Aunado a lo anterior se ha reportado que las dimensiones físicas y psicosociales han sido las más afectadas por la enfermedad en los niños y adolescentes, y son las físicas las que han recibido una mayor atención por parte de los investigadores (Quiceno & Vinaccia, 2008).

Fuentes, Palomo, Leiva & Fuentes, (2012) refieren que en diversas investigaciones se ha observado variaciones de los niveles de calidad de vida en pacientes hemofílicos, encontrando puntajes significativamente menores en los casos con hemofilia grave, en comparación con la población general y las formas menos severas de la enfermedad, con respecto a lo anterior no solo el nivel de cronicidad afectara la CV de los pacientes, sino conductas y pensamientos estarán relacionadas con las consecuencias negativas que se pueda presentar, el tener interés por el estudio de enfermedades crónicas nos lleva a relacionar más de un factor dentro del aspecto medico en este caso el social lo cual permitirá que pacientes y familiares logren identificar cuidados específicos que darán como resultado una mejor calidad de vida sin importar el grado de cronicidad que se padezca.

2.2 Calidad de Vida Relacionada con la Salud

De igual manera el concepto de Calidad de Vida se relacionó con la salud, esto debido a que inicialmente se utilizó para llamar la atención hacia el hecho de que no sólo la cura o la supervivencia de los pacientes debía ser considerada importante, sino también el bienestar de la persona (Fernández, Dallo, Durán, Caperchione, Gutiérrez & Dapuelo, 2010).

La Calidad de Vida relacionada con la Salud (CVRS) puede ser definida entonces, como la evaluación que la persona realiza sobre su grado de bienestar en diversos dominios de la vida, considerando el impacto que en estos ha podido provocar una enfermedad tanto física como mental y sus consecuencias (Urzúa & Jarne, 2008).

El interés de los investigadores en el área de la Calidad de Vida en la Salud se ha debido a que la intervención terapéutica ha dado como resultados una mayor supervivencia al padecer alguna enfermedad crónica, requiriendo que los pacientes se adapten a la enfermedad y a los factores psicológicos y sociales que la rodean (Op. Cit.)

De igual manera se ha tenido el interés en la evaluación de la CVRS el cual tiene como objetivos describir la salud de la población y establecer comparaciones entre subgrupos con determinadas características (sociodemográficas, regionales, etc.), además de evaluar el efecto sobre la salud de las intervenciones sanitarias. El estudio de la CVRS facilita el conocimiento del estado de salud y puede identificar niveles de morbilidad, valorar el impacto sobre la salud de los tratamientos y facilitar la toma de decisiones clínicas (Rajmil, Estrada, Herdman, Serra & Alonso, 2013).

Estudios desarrollados hasta el momento sobre CVRS en diferentes partes del mundo con muestras de niños enfermos (NE) con grupos control de niños sanos (NS) han evidenciado que entre menos edad tengan los primeros (NE), las dimensiones físicas y psicosociales de CVRS se ven más afectadas si perciben en sus padres una preocupación emocional por su estado de salud en general, a diferencia de los segundos (NS) (Quiceno & Vinaccia, 2008).

En las dimensiones físicas, el síntoma más insidioso ha sido el dolor, y se ha evidenciado que en las dimensiones psicosociales, los factores emocionales vulneran más la percepción global de CVRS, encontrándose que los síntomas de depresión en los niños están mediados por el síntoma del dolor y el tratamiento médico en general (Op.Cit.).

2.3 Desarrollo de los instrumentos PedsQL

Villarruel & Lucio, (2010) hacen mención de la importancia de medir la CV como un elemento que proporciona datos acerca de los problemas en el ajuste psicosocial, que son secuela de los padecimientos que implican el sufrimiento del niño o adolescente.

Entre los diversos instrumentos que se han elaborado para medir la Calidad de Vida, se encuentra el Inventario de Calidad de Vida Pediátrico (PedsQL) de Varni (2004a) el cual es un instrumento que se ha aplicado de forma extensa en diversas poblaciones y países; en un inicio, se probó en población pediátrica con diversos padecimientos médicos, y recientemente en población normal (Huguet & Miró, 2007; Seid, Varni, Cummings & Schonlau, 2006; Varni, Burwinkle & Seid, 2005, 2006; citado en: Villarruel & Lucio, 2010); se le ha utilizado también en pacientes con fibromialgia (Varni, Burwinkle, Limbers & Szer, 2007; citado en: Villarruel & Lucio, 2010), obteniéndose en la mayoría de dichos estudios propiedades psicométricas similares a las de la versión original.

Este instrumento se ha utilizado tanto en estudios descriptivos como en otros destinados a medir la eficacia en intervenciones médicas y psicosociales en relación a la calidad de vida (Villarruel & Lucio, 2010).

Por otro lado Fernández, et al., (2010) mencionan que el PedsQL, es un instrumento ampliamente estudiado y utilizado, diseñado para niños, que tiene un módulo genérico para calidad de vida pediátrica, que cuenta además con módulos específicos para varias enfermedades crónicas y situaciones clínicas, tales como asma, artritis, dolor. Está dirigido tanto a niños portadores de enfermedades crónicas como a niños sanos. El Módulo Genérico del PedsQL investiga cuatro áreas o dimensiones de la CVRS del niño:

Funcionamiento Físico, Bienestar Emocional, Funcionamiento Social, Funcionamiento Escolar, utilizando para ello preguntas referidas al último mes, que se responden mediante una escala Likert de cinco puntos (Fernández et al., 2010)

El PedsQL cuenta con cuatro versiones, para el niño de 8 a 12 años y adolescente de 13 a 18 años de edad. Para los niños entre 8 y 18 años existe una versión para ser completada por el niño y otra para ser completada por sus padres. Para los niños pequeños, la única versión es respondida por los padres (Op. Cit.)

Además del módulo genérico y de los módulos específicos para distintas situaciones clínicas (hematología, oncología, gastrointestinal), existen otros instrumentos PedsQL diseñados para evaluar la satisfacción del cuidado de la salud en general, el impacto familiar de la enfermedad y el nivel de información de la familia (Op. Cit.).

Debido a que es interés principal del presente trabajo, analizar la CVRS de pacientes pediátricos con hemofilia, en el apartado siguiente se abordará dicho padecimiento de manera detallada.

3. ANTECEDENTES DE LA HEMOFILIA

La historia de la hemofilia se remonta a los antecedentes del siglo II AC, en donde se menciona lo que pudo ser entendido como hemofilia dentro de escritos judíos, se enmarcaba una reglamentación de ser eximido el tercer hijo de una mujer si dos de sus hermanos mayores habían muerto o sufrido grandes hemorragias después de la circuncisión. Existen otros antecedentes como relatos de hemorragias fatales después de cirugías menores en hermanos o primos maternos, los cuales son característicos de lo que hoy se llama Hemofilia (Fundación de la Hemofilia, Buenos Aires, 1997).

No se puede hablar de hemofilia sin mencionar el caso de la Reina Victoria de Inglaterra, la reina Victoria descubrió una parte de sus antecedentes hereditarios con su octavo hijo Leopoldo, duque de Albania quien padeció hemofilia. En esas épocas era frecuente y común que la realeza se guardaba a la realeza, habiendo muchas uniones entre príncipes y duquesas por generaciones. Fue así que Alexandra, nieta de la reina Victoria contrajo matrimonio con Nicolás II Zar de Rusia, dando a luz en 1904 a Alexis quien también padeció hemofilia es uno de los casos más famosos de la historia (Op. Cit.).

La desesperación de la familia Romanov trajo consigo que se buscara innumerables tratamientos y médicos lo cual los llevo a conocer a Gregorio Rasputin, un mítico personaje que se ocupó de la dolencia de Alexis (Fundación de la Hemofilia, Buenos Aires, 1997).

Debido a la historia que se presentó en la familia Romanov se consideró por mucho tiempo a la hemofilia como una enfermedad de Reyes, sin embargo, hoy en día se sabe que afecta a uno de cada 10,000 varones sin distinción de razas ni estratos sociales (FMH, 2012).

3.1 Aspectos Generales

La hemofilia es una enfermedad genética de carácter recesivo, no contagiosa, es una enfermedad crónica **hereditaria, ligada al sexo [relacionada al cromosoma X...]** citado en Guía de Práctica Clínica, IMSS, (2008), que se caracteriza por la insuficiencia de uno o más factores necesarios para la coagulación sanguínea (FHRM, 2011; Pruthi, 2005 citado en: Osorio, Marín, Bazán & Ruíz, 2013).

La persona con hemofilia, carece o no cuenta con la cantidad suficiente de uno de los factores de coagulación encontrados habitualmente en la sangre. Las formas más comunes de hemofilia son la A y la B. Las personas con hemofilia A (hemofilia clásica) presentan insuficiencia del factor VIII, las personas con hemofilia B (también llamada Enfermedad de Christmas) presentan insuficiencia del factor IX (Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C., 2013) (FHRM, A. C.).

La forma en que se presenten las hemorragias (internas o externas) en los pacientes con hemofilia dependerá de la gravedad de la enfermedad y del adecuado tratamiento que se tenga, la hemofilia se clasifica en *leve, moderada y severa* (Federación Mundial de Hemofilia, 2005)(FMH). El grado de severidad se clasifica en función del nivel de factor deficiente (Fuentes, Palomo, Leiva & Fuentes, 2012).

Hemofilia Severa: Dentro de esta categoría se describe que de los 2 a los 4 años de edad los sitios de hemorragias principales son:

- Región periarticular (alrededor de las articulaciones)
- Tejidos blandos
- Músculos
- Articulaciones

En la edad escolar y adolescencia los sitios de hemorragia principales son:

- En las articulaciones, las rodillas, tobillos, codos y hombros que con frecuencia son de repetición, si no se atienden adecuadamente puede llegar a la sinovitis crónica (inflamación de las articulaciones) y destrucción de la articulación.
- Sangrado gastrointestinal
- Hematuria o sangrado en la orina
- Sangrado en el cerebro que es el más grave

Se presenta el 1% o menos de actividad del factor de coagulación en la sangre con presentación de hemorragias espontáneas (FMH, 2005)

Hemofilia Moderada: Las hemorragias espontáneas son ocasionales y casi siempre el sangrado se presenta después de un traumatismo o golpe. Los sitios de sangrado son similares a los de los casos graves (Games & Troconis, 2006)

Se presenta del 1 – 5 % de actividad del factor de coagulación en la sangre con episodios hemorrágicos espontáneos ocasionales o hemorragias graves después de traumatismos o cirugías (FMH, 2005).

Hemofilia Leve: En la hemofilia leve los signos se presentan después de traumatismos (golpes) de intensidad moderada o grave, pero en general los pacientes evolucionan sin síntomas y frecuentemente, cuando se trata de primera vez en la familia, se diagnostica en la pubertad o en la edad adulta (Games & Troconis, 2006).

Se presenta del 5 – 40 % de actividad del factor de coagulación en la sangre con presentación de hemorragias importantes después de traumatismo o cirugía (FMH, 2005).

Las personas que padecen este desorden no sangran más rápido de lo normal, pero pueden sangrar durante un período más prolongado, esto debido a que su sangre no contiene una cantidad suficiente de factor de coagulación (Federación Mundial de Hemofilia (FMH) A. C., 2012).

Por otro lado, es poco frecuente que una mujer padezca hemofilia sin embargo se puede presentar, esto es en el caso de que un hombre con hemofilia se relacione con una mujer portadora. Este desorden puede presentarse de manera hereditaria o espontánea, esta última se presenta en un 30% de los casos registrados (Op. Cit.).

Cuando el padre tiene Hemofilia y la madre no, ninguno de los hijos heredará la Hemofilia, pero todas las hijas serán portadoras del gen. Cuando la madre es portadora del gen y el padre no presenta esta condición, por cada uno de sus descendientes, hay un 50% de probabilidad de que si es varón tenga Hemofilia y un 50% de probabilidad de que si es mujer sea portadora del gen (Fig. 1) (Ramírez, 2010).

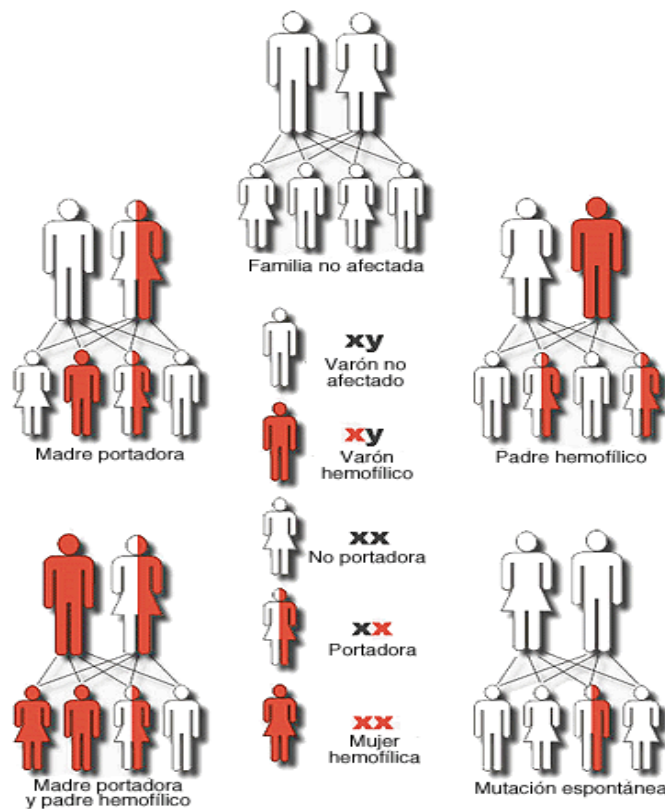


Fig. 1. Esquema de transmisión de Hemofilia recuperado el 22 de Marzo 2014 en <http://hemofiliaenchile.cl/que-es-la-hemofilia>

El tratamiento de este padecimiento consiste en la administración del factor VIII o IX de coagulación deficitario, normalizando la coagulación de la sangre durante el tiempo que permanece en ella (unas 12 o 18 horas). El factor hay que infundirlo directamente en la vena. Actualmente, en España y países ricos se administra el factor de forma profiláctica, es decir, desde los primeros años de vida se pauta cada 48-72 horas.

En la mayoría de los casos son los padres los que aprenden a inyectar el factor (previa capacitación del personal especializado) para evitar el contacto con el hospital y así fomentar la autonomía. A partir de los 8 años se enseña a los niños a administrarse el factor favoreciendo el auto-cuidado y la independencia. Las ventajas del tratamiento domiciliario son la disminución del número de hemorragias articulares (hemartros) y la prevención de hemartrosis recurrente, que además evitan la hospitalización y el absentismo escolar (Rincón, Remor & Arranz, 2007)

En México no se cuenta aún con un tratamiento profiláctico para todos los pacientes diagnosticados, debe mejorarse la cultura de donación de sangre para que México cuente con el insumo principal para posteriormente realizar los derivados luego entonces no olvidar mejorar las instalaciones para la fabricación de dicho producto mejorando así la calidad del mismo evitando posteriormente enfermedades virales, llevando un estricto control con los donantes.

3.2 Aspectos Médicos

La sangre se clasifica en 2 formas; por su grupo: A, B, AB y O; y por su factor RH: positivo o negativo: A+, A-, B+, B-, AB+, AB-, O+ y O-. De la combinación del Grupo y Factor RH, se derivan los 8 tipos de sangre humana existentes (American Red Cross, 2014).

Los principales componentes sanguíneos transferibles son (1) Sangre completa: consta de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas (2) Glóbulos rojos: transportan oxígeno de los pulmones a los tejidos del cuerpo y llevan el dióxido de carbono de vuelta a los pulmones para ser espirado (3) Plaquetas: pequeños fragmentos celulares incoloros

contenidos en la sangre cuya función principal es relacionarse con las proteínas de coagulación para parar o prevenir las hemorragias (4) Plasma: un líquido compuesto de un 92% de agua, 7% de proteínas vitales, y 1% de sales minerales, azúcares, grasas, hormonas y vitaminas (5) Crioprecipitado AHF: una porción de plasma rico en factores coagulantes, incluyendo el Factor VIII y fibrinógeno (Op. Cit.)

La importancia de los componentes sanguíneos es debido a que de estos se obtiene el Factor Antihemofílico, medicamento primario para pacientes con este padecimiento. Los concentrados de factores antihemofílicos pueden clasificarse en dos grandes grupos según su fuente de obtención. Aquellos que se obtienen de plasma humano son los denominados factores antihemofílicos plasmáticos y aquellos cuya obtención se realiza por técnicas de ingeniería genética en células de mamífero en cultivo, son los factores recombinantes (Federación Española de Hemofilia, 2008).

Cuando no se cuenta con la disponibilidad del producto ya sea factor de origen humano o recombinante, se hace uso de los demás derivados de la sangre (Plasma o crioprecipitado) para controlar la hemorragia, ante estos derivados se corre el riesgo de enfermedades virales, ya que no se tiene la seguridad de la pureza de dichos componentes. Los pacientes con hemofilia carecen de un factor de coagulación como ya se mencionó, el cual es sustituido por alguno de estos derivados de la sangre.

Es importante resaltar que existen XIII factores de coagulación, sin embargo el factor VI, no existe y se menciona el factor de Von Willebrand (vWF) al cual no se le ha asignado un número, la coagulación consiste en una serie de reacciones que se generan en la superficie celular y cuyo objetivo es la formación de trombina en sitios de lesión vascular (Gómez, Guerra, Dita, Damaso & Cabrera, 2011). La coagulación normal de la sangre dependerá de múltiples factores, la mayoría de ellos proteínas que circulan por la sangre en distintos grados de concentración (Rincon, Remor & Arranz, 2007).

En situaciones fisiológicas la sangre se mantiene en estado líquido dentro de la vasculatura y al mismo tiempo es capaz de formar coágulos para sellar una herida. El término hemostasia significa prevención de la pérdida de sangre. Siempre que se lesiona un vaso, la hemostasia se consigue por diversos mecanismos: espasmo vascular, formación de un tapón de plaquetas, formación de un coágulo sanguíneo y proliferación final de tejido fibroso para el completo cierre de la lesión (Griffin, 2001; citado en: Gómez et al., 2011).

La enfermedad es heredada en el 70% de los casos; en el otro 30% es consecuencia de una mutación novo lo cual se heredará a su descendencia con el mismo patrón recesivo ligado al cromosoma X. Las alteraciones cromosómicas son, generalmente, mutaciones puntuales en 46% de los casos, rearrreglos (inversiones) en 42%, deleciones en 8%, y mutaciones no identificadas en 4% (García & Majluf, 2013).

El cuadro clínico que presenta regularmente una persona que padece hemofilia está en torno a episodios de sangrados los cuales pueden ser en piel, mucosas, músculos, sistema nervioso central (SNC) y principalmente articular. Si bien dependiendo del grado de deficiencia de los factores serán las manifestaciones clínicas (FMH, 2004).

Los pacientes con hemofilia presentan más de un tipo de dolor, esto dependerá de la zona donde se presente la hemorragia, generalmente reciben tratamientos con analgésicos suaves, reposo, colocación de hielo en las zonas de dolor, compresión y elevación. En casos en los que el dolor es más intenso podría ser necesario administrar opioides para proporcionar un alivio adecuado a fin de restablecer la función de la articulación (Elande & Barry, 2003; citado en: Riley, Witkop, Hellman & Akins, 2011).

Cuando se presentan repetidas lesiones en una articulación (hemartrosis) y exposición a los efectos inflamatorios y oxidantes de la hemoglobina aparece una compleja artropatía hemofílica. Los efectos iniciales son dolor agudo, inflamación y disminución del rango de movimiento (Raffini & Manno, 2007; citado en: Riley, Witkop, Hellman & Akins, 2011). Dolor, discapacidad y disminución en la calidad de vida son los efectos de largo plazo que agobian al paciente con artropatía hemofílica (Riley, Witkop, Hellman & Akins, 2011).

El tratamiento médico de la hemofilia es una condición necesaria, pero no suficiente, para conseguir el bienestar del enfermo puesto que existen otros factores que inciden en el desarrollo y afrontamiento de la enfermedad crónica (Rincon, et al., 2007).

3.3 Estadísticas a Nivel Mundial y en México

Hoy en día la incidencia mundial de la hemofilia es la misma para todas las poblaciones y grupos raciales, se ha estimado en hemofilia A 1: 10,000 habitantes hombres y en el caso de la hemofilia B 1: 40,000 habitantes hombres (Guía de Práctica Clínica, IMSS, 2008). Los informes sobre prevalencia de la hemofilia A (por 100 000 varones) varían considerablemente entre países (Stonebraker, Bolton, Soucie, Walker & Brooker, 2011).

De acuerdo a la Federación Mundial de Hemofilia actualmente existen registrados más de 100,000 pacientes con Hemofilia en 77 países, sin embargo, se estima que deben existir 400, 000 personas con este padecimiento en todo el mundo. En Estados Unidos de América existen aproximadamente 15,000 pacientes con hemofilia registrados. En el caso de México, de acuerdo a cifras proporcionadas por la Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM), se tienen registrados aproximadamente 4,217 pacientes con hemofilia, sin embargo, de acuerdo a la estimación deben existir aproximadamente 5,249 pacientes en todo el país (Guía de Práctica Clínica, IMSS, 2008). Aproximadamente en el mundo nacen anualmente 400 bebés con hemofilia (Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, 2013) (CDC).

En México la Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM) A.C. se ha encargado por años de la atención de estas personas y reporta, a través de su portal de internet los datos de la prevalencia de dicho padecimiento en los últimos 12 años (ver Tabla 1).

AÑO	PcH/evW/ Otras Def	Acumulado	Último Periodo
2001	2,118		
2002	2,213	4.49%	4.49%
2003	2,254	6.42%	1.85%
2004	2,574	21.53%	14.20%
2005	3,030	43.06%	17.72%
2006	3,387	59.92%	11.78%
2007	3,712	75.26%	9.60%
2008	3,916	84.89%	5.50%
2009	4,391	107.32%	12.13%
2010	4,533	114.02%	3.23%
2012	4,925	Datos actualizados al 31 de diciembre	

Tabla 1. Número de pacientes con hemofilia y otros trastornos de la coagulación reportados por la FHRM A.C. recuperado el 6 de septiembre 2013 en <http://www.hemofilia.org.mx/>

En los Estados Unidos, a la mayoría de las personas se les diagnostica la hemofilia a muy temprana edad. Con base en datos de los CDC en este mismo país, tomándolo como parámetro, la mediana de edad al diagnóstico es de 36 meses para las personas que tienen hemofilia leve, 8 meses para las que tienen una enfermedad moderada y 1 mes para aquellas con hemofilia grave (CDC, 2013).

Existen muchas razones posibles para el informe de un menor número de casos de hemofilia A, autores como Aledort, (1998; citado en Stonebraker, Bolton, Soucie, Walker & Brooker, 2011) observó que la mayoría de los pacientes con hemofilia del mundo: (1) no han sido identificados debido a una falta de capacidad diagnóstica, (2) no tienen acceso a la atención, (3) no tienen recursos económicos, y (4) tienen poca o nula disponibilidad de terapia de reemplazo de factor VIII (FVIII). Sin tratamiento, las personas que padecen hemofilia severa con frecuencia mueren durante la infancia o la vida adulta temprana [12–15] lo que da por resultado una menor prevalencia en relación con el número de casos nacidos (Stonebraker, et al., 2011).

El acceso al tratamiento es el principal desafío que enfrentan la mayoría de las personas con hemofilia en el mundo; y México no es la excepción. La Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM) calcula que de las 6,000 personas que lo padecen en el país, sólo 30% (1,476 personas) reciben tratamiento médico adecuado (El financiero, recuperado Junio 24, 2013)

En México, se calcula que existen más de 6,000 personas con hemofilia, aunque con nombre y apellido sólo se tiene el registro de 4,925, muchas de las cuales no cuentan con ningún tipo de seguridad social. A pesar de que desde el 2011 el Seguro Popular incluyó la atención de niños con hemofilia, éste sólo abarca a aquellos menores de 10 años, de manera que aún existe un universo de niños y adultos vulnerables a este padecimiento (Op. Cit.)

Estadísticas de las autoridades sanitarias hablan de que cada tratamiento de hemofilia cuesta más de 110,000 pesos al año, lo que da un panorama de la complicada situación que tiene que vivir una familia que no cuenta con seguridad pública o el tratamiento completo (Op. Cit.)

3.4 Aspectos Psicológicos

Sin duda alguna, cualquier tipo de enfermedades, generan una serie de efectos de tipo emocional, conductual y social que interactúan entre sí; dichos factores psicosociales se van transformando a la par que la vivencia de la enfermedad (Álvarez, 2002; citado en: Cantú & Álvarez 2009). Los aspectos psicosociales influyen en el curso de la enfermedad una vez que ha aparecido (Bloom, 1988; citado en: Cantú & Álvarez 2009).

López, Ramírez, Esteve & Anarte, (2002); citado en: Milena et al. (2007), mencionan estudios en donde se ha observado la relación entre el aspecto psicológico y el deterioro cuando se padece una enfermedad crónica, encontrando diferencias de personalidad que probablemente ocasionan a los individuos a ser más propensos a desarrollar factores que afecten el curso de la enfermedad o el pronóstico.

Thoits (1983); citado en: Cantú & Álvarez (2009), menciona que padecer alguna enfermedad crónica conlleva a un reajuste de pensamientos y comportamientos. Lo anterior, puede dividirse en sucesos positivos y negativos, positivos como la adaptación y conocimiento de la enfermedad y negativos como síntomas adversos no relacionados con la enfermedad (Páez, Iraurgi, Valdoserá y Fernández, 1993; citado en: Cantú & Álvarez 2009). Por otro lado, se han descrito personalidades que son caracterizadas principalmente por la falta de expresión emocional (Vinaccia, Arango, Cano, Tobón, Moreno & López, 2006; citado en: Milena, Vinaccia, Riveros, & Quintero, 2007), o bien, la personalidad resistente, cuya característica fundamental es el fuerte sentimiento de control sobre la vida y de compromiso con ciertas metas y objetivos (Peñacoba & Moreno, 1998; citado en: Milena, et al., 2007).

Debido a dicha influencia de factores psicológicos dentro de los pacientes, familiares y personas que rodean a una persona que padece hemofilia, el apoyo psicosocial constituye una parte importante de los cuidados integrales, ya que el tratamiento médico por sí sólo no se traduce automáticamente en un mejoramiento en la calidad de vida (Cassis, 2007).

4. TRABAJOS REALIZADOS CON FAMILIAS DE PACIENTES CON HEMOFILIA

De acuerdo a la literatura se han realizado estudios enfocados a los pacientes con hemofilia y familiares, principalmente orientados en el aspecto médico, psicológico y social. La Federación Mundial de Hemofilia señala que el desafío actual es ayudar a prestar un cuidado integral a todas las familias con este padecimiento (Sarmiento, Carruyo, Carrizo, Vizcaíno, Arteaga & Vizcaíno, 2006)

Las relaciones interpersonales en general, las ocupaciones, la familia y la pareja constituyen las dinámicas de interacción fundamentales donde los procesos de salud y enfermedad se expresan. Por tanto, son los/as amigos/as, los/as compañeros/as de trabajo, los familiares y la pareja quienes se convertirán en los principales actores, testigos y quienes conviven en dichos procesos (Ledón, 2011).

En la mayoría de los casos no toda la familia está implicada en los tratamientos y cuidados del paciente, es la mamá la que llega a adoptar el papel principal como cuidadora sin contar con las habilidades y/o conocimientos específicos para el cuidado del enfermo, al respecto Barrera, Galvis, Moreno, Pinto, Pinzón, Romero & Sánchez, (2006), describen las habilidades de cuidado de los cuidadores como el potencial que tiene la persona adulta que asume el rol de cuidador principal de un familiar o persona significativa que se encuentra en situación de enfermedad crónica discapacitante.

La hemofilia no sólo afecta a la persona que la padece, sino a toda su familia, es por ello que debe incluirse a los hermanos y a quienes rodeen al paciente en las sesiones de asesoría proporcionando información básica sobre el padecimiento, así mismo permitir que los hermanos u otros familiares expresen sus sentimientos respecto al rol e importancia en la familia (Cassis, 2007).

Enfermedades con carácter crónico como en este caso lo es la hemofilia trae consigo factores estresantes que repercuten negativamente en el bienestar y calidad de vida (Isidro, 2002), **ya que [...el ser cuidador familiar de una persona con enfermedad crónica significa en gran parte tener que dejar el trabajo o modificar la vida para asumir esas tareas]** (Grupo de cuidado al paciente crónico, 2000; citado en: Barrera, Galvis, Moreno, Pinto, Pinzón, Romero & Sánchez, 2006).

Siguiendo la misma línea Rincón, Remor & Arranz, (2007) reportaron en un estudio donde se evaluó el estrés y el esfuerzo hecho por los padres con niños con hemofilia, donde la frecuencia y esfuerzo percibido para afrontar las situaciones relacionadas con el cuidado médico han sido mayores para los padres con un niño enfermo grave.

En un interesante estudio, Huszti, Elkin & Holland, (1998); citado en: Isidro, (2002), hallan diferencias significativas en los informes de padres de niños que padecen hemofilia en relación con los emitidos por padres de niños sanos en cuanto a un peor estado físico, más limitaciones físicas y mayor cantidad de tiempo dedicado a sus hijos. Con base a lo mencionado por Isidro, (2002) Grupo de cuidado al paciente crónico, (2001); citado en: Barrera, et al. (2006) expone que los cuidadores principales, y quienes los apoyan de manera importante en el cuidado, tienen con frecuencia un sentimiento de carga generado por las responsabilidades de cuidar a otra persona, dependiente en muchos aspectos de la vida diaria, y por el estrés de tomar constantemente decisiones que afectan la propia vida y la del ser querido.

El cuidar a un paciente con enfermedad crónica puede generar un nivel de dependencia por parte del enfermo, entendiendo la dependencia como la necesidad de ayuda o asistencia importante para las actividades de la vida cotidiana, sin embargo la dependencia se puede clasificar en:

- a. Total dependencia: en este tipo de dependencia hay una pérdida total de la autonomía y, por lo tanto, se necesita indispensablemente de un cuidador para cumplir con las actividades básicas de la vida diaria e instrumentales.

- b. Parcial dependencia: en este tipo de dependencia el individuo es capaz de favorecer el autocuidado; pero necesita un cuidador que le proporcione apoyo y acompañamiento en algunas actividades instrumentales, en el proceso de la enfermedad y en la asistencia a los servicios de salud (Achury, Castaño, Gómez & Guevara, 2011).

Lo anterior generará en el familiar (cuidador), el experimentar cambios en su vida cotidiana, relacionados con la transformación de roles, responsabilidades familiares, cambios en los estilos de vida y las relaciones de apoyo (Op. Cit.). Así mismo la gravedad de la enfermedad podría generar que los cuidadores descuiden su propia salud ya que los servicios disponibles se emplearan solo para el paciente (Morton, Laurence, 1995; citado en: Barrera, et al., 2006)

Por otro lado autores como Barlow & Ellard (2006); citado en: Rodríguez (2011), realizaron una revisión bibliográfica basada en la evidencia de efectos negativos en el bienestar psicosocial de niños y niñas con enfermedades crónicas y en sus padres, madres, hermanos y hermanas. Los autores identificaron, que, con las enfermedades crónicas, p.ej., el dolor y la fatiga interfieren en diversos aspectos de la vida cotidiana de las familias, y que los padres y madres experimentaron mayor ansiedad en cuanto al futuro de sus hijos e hijas.

Rodríguez, (2010); citado en: Rodríguez (2011), documentó e identificó en su tesis **“Calidad de vida de niños con hemofilia en Costa Rica”, que madres de niños con hemofilia** y sus familias, describen diversas situaciones que les generaban preocupación y desgaste, físico y emocional. Al respecto Franchini & Mannucci (s/a); citado en: Fuentes, Palomo, Leiva & Fuentes, (2012) hacen referencia a que en los pacientes con hemofilia los sangrados, infecciones, complicaciones músculo-esqueléticas, falta de empleo, necesidad de cuidados diarios y no poder participar en actividades cotidianas, ocasiona dificultad en su crecimiento y desarrollo integral, lo que a menudo afecta su calidad de vida.

Aunado a lo anterior, Osorio, et al. (2013), encontraron que en cuanto al grado clínico de la hemofilia y su relación con el nivel de calidad de vida, los pacientes con hemofilia severa, se ubican en niveles de calidad de vida medio y/o alto, presentando sólo el 21% de los casos, calidad de vida baja; de la misma manera un dato que no se esperaba fue que en los pacientes con nivel de severidad leve, no exista ningún caso de calidad de vida alto.

Como resultado de lo anterior, Ledón (2011) refiere que las enfermedades crónicas considerada a la hemofilia dentro de esta clasificación, son el resultado de la integración de múltiples factores, en especial de carácter social, que involucran cambios epidemiológicos, demográficos, medioambientales, relativos a estilos y modos de vida y a la individualidad, teniendo repercusiones en múltiples espacios y dimensiones.

4.1 Repercusiones físicas de la familia

El padecer cualquier tipo de enfermedad trae consigo repercusiones en el estado físico, ya sea hablando del paciente, cuidador primario o miembros familiares cercanos al paciente. Ledón, (2011), refiere que en el proceso de enfermedad, los aspectos sociales e individuales juegan un rol importante en la manera de vivenciarlo.

Siendo entonces la familia, uno de los espacios de vida más impactados a partir de la aparición de una enfermedad crónica y a la vez, uno de los espacios que mayor potencial sostiene para revertir positivamente la situación de salud (Ledón, 2011).

Grau & Fernández, (2010) mencionan que las familias con un hijo enfermo tienen que adaptarse a las diferentes fases de la enfermedad:

- **Fase de crisis:** Comprende el periodo previo al diagnóstico. En esta fase se manifiestan los síntomas y existe la sospecha de que algo no va bien. En este periodo hay que aprender a convivir con los síntomas, adaptarse al hospital y a las exigencias de los tratamientos, dar significado a la enfermedad, aceptar el cambio y reorganizarse.

- **Fase crónica:** Es intermedia entre el diagnóstico y la fase terminal. En esta fase hay que compatibilizar las necesidades de la enfermedad con las necesidades de la familia.
- **Fase terminal:** La sensación de pérdida está presente. Hay que afrontar la muerte y el trabajar el duelo.

Las personas que proveen este cuidado no solo presentarán estrés por las fases anteriormente señaladas, sino también existirán consecuencias sociales, emocionales, físicas y de salud; en este sentido, se hace referencia a la sobrecarga emocional, depresión, fatiga, pérdida del apetito, insomnio y aislamiento social (Giraldo & Franco, 2006)

Los factores a los que está expuesta la familia conllevan una confrontación con dicha experiencia (el diagnóstico del padecimiento), creando dentro de la familia un nuevo sistema de demandas y disminuciones en el comportamiento de cada individuo con la necesidad de crear nuevas habilidades y capacidades a nuevos problemas no aprendidos y no conocidos hasta ahora (Baider, 2003).

Ciertas familias tienen una base más vulnerable a la crisis recurrente de la enfermedad en comparación a otras y la confrontan con sentido de desesperación, ambigüedad, pérdida de control, reflejado en una interacción disfuncional y conflictiva entre los miembros de la familia (Bloom, Stewart, Johnston, Banks & Fobair, 2001; citado en: Baider, 2003).

Debe considerarse que el malestar físico que presentan pacientes y familiares puede disminuir o bien no incrementar, si existe: (1) un conocimiento del padecimiento, (2) si se tienen un tratamiento adecuado (3) si se cuenta con el apoyo familiar, esto con la finalidad de saber qué factores pueden estar interviniendo en el deterioro de la CV del paciente o del mismo miembro de la familia.

A partir de lo anterior autores como Osorio, en prensa (2013) en su estudio realizado a padres con hijos que tienen hemofilia, reporta que la salud física de los progenitores, sufren repercusiones como insomnio, dolores de cabeza o de estómago, etc.

Acto seguido de los malestares físicos no se queda de lado la sintomatología psicológica que pueden presentar pacientes y familiares por dicho padecimiento, hablando de cualquier tipo de enfermedad crónica, debido a que estos también presentarán repercusiones tanto en la adherencia terapéutica, como en el funcionamiento físico, social y en el proceso de recuperación.

4.2 Repercusiones psicológicas relacionadas con síntomas físicos

En la etapa en la que la familia recibe la noticia de que uno de sus hijos padece de alguna enfermedad crónica se presentan diversos reajustes en los roles familiares así como también en la percepción de vida y actividades diarias.

Osorio, (2013) refiere que en el padecimiento de hemofilia sin un tratamiento adecuado provoca limitación en las actividades; continuas e inesperadas hospitalizaciones o visitas ambulatorias frecuentes, no afecta únicamente al paciente si no a su entorno más cercano, toda la familia y especialmente los padres, se ven afectados por lo anteriormente descrito.

En estudios como el realizado por Rincón, Remor & Arranz, (2007) consideraron que los niños con diferentes enfermedades crónicas experimentan estresores comunes como el dolor, la hospitalización, las visitas médicas, los efectos secundarios de la medicación, las posibles limitaciones funcionales y el absentismo escolar, lo que a su vez puede generar estrés en los padres (Fernández-Castillo & López-Naranjo, 2006; Shapiro et al., 2001; Wallander & Varni, 1998; citado en: Rincón, et al., 2007).

Los sujetos suelen referirse a la familia como la fuente de apoyo (material, pero sobre todo emocional) por excelencia. Las acciones de acompañamiento a lo largo de todo el proceso, de comunicación, de búsqueda activa de soluciones, y de provisión de cuidados, se convierten en estímulos fundamentales para atenuar el impacto de la enfermedad, fomentar la adhesión al tratamiento y lograr la recuperación de la salud (Ledón, 2011).

Durante la larga trayectoria de la enfermedad, muchas familias pasan por ciclos repetitivos de enojo, desamparo, esperanza, frustración, ambigüedad, falta de control, de ajuste y readaptación (Baider, 2003). Los padres reportan cambios emocionales que conllevan a un mal desempeño físico repercutiendo en actividades diarias ya sean laborales o sociales.

Así la hemofilia al ser una enfermedad crónica afecta el estado emocional de los padres ya que: a) es una enfermedad tratable, pero no curable; b) se detecta en los primeros años de vida del niño; c) es una enfermedad genética que, al transmitirse de padres a hijos, puede dar lugar a sentimientos de culpa; d) muchos de los episodios hemorrágicos son espontáneos y desestructuran la rutina de los niños y su familia; e) las hemorragias causan dolor y sufrimiento, y afectan a la calidad de vida, y la hematuria, epistaxis, hemorragias digestivas o cerebrales no son muy frecuentes pero pueden ser graves; f) el tratamiento de la hemofilia ha transmitido infecciones virales (por ejemplo, VIH, VHC), lo cual genera ansiedad y miedo en los familiares; g) los cambios físicos debido a las hemorragias o hemartros pueden generar aislamiento, miedo, depresión o agresividad (Celiker, Kutsal, Oy, Onur&Gurgey, 2000; citado en: Rincón, et. al., 2007); y h) el desarrollo de inhibidor ante el factor (Remor, Arranz y Miller, 2002; citado en: Rincón, et al., 2007).

4.3 Aspectos sociales de la enfermedad

Los padres tienen que adaptarse a las características de cada enfermedad en sus diferentes fases (diagnóstico, tratamiento...) reestructurando su vida familiar, y adquiriendo nuevos roles como: el de <<cuidador primario>> o bien en algunos casos cuando se presenta el aislamiento social por parte del paciente o de algún miembro que lo rodea abandona su círculo de apoyo primario (Grau & Fernández, 2010).

Osorio, (2013) reporta que a los progenitores les cuesta hablar de la salud de su hijo con los demás y que sienten que los otros no entienden su situación familiar. Por otro lado las actividades sociales también se ven afectadas ya que los progenitores reportaron sentirse aislados de los demás, no tener suficiente energía para las actividades sociales y tener problemas en conseguir apoyo de los otros.

Los padres pueden sentirse culpables, responsables y desesperanzados, así como preocupados por la enfermedad y futuro de sus hijos. Desde el momento mismo del diagnóstico se inicia el proceso de adaptación (individual y/o social) a lo largo del cual se utilizarán diversas estrategias de afrontamiento que derivarán en un mejor o peor ajuste a la situación (Rincon, et. al., 2007). Saviolo-Negrin et. al., (1999); citado en: Rincon, et. al., (2007); observaron que los padres de niños con hemofilia padecen estrés, presentan tendencia a la depresión, al desajuste social y sentimientos de culpa.

Finalmente se puede mencionar que los pacientes con hemofilia han presentado durante su trayectoria de vida limitaciones por parte de la gente que les rodea (Primos, Padres, Hermanos, Profesores, etc.) debido a la poca información que se tiene acerca del padecimiento, por ello la información que se adquiera de esta investigación pretende promover difusión para una mejoría en la CV de pacientes y familiares.

5. CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD PERCIBIDA POR PACIENTES CON HEMOFILIA DE 8 A 12 AÑOS Y SUS PADRES DEL DISTRITO FEDERAL Y ESTADO DE MÉXICO.

5.1 Método

Objetivo

Analizar y describir la percepción de los niveles de Calidad de Vida relacionados con la Salud (CVRS) de pacientes con hemofilia de 8 a 12 años de edad y sus padres, residentes en el Distrito Federal y Estado de México a través del **PedsQL™ 4.0**.

Participantes

Participaron 48 varones con hemofilia A o B de 8 a 12 años de edad, registrados en el padrón de la FHRM A.C. que asistían a consulta externa en algún hospital público del centro del país (Cd. de México y Estado de México), y sus padres; los criterios de elegibilidad de los pacientes fueron los siguientes: tener por lo menos 6 meses de haber sido diagnosticados con hemofilia, asistir a control médico regular en cualquiera de los centros hospitalarios registrados en la FHRM A.C, y presentar capacidad cognitiva normal. 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 informado para participar en el estudio.

Diseño

Mediante un estudio transversal exploratorio, descriptivo correlacional (Campbell y Stanley, 1982) a cada paciente se le aplicó el cuestionario PedsQL Versión para Padres y la versión para Niños, con el objetivo de la medición de Calidad de Vida.

Instrumentos

Se aplicaron los siguientes instrumentos:

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica Versión 4.0 – Español para México Reporte para niños (edades 8-12) (**PedsQL™ 4.0; 8-12**) (# Autoriz.30233) (Varni, Seid & Rode, 1999; Varni, Seid & Kurtin, 2001; Varni, Burwinkle, Seid & Skarr, 2003).

Cuestionario Sobre Calidad de Vida Pediátrica Versión 4.0 – Español para México Reporte de padres para niños (edades 8-12) (PedsQL™ 4.0 – Parent 8-12) (# Autoriz.30233) (Varni, Seid & Rode, 1999; Varni, Seid & Kurtin, 2001; Varni, Burwinkle, Seid & Skarr, 2003).

El instrumento PedsQL™ fue auto administrado a los niños y sus padres, esto se realizó en algunos casos de manera simultánea con un solo instructor, en otros casos se realizó de manera independiente, aplicando primero la forma niños y en segundo momento forma padres, el aplicador, en este caso psicólogo, capacitado por la directora de la investigación, para aplicar el cuestionario y resolver las dudas que se pudieron haber presentado en los niños y en los padres.

La aplicación para los niños y sus padres se llevó a cabo en diferentes contextos como: Hospitales del D.F, Domicilio del Paciente, Casa de la Hemofilia y el ISSEMYM de Toluca, al inicio de la aplicación se les entregó una Carta de Consentimiento Informado, donde se les solicitó su participación voluntaria en el estudio y se les explico en términos generales en qué consistía el mismo.

Dichos cuestionarios evalúan cuatro dominios los cuales son: Salud, actividades físicas, aspectos emocionales, sociales y escolares. El PedsQL utiliza una escala tipo Likert de 5 opciones de respuestas, puntuadas de 0 a 4 para los grupos de 8 a 12 años y sus padres (0 = nunca es un problema, 1 = casi nunca, 2 = algunas veces, 3 = con frecuencia, 4 = casi siempre). Los valores obtenidos de los ítems 62 son revertidos y linealmente

transformados a una escala de 0-100 (0 = 100, 1= 75, 2= 50, 3= 25, 4= 0), de manera que mientras más alto es el resultado obtenido, mejor es la Calidad de Vida Pediátrica (CVP).

Para crear los puntajes de la escala, los resultados son computados como la suma de los ítems dividido por el número de ítems respondidos, con el fin de tener presente la pérdida de información. Si más del 50% de los ítems de la escala se pierden, el puntaje de la escala no se computa. Cuando la pérdida es menor al 50%, se ingresa el promedio de los ítems completados, obteniéndose información fidedigna.

Para crear el puntaje del resumen de Salud Psicosocial (Psychosocial Health Summary Score) el promedio se computa como la suma de los ítems dividido por el número de ítems respondidos en las escalas de funcionamiento emocional, social y escolar. El procedimiento para hacer el puntaje total de Salud Física, es similar al mencionado y solo abarca el dominio de Salud Física (8 ítems).

Procedimiento

Se seleccionó la muestra a partir del padrón de registro de la FHRM A.C., se citó a los pacientes y por lo menos a uno de sus padres para aplicar el cuestionario respectivo, pidiéndoles que firmaran el consentimiento informado. Se revisaron los cuestionarios para evitar que existieran cuestionarios incompletos. Se diseñó la base de datos en el programa SPSS y se procedió a la captura de las respuestas obtenidas.

Durante la primera etapa de registro, se localizó a los pacientes vía telefónica además se identificaron por medio de las pláticas mensuales o bien, directamente de la base de datos proporcionada por la FHRM A.C., al tener el primer contacto con el tutor del paciente se concretaron citas para asistir al domicilio, hospital o la Casa de la hemofilia y poder llevar a cabo el llenado de los cuestionarios.

Análisis de datos

Se llevó a cabo un análisis descriptivo de las variables sociodemográficas de la muestra; se calcularon y describieron los puntajes de cada uno de los 4 dominios que componen el Instrumento; se compararon las medias de los diversos subgrupos (tipo de hemofilia y severidad), a través de un análisis de varianza de un factor (ANOVA) con comparaciones *post hoc* mediante la prueba *HSD* de Tukey, para determinar las diferencias significativas entre cada uno de estos subgrupos, y se obtuvieron las correlaciones entre las diferentes variables y las áreas del cuestionario. Para apoyar el análisis de datos se usó el programa estadístico SPSS19.

5.2 Resultados

Descripción de los participantes

Se entrevistó a 50 pacientes varones con trastornos de la coagulación y a sus padres o tutores, quienes respondieron el instrumento de calidad de vida relacionada con la salud (CVRS, Varni, 1998).

Dos de las entrevistas se eliminaron ya que no estaban completamente compiladas, por lo que el análisis que se presentará es de 48 pacientes.

Datos de los pacientes

La media de edad de los pacientes entrevistados fue de 10.04 (d.s.=1.53), el 83% padece hemofilia A, el 9% hemofilia B, 4% deficiencia FV y 4% están diagnosticados como Von Willebrand. Respecto al grado clínico el 11% padecen hemofilia leve, 35% moderada, 52% severa, 2% Vw tipo1.

La media reportada de la edad del diagnóstico fue de 28.4 meses y los datos fluctúan desde recién nacido hasta los 144 meses.

En cuanto al tipo de tratamiento que reciben se encontró que el 2% afirmó ser atendido con crioprecipitados, el 50% exclusivamente con factor y el 48% restante con una combinación de ambos, -mencionaron que por lo menos una vez habían recibido plasma o crioprecipitados-.

Respecto al número de hospitalizaciones en los últimos 6 meses, se tiene que el 38% de los participantes no tuvo que ser llevado al hospital, el 11 % fue una sola vez, el 21%, 2 veces y el número de hospitalizaciones fluctuó de 0 a 12 en este periodo, como se puede ver en la figura 2.

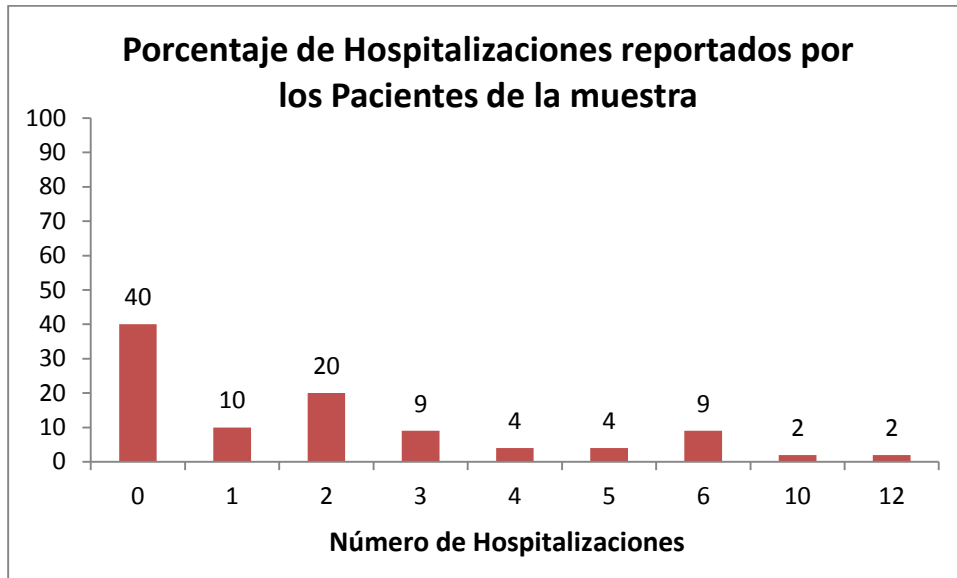


Figura 2. Porcentaje del número de hospitalizaciones sufridas por los PCH en el último semestre.

Como se puede observar en la figura 3 las complicaciones que tuvieron los participantes en el estudio fueron de 0 a 12, presentando dos complicaciones en seis meses la más frecuente.

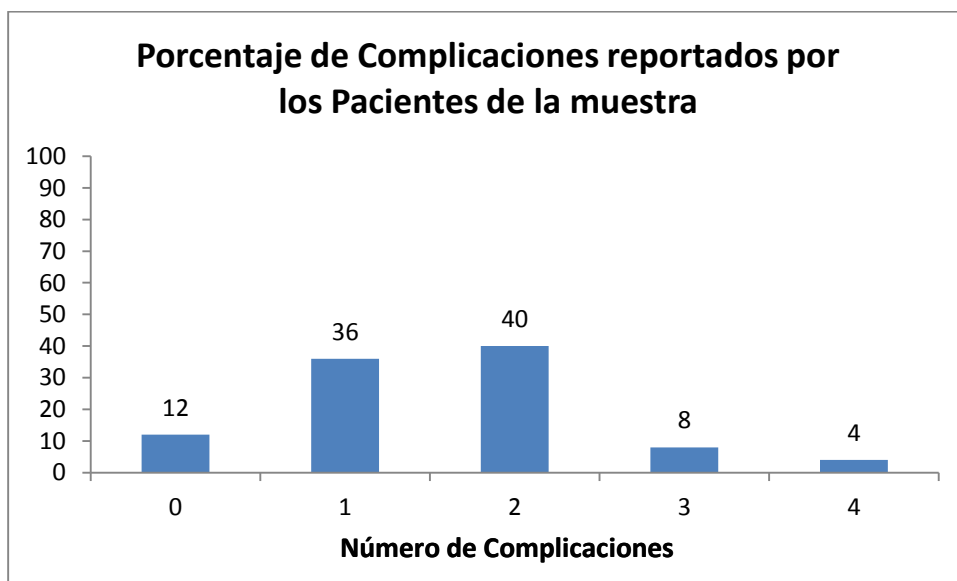


Figura 3. Porcentaje del número de complicaciones sufridas por los PCH en el último semestre.

En los que se refiere a la escolaridad el 81% de los participantes está en la primaria y el restante 19% ya cursa la secundaria.

Respecto a la práctica del deporte el 48% de los niños afirmaron no hacer o no haber hecho con regularidad ninguna actividad física, el 23% practica natación, el 2% futbol, el 6% afirmó que dejó de practicar natación en los últimos 6 meses y el 21% no contestó (ver figura 4).

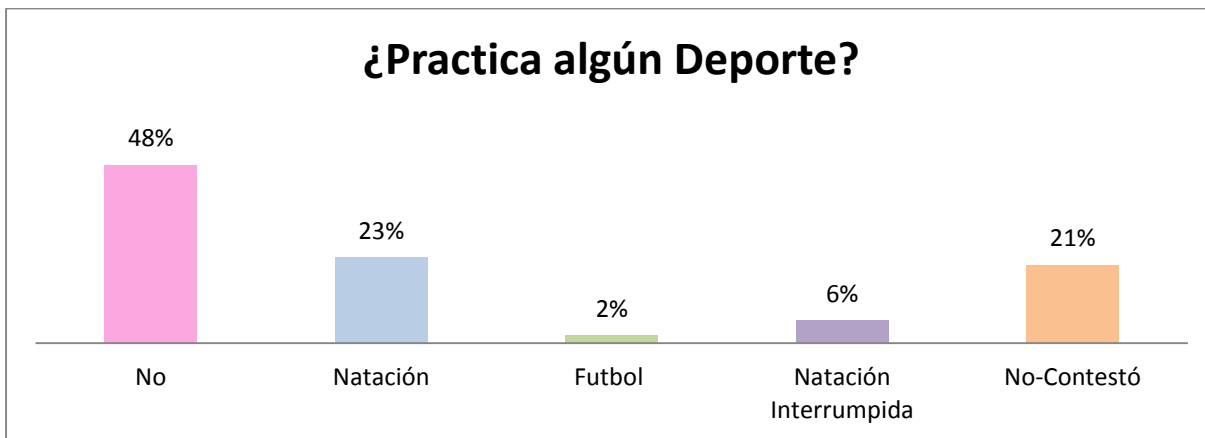


Figura 4. Porcentaje de los deportes practicados por los PCH entrevistados

Los participantes que reportaron tener antecedentes familiares de hemofilia fueron 49% y el 51% restante afirmó no tener antecedentes o bien no saber si los habían tenido.

De este 49%; el 25% mencionó que su abuelo padece o padecía hemofilia, el 55% tiene un tío con el padecimiento, el 7% algún primo y el 4% un sobrino.

Respecto al número de hermanos el 9% no tiene, el resto fluctúa de 1 a 4 como se puede observar en la Figura 5.

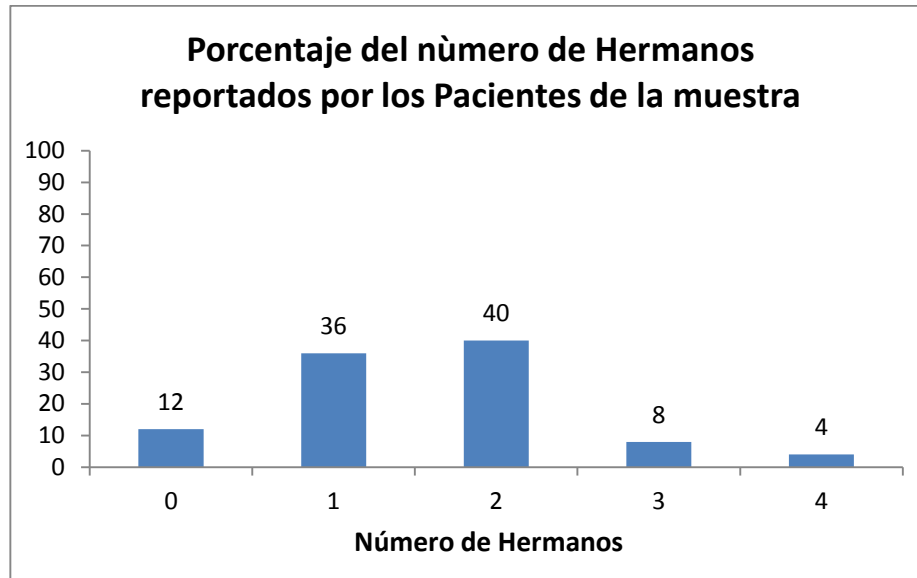


Figura 5. Porcentaje del número de hermanos que Tienen los PCH entrevistados

Datos de los cuidadores

Respecto a los datos de los progenitores, el 96% eran del género femenino (madres o abuelas) y el 4% restante eran varones (padres); los mismos tienen una media de edad de 36.26 años (d.s. = 7.1) y sus edades fluctúan de 25 a 63 años.

En lo que se refiere a su escolaridad la mayoría de ellos tiene estudios de secundaria (ver tabla 2).

Escolaridad padres	Porcentaje
Primaria	13
Secundaria	44
Bachillerato	30
Universidad	13
Total	100%

Tabla 2. Frecuencia y porcentaje del número de hermanos que tienen los PCH entrevistados

Percepción de calidad de vida relacionada con la salud de los PCH de 8 a 12 años y sus padres

El instrumento PedsQLTM 4 permite obtener diferentes medidas: la calidad de vida general, la que se refiere al aspecto físico, la salud psicosocial y el funcionamiento emocional, social y escolar.

Como se puede observar en la tabla 3, la media más alta tanto en el auto-reporte de los niños como en el de sus padres es en la salud física. Se puede ver también, que la segunda media más alta en los pacientes está en el funcionamiento emocional mientras que la segunda media más alta en los padres fue en el funcionamiento social.

Escalas	Mínimo	Máximo	Media	DS
Informe de los Niños				
Puntuación General	33.7	90.2	65	14.6
Salud Física	18.7	100	69.9	17.7
Salud Psicosocial	31.7	91.7	62.5	15.2
Funcionamiento Emocional	30	95	67.9	15.4
Funcionamiento Social	20	95	66.3	20.2
Funcionamiento Escolar	5	100	53.3	21
Informe de los Padres				
Puntuación General	28.3	93.5	65.5	15.7
Salud Física	0	100	68.3	21.9
Salud Psicosocial	35	90	63.9	14.9
Funcionamiento emocional	25	100	65.3	17.7
Funcionamiento Social	30	100	65.6	17.8
Funcionamiento escolar	15	100	60.7	21.4

Tabla 3. Media de las puntuaciones obtenidas en el instrumento PedsQLTM4 por 48 niños y sus padres

Respecto a la clasificación de los niveles de calidad de vida se tiene que según el auto-reporte de los niños, el 60.4% está en alto riesgo; mientras que según lo reportado por los padres el porcentaje disminuye a 54.2%. Estos datos demuestran que más de la mitad de los PCH tienen mala CV y están en alto riesgo de tener afectaciones serias y esto es percibido tanto por los niños como por los padres (Ver figuras 2 y 3).

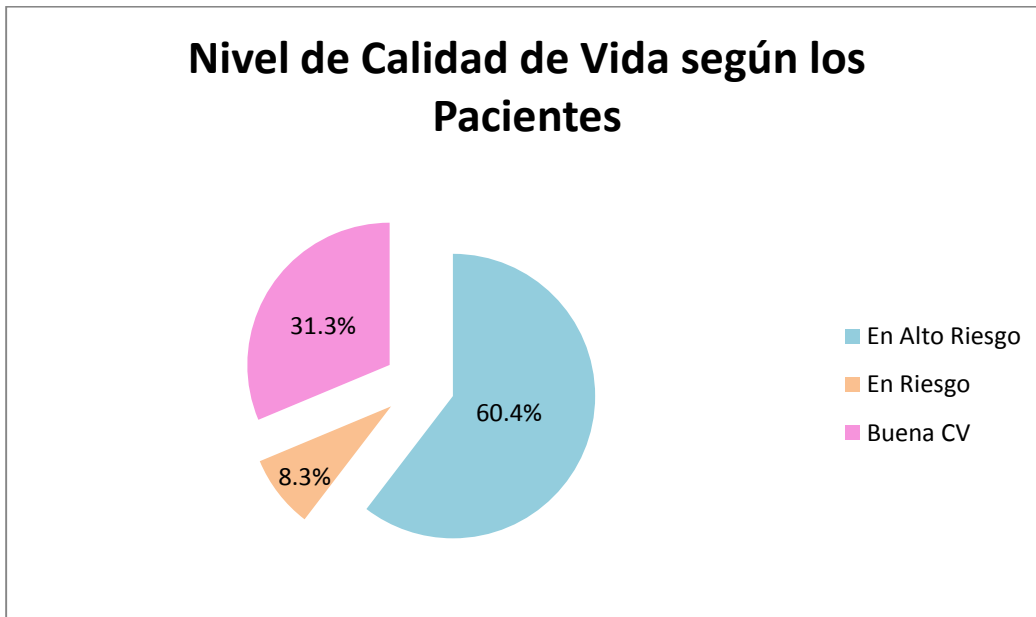


Figura 6. Niveles de Calidad de Vida reportados por los PCH entrevistados

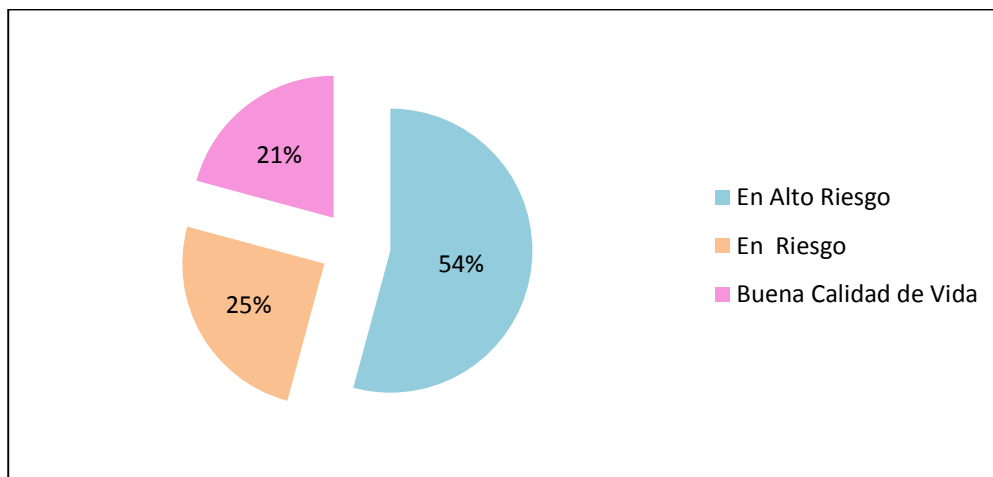


Figura 7. Niveles de calidad de Vida reportados por los cuidadores de los entrevistados

De la misma manera, el instrumento utilizado, permite a partir del análisis de las medias, identificar a los individuos que están por debajo de las mismas, indicando los porcentajes de las personas que están en riesgo en cada una de las áreas del test.

En este sentido en la tabla número 4 se observa que el 52.1% de los niños están en riesgo en el área de funcionamiento social y/o convivencia con sus coetáneos, -según la percepción de los niños- mientras que en la percepción de los padres el 56.3% de los PCH están en riesgo en el área emocional.

Escalas	Media	% por debajo de la media
Informe de los Niños		
Puntuación General	65	45.8
Salud Física	69.9	45.8
Salud Psicosocial	62.5	45.8
Funcionamiento Emocional	67.9	39.6
Funcionamiento Social	66.3	52.1
Funcionamiento Escolar	53.3	47.9
Informe de los Padres		
Puntuación General	65.5	47.9
Salud Física	68.3	39.6
Salud Psicosocial	63.9	45.8
Funcionamiento Emocional	65.3	56.3
Funcionamiento Social	65.6	50
Funcionamiento Escolar	60.7	47.9

Tabla 4. Porcentajes de los puntajes inferiores a la media de 48 PCH y sus cuidadores

Correlaciones entre los autoreportes de los PCH y sus padres

Para analizar la concordancia entre los reportes de los pacientes y sus padres se calculó la r de Pearson obteniendo los datos que se muestran en la tabla 5.

Escala	r
Puntuación General	0.46**
Salud Física	0.66**
Salud Psicosocial	0.29
Funcionamiento Emocional	0.09
Funcionamiento Social	0.07
Funcionamiento Escolar	0.48**

Tabla 5. Coeficiente de correlación de Pearson de las áreas del PedsQL™4 reportadas por los PCH y sus padres

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

En esta, se puede observar que hay correlaciones significativas moderadas en 3 áreas, siendo el área de la salud física la que presenta una correlación más alta. Esto indica que hay concordancia entre lo que reporta el paciente y su cuidador respecto a los aspectos de salud física; además hay concordancia en la puntuación general y en el funcionamiento escolar.

Dado que en las otras áreas no hubo correlación entre lo que indica el paciente y su cuidador, se aplicó la t de student para analizar si existían diferencias en las áreas correspondientes, encontrando que no hubo ninguna diferencia significativa.

Correlación entre el PedsQL™4 y diferentes variables

Las principales asociaciones encontradas entre las variables analizadas son: existe una correlación moderada significativa entre la edad del diagnóstico y el tipo de hemofilia ($r=0.34$; $p < 0.05$); y entre la edad del diagnóstico y la severidad de la misma ($r=0.37$; $p < 0.05$).

De la misma manera, -en los auto-reportes de los PCH- se encontró una asociación leve significativa extremadamente importante entre el tipo de tratamiento (factor) con el puntaje general de la escala, el área psicosocial y el funcionamiento social ($r=0.31$; $p < 0.05$; $r=0.3$; $p < 0.05$; $r=0.31$; $p < 0.05$) respectivamente.

Otra correlación muy relevante, -reportada también por los pacientes- es entre las complicaciones y el funcionamiento emocional ($r=0.34$; $p < 0.05$).

Una última asociación también relevante para este trabajo es entre la práctica del deporte y algunas de las áreas evaluadas por el instrumento. Existe una correlación moderada significativa entre practicar deporte y el puntaje general ($r=0.43$; $p < 0.01$); practicar deporte y la salud física ($r=0.32$; $p < 0.01$); la práctica del deporte y el área psicosocial ($r=0.45$; $p < 0.01$); la práctica de deporte y el funcionamiento emocional ($r=0.35$; $p < 0.01$); y finalmente entre la práctica del deporte y el funcionamiento escolar ($r=0.45$; $p < 0.01$).

Se consideran de suma importancia estas asociaciones ya que los pacientes son conscientes de la relevancia que tiene realizar actividad física constante para su bienestar general.

Descripción de los niveles de calidad de vida, auto-reporte de los pacientes

A partir de los datos reportados por los PCH, se encontró que hay un alto riesgo con respecto a la Calidad de Vida. Específicamente en el área física los niños refieren que presentan muchas dificultades con actividades como caminar por periodos cortos, correr, realizar actividades deportivas, cargar algo pesado, bañarse, hacer actividades domésticas, entre otras y que presentan dolor y cansancio muy frecuentemente.

Respecto al área emocional los niños refieren sentirse asustados, con miedo, tristes o enojados; muchas veces con problemas para dormir y preocupación por lo que les puede pasar, esta área está relacionada estrechamente con el factor social en donde ellos indican que se sienten en dificultad para mantenerse físicamente igual que otros niños, reportan también sentir que tienen problemas para llevarse bien con sus compañeros, que reciben burlas, y que esto los hace tener poca o nula relación con sus pares.

En el área escolar, los niños perciben e indican tener problemas para poner atención en clase, reportan que algunas veces olvidan cosas, que muchas veces no pueden estar al corriente con las actividades escolares y que faltan constantemente a la escuela por no sentirse bien o por ir al doctor. A este respecto los pacientes al no sentirse bien emocionalmente no cuentan con herramientas factibles para mantener relaciones sociales y buen desempeño escolar.

Cabe mencionar que una vez concluida la entrevista los niños platicaban que no querían ir a la escuela porque algunos compañeros los molestaban, se pudo observar de igual manera que la mayoría de los niños entrevistados son introvertidos y para realizar alguna actividad requieren de la consulta directa con sus padres, muy pocos son los que toman decisiones propias; así mismo, se advertían carencias en el funcionamiento social ya que los PCH mencionaban no tener amigos en la escuela o cerca de su domicilio, la mayoría de ellos solo se relaciona con sus familiares y en específico con el cuidador primario.

De la misma manera -posterior a la entrevista- los niños mencionaron que cuando ellos se sentían asustados o tristes no se lo señalan a los padres para evitarles preocupaciones, uno de los factores relevantes que les ocultan con mucha frecuencia, es la presencia de dolor, ya que ellos perciben que sus padres se asustan o se preocupan mucho **más que ellos, pretendiendo así evitar este tipo de “desasosiego” a sus padres y sobre todo para evitar visitas al hospital ya que como ellos lo expresan “están fastidiados”**. Los PCH comentan que ellos si se asustan pero que pueden aguantar cierto nivel de dolor antes de utilizar medicamento. De la misma manera los niños reportan que el ocultar sus dolencias les trae consecuencias emocionales más que físicas, ya que los padres los regañan por no avisar.

Descripción de los niveles de calidad de vida, auto-reporte de los cuidadores

Respecto a la percepción de la Calidad de Vida reportada por los padres de niños con hemofilia, en el aspecto físico reportan que el caminar, correr, realizar actividades deportivas, cargar algo pesado, bañarse o hacer actividades domésticas, no representa ninguna dificultad para que lo realicen los hijos, sin embargo, después de la aplicación del cuestionario los padres comentaron que sus hijos no podían caminar largas distancias debido a que algunos de ellos presentaban molestias en articulaciones y que eran ellos (los padres) quienes restringían o evitaban que los hijos realizaran movimientos y esfuerzos con la finalidad de que no presentaran lesiones, hemorragias o molestias.

En el área social los padres indican que sus hijos no tienen problemas, sin embargo, reportaron no conocer a los amigos de los PCH, exteriorizan que si se dan cuenta que son pocos los amigos que tienen, pero piensan que llevan una buena relación con estos. Mencionan también que la mayor parte del tiempo y en todas las actividades que llevan a cabo, son estrechamente supervisados específicamente por la madre.

Respecto al área emocional los padres mencionan no percibir a sus hijos asustados, con miedo, enojados, con dificultad para dormir o preocupados por lo que les vaya a pasar; -para tranquilizarse ellos mismos- mencionan que los niños no tendrían motivos para tener estas dificultades ya que ellos <<los quieren>> y los <<apoyan>> en todo.

Se observó que la mayoría de los padres tratan de proteger en todos los flancos a sus pequeños para evitar que se sientan mal emocionalmente, cuando los niños les comentan algún hecho de este tipo, los padres lo adjudican a otras situaciones y tratan de evitar por todos los medios de que les hagan mal emocionalmente.

6. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La importancia del estudio de la Calidad de Vida dentro de la psicología de la Salud se torna relevante debido al impacto que genera en el paciente y/o familiar; dentro del presente estudio se observan diversas variables que favorecen el estado de salud mismas que si no están orientadas correctamente por especialistas llegan a limitar funciones básicas de la persona (paciente/familiar).

En este trabajo la familia se ha reconocido como el principal apoyo del paciente, como lo menciona en su estudio Padilla, 2005; citado en: Milena et al., (2007), con esto crece el interés de la evaluación de la Calidad de Vida, para observar, analizar e intervenir en el impacto que para el paciente y su familia pueda causar el padecimiento de una enfermedad crónica.

Se le dio importancia al entorno del paciente, esto porque son los familiares los primeros en brindar atención, motivación y apoyo, de igual manera se trabajó con padres, hermanos y/o cuidador primario ya que él tiene la responsabilidad de hacerse cargo de las necesidades del paciente.

En la mayoría de los casos los cuidadores reflejan un desgaste emocional y físico, esta sintomatología que presentan los cuidadores pasa a un segundo plano, los familiares reportan sentirse mal física y anímicamente como lo menciona (Cassis, 2007), y ellos no tienen atención médica, refiriendo que solo es pasajero y prefieren dedicar ese tiempo a su hijo con hemofilia, resultados que se igualan a lo reportado en el estudio de Morton, Laurence, (1995); citado en: Barrera, et. al., (2006), por otro lado hubo padres que presentaban consecuencias severas por el tiempo de cuidado dedicado al paciente, como el haber perdido su empleo, daños en movilidad por cargar a sus hijos constantemente (daños en la columna y cintura), modificar sus actividades diarias, dejando de hacer lo que les gusta (gimnasio, talleres, fiestas, etc.) y gastos mayores en comparación con familiares que no tienen a hijos con esta condición (Husztí, Elkin y Holland, 1998; citado en: Isidro, 2002).

Uno de los principales factores que tiene influencia en la Calidad de Vida Relacionada con la Salud de cualquier clase de paciente es el tipo de tratamiento que utiliza y en el presente estudio se pudo determinar que casi la mitad de los PCH (48%) siguen utilizando tratamientos obsoletos, en este caso crioprecipitados como tratamiento principal, dicho tratamiento no debería utilizarse, ya que al día de hoy se cuenta con medicamentos biológicamente seguros (inactivación viral), para que los pacientes no pongan en riesgo su estado de salud, como antes.

El tipo de tratamiento médico del que se haga uso deberá reforzarse con cuidados pertinentes para mejorar y/o favorecer un sano crecimiento, los cuales estarán a cargo del propio paciente y del familiar que los rodea, el tipo de cuidados dependerá de la edad, nivel de cronicidad y cultura del paciente, ya que la participación del familiar en los cuidados médicos y físicos resulta ser menor cuando el paciente ya es adulto.

Como consecuencia de un mal tratamiento, se presentan diversas problemáticas en los pacientes, acontecimientos que se relacionan con lo reportado por Osorio, (2013) quien refiere que en el padecimiento de hemofilia sin un tratamiento adecuado provoca limitación en las actividades; continuas e inesperadas hospitalizaciones o visitas ambulatorias frecuentes, afectando no solo al paciente sino a su entorno más cercano, toda la familia y especialmente a los padres.

Cabe mencionar que el principal daño se observa en las articulaciones, mismas que no se encuentran ligadas únicamente al grado clínico, sino también al tratamiento que reciben, muchos de los pacientes diagnosticados como severos no presentaban un daño articular avanzado ya que su tratamiento era continuo, los que reportaron menos daños llevaban profilaxis como tratamiento.

Los pacientes que colaboraron en este estudio implementan diferentes formas de tratamiento, como profilaxis, a demanda o métodos naturales, se observó que pacientes que tienen profilaxis reportan una mayor calidad de vida en comparación con otros pacientes que tienen otro tipo de tratamiento, esto debido a que no hay un daño severo en articulaciones, ya que las hemorragias que se han presentado han tenido una adecuada atención, lo cual permite mejor movilidad, desenvolvimiento social y poca presencia de dolor, así mismo realizan actividades como aquellos niños que no tienen hemofilia, aunque deben tener ciertas precauciones, a pesar de esto el llevar profilaxis les permite llevar una vida completamente normal, se considera que los pacientes que están bajo este tipo de tratamiento desde una edad temprana tendrán una adultez más saludable en todas las áreas de su vida, mayores áreas de oportunidad dentro del aspecto social, laboral, escolar y personal dicha información se relaciona con lo propuesto por Sherry, (2008); citado en: Riley, Witkop, Hellman & Akins, (2011)

El mal tratamiento no solo se debe a la falta de acceso al medicamento sino también a una incorrecta información acerca del cuidado físico que deben tener cada uno de los pacientes, ya que muchos por indicación médica no practican ningún deporte porque piensan que hacer algún tipo de esfuerzo causará hemorragias, actualmente se sabe que con ayuda de un equipo multidisciplinario la práctica de deporte está indicado en los PCH y que mejora la Calidad de Vida del paciente influyendo directamente en todos los ámbitos de su vida.

Al respecto, en este estudio los niños reportaron sentirse mejor emocional, física y socialmente al llevar a cabo una práctica deportiva ya que con esto lograban su inclusión en diversos grupos -principalmente en la escuela- lo cual les permitía sentirse mejor. La actividad que se reportó con mayor frecuencia fue la natación –que es el deporte más indicado para ellos ya que tiene un bajo impacto en las articulaciones puesto que el peso del paciente es sostenido por el agua-.

En cuanto a los beneficios más destacados para los pacientes que llevaban a cabo una práctica deportiva, son que los niños presentan mejores habilidades sociales, un autoconcepto positivo, menos sangrados, autosuficiencia y dinamismo.

Otros de los resultados relevantes dentro de este estudio fue la variable: número de hermanos, esta se relacionó de manera importante con la Calidad de Vida; ya que aquellos pacientes que tenían hermanos con el mismo padecimiento, el desarrollo, atención y cuidados era más equilibrado por parte del cuidador primario, en este caso la mamá, ellos reportaron percibir un trato igualitario y sin preferencias por ninguno de ellos, mencionaron además haber tenido las mismas oportunidades para desarrollar cualquier actividad. A diferencia de las familias en donde había hermanos (as) que no presentaban el padecimiento, la percepción del trato se reportó con grandes diferencias, ya que los pacientes percibían resentimiento y/o enojo de parte de su hermano (a) por el trato diferenciado que recibían de la madre y/o de sus padres.

A este respecto, en cuanto a lo reportado por los padres ellos mencionaron que los hijos sanos reprochaban constantemente la poca atención que recibían y el trato desigual que mencionaban tener, así mismo los pacientes reportaron sentirse sobreprotegidos en algún momento por sus padres.

Un aspecto relacionado con lo anterior, es la angustia que reportaron los padres de este estudio, ante el futuro de sus hijos, las parejas que tienen hijos con y sin el padecimiento, son quienes presentaban mayor angustia por el futuro de su hijo con hemofilia tal y como lo menciona Barlow & Ellard, (2006) citados en: Rodríguez, (2011), aquellos pacientes que tienen un hermano sano, en donde los pacientes son sobreprotegidos por parte de los padres/cuidadores, el hermano sano es desatendido en la mayoría de los casos y los padres presentan más desgaste físico, emocional, abandono de sus actividades así como mayor angustia por el futuro de los hijos que presentan el padecimiento.

Los padres de esta muestra mencionaban..."me preocupa saber quién lo atenderá si yo muero, o saber si encontrará una pareja que lo atiende como yo o que sepa atenderlo"... "que va a ser de mi hijo"..., **esta condición identificada en los familiares y/o cuidadores trae consecuencias directas en la CV de ambos -familiares y pacientes-**, tal como lo reportan Osorio (2013) y Cassis, (2007).

Otro aspecto relevante de este estudio es que se pudo notar que por excelencia son las mujeres (madres) quienes cuidan del paciente (hijos), hecho que se respalda en lo reportado por Barrera, Galvis, Moreno, Pinto, Pinzón, Romero & Sánchez, (2006), quienes afirman que son las mujeres que culturalmente adoptan el papel de cuidadora primaria, a pesar de que en la actualidad la mujer ejerce funciones en el mercado laboral, esto no implica que deje el rol de cuidadora de las personas con enfermedad como una de sus principales responsabilidades mismos resultados se pueden observar en el estudio realizado por Bazán, Rodríguez, Osorio & Sandoval, (2014).

Aunado a lo anterior, en este estudio se pudo observar la poca participación de los padres varones en la atención médica de sus hijos, algunas madres mencionaron haberse separado de su pareja luego de saber el diagnóstico de hemofilia, y refirieron que el compañero no había aceptado la enfermedad, lo que ocasionaba conflictos constantes como el considerar a la madre culpable de la situación, ante estas circunstancias se tomaba la decisión de la separación, y en todos los casos era la madre la que se quedaba a la atención del hijo con hemofilia. En algunos casos ya no volvían a saber nada del padre y en otros solo se tenía una aportación económica.

La mayoría de los pacientes que participaron en esta investigación tenían antecedentes familiares del padecimiento, los antecedentes mencionados fueron los padres de la mamá del paciente (abuelos), hermanos y tíos, con esto se puede corroborar el informe de García & Majluf, (2013), que la enfermedad es heredada en el 70% de los casos; en el otro 30% es consecuencia de una mutación novo lo cual se heredará a su descendencia con el mismo patrón recesivo ligado al cromosoma X.

Se identificó que los pacientes con hemofilia presentaban repercusiones sociales y psicológicas cuando las personas que se encuentran a su alrededor tienen poco conocimiento del padecimiento lo que trae como consecuencia que se limite al paciente a realizar diversas acciones, se observó inseguridad por parte de los pacientes más pequeños, **debido a los cuidados "excesivos" de sus madres, quienes supervisan y autorizan cualquiera** de sus actividades.

Es así que los padres son el principal agente que promueve la recuperación o el agravamiento en los pacientes, observando que cuando ellos conocen más acerca de los cuidados promueven en sus hijos actividades deportivas adecuadas, inclusión en la educación en comparación con padres que no conocen del padecimiento quienes no les permiten realizar ningún tipo de esfuerzo, actividad o relación por temor a provocar sangrados, ser motivo de burlas y/o que sufran alguna lesión, estas consecuencias son similares a las mencionadas en el estudio de Grau & Hernández, (2005).

Con lo reportado por parte de los pacientes se pudo corroborar que aunque ellos conocen que tienen una enfermedad crónica, no la perciben como una limitante ni para realizar actividades cotidianas ni para llevar a cabo actividades que les gustan, por lo que se puede afirmar que estos datos son contrarios a los reportados por Barrera, Galvis, Moreno, Pinto, Pinzón, Romero & Sánchez (2006) quienes mencionan que el individuo percibe la enfermedad como crónica discapacitante cuando esta los ha acompañado por más de seis meses presentando disfunción para cumplir con su rol según parámetros esperados.

La diferencia radica en que los individuos que participaron en este estudio reportaron que al tener una enfermedad crónica debían ajustar las actividades que realizaban teniendo un mayor cuidado, relacionándose también con lo mencionado por la APA (2013), en donde los pacientes reportaron reajustes en su estilo de vida, que van desde las constantes visitas al médico, cuidados específicos en actividades que disfrutaban realizar y ajuste económico.

Se obtuvieron diferencias en comparación por lo planteado por Urzúa, (2008), quien menciona que pacientes con el mismo nivel de cronicidad presentaran el mismo nivel de calidad de vida, la diferencia en este estudio radicó en que sin importar los diferentes niveles de cronicidad la Calidad de Vida se veía afectada por otros factores y no solo por el grado clínico, por ejemplo pacientes con hemofilia grave y pacientes con hemofilia moderada presentaban una CV similar.

En este estudio el factor que marcó la diferencia fue el área física; independiente del grado del diagnóstico, si el paciente presentaba artropatías, aun siendo diagnosticado con hemofilia leve, moderada o severa, su CV de vida se veía afectada ya que no podía realizar actividades cotidianas y las relaciones sociales no eran las mismas que las de un paciente con menos daño articular.

Para todas las familias que participaron en el presente estudio, genera desequilibrio y negación la noticia del diagnóstico de una enfermedad crónica ante uno de los familiares, a pesar de que en un principio se torna como una problemática, los padres, familiares y/o cuidador primario comienzan a buscar orientación para la atención oportuna de dicho padecimiento, otros padres no presentaron el mismo afrontamiento al saber el diagnóstico cuando este era novo, los síntomas que presentaron fueron iguales a los mencionados en el estudio de Baider, (2003), enojo, desamparo, desesperanza, frustración, ambigüedad, falta de control, de ajuste y readaptación en su estilo de vida, contrariamente a estas manifestaciones, la familia funge en la mayoría de los casos como el principal apoyo para el paciente aun con la presencia de esta sintomatología negativa (Ledón, 2011), los familiares presentaron problemáticas económicas para brindarle a su paciente las necesidades básicas, con esto no solo enfrentan un desajuste emocional sino también material.

Los padres encontraban un impulso al ver a sus hijos sin dolencias ni presencias de hemorragias, mismos eventos reportan que son los que les dan fortalezas para seguir adelante en la búsqueda de un mejor tratamiento para sus hijos, se tiene el reporte de que a la mayoría de los padres les llevo tiempo el encontrar los medios adecuados para brindar una mejor calidad de vida a sus hijos como ayuda para ellos mismos, esto debido a que no les gustaba hablar de la enfermedad por temores sociales, como la falta de apoyo, falta de entendimiento, críticas de la gente y/o discriminación.

Se considera mediante lo observado que la presencia de estos factores es debido a que los niños no cuentan con herramientas para afrontar las situaciones sociales y emocionales que exige la interacción con otros niños.

Se identificó un tema de importancia para posteriores estudios, la depresión que reportan los pacientes, la cual se deriva de las consecuencias físicas que causa el padecimiento de hemofilia, como las artropatías y el uso, en algunos casos, de aparatos para movilidad asistida (bastones, silla de ruedas etc.)

Lo encontrado en este estudio reporta diferencias en comparación con la FMH (2004), en donde se menciona que dependiendo del grado de deficiencia serán las manifestaciones clínicas, en el presente estudio el grado de deficiencia no es un factor determinante de las manifestaciones clínicas, ya que entre pacientes severos, moderados y leves pueden no tener el mismo número de secuelas, esto dependerá del tratamiento que lleven a cabo, encontrando que pacientes diagnosticados como severos pero que manejan profilaxis pueden tener menos manifestaciones clínicas que aquellos pacientes diagnosticados con hemofilia leve que no llevan ningún tratamiento. El acceso al tratamiento es el principal desafío que enfrentan la mayoría de las personas con hemofilia en el mundo; y México no es la excepción. La Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM) calcula que de las 6,000 personas que lo padecen en el país, sólo 30% (1,476 personas) reciben tratamiento médico adecuado (El financiero, recuperado Junio 24, 2013).

Finalmente se puede comentar respecto a la Calidad de Vida de los pacientes, que si muchos de ellos no presentan síntomas es debido a la restricción para realizar actividades y no por llevar a cabo conductas habituales y de prevención como realizar deporte recomendado o adherencia al tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Achury, M., Castaño, M., Gómez, A. & Guevara, M. (2011). Calidad de vida de los cuidadores de pacientes con enfermedades crónicas con parcial dependencia. *Investigación en Enfermería: Imagen y Desarrollo*.13 (1); 27-46.
- American Red Cross. Componentes sanguíneos. Información Obtenida en <http://www.redcrossblood.org/espanol/learn-about-blood>, Febrero 2014.
- Asociación Americana de Psicología (APA). Enfermedades Crónicas. Información obtenida en <http://www.apa.org/centrodeapoyo/cronicas.aspx>, febrero 2013.
- Avendaño, Ma. J., Barra, E. (2008). Autoeficacia, Apoyo Social y Calidad de Vida en adolescentes con enfermedades crónicas. *Terapia psicológica*. 26 (2); 165-172.
- Baider, L. (2003). Cáncer y Familia: Aspectos teóricos y terapéuticos. *International Journal of Clinical and Health Psychology*. 3 (3); 505-520.
- Barrera, L., Galvis, R., Moreno, E., Pinto, N., Pinzón, L., Romero, E. & Sánchez, B. (2006). La habilidad de cuidado de los cuidadores familiares de personas con enfermedad crónica. *Invest. educ. enferm*. 24 (1); 36-46.
- Bazán, G., Rodríguez, J., Osorio, M. & Sandoval, J. (2014). Características Sociodemográficas de las cuidadoras y problemas que enfrentan en la atención del niño con asma. *Neumol Cir Torax*. 73 (1); 4-11.
- Becoña, E. Vázquez, F.L. & Oblitas, L. A. (2000). Antecedentes y desarrollo de la psicología de la salud. *Psicología Contemporánea*. 2 (1); 4 – 15.

Borrell, F. (2002). El modelo biopsicosocial en evolución. *Grupo comunicación y Salud*. 119 (5); 175 - 179

Cantú & Álvarez (2009). Sucesos vitales y factores psicosociales asociados: el caso de pacientes con cáncer. *Psicología y Salud*. 19 (1); 21 – 32.

Cassis, F. (2007). Atención Psicosocial para personas con Hemofilia. Facultad de Medicina de São Paulo, Brazil. Federación Mundial de Hemofilia. 44; 1- 13.

CDC. Centros para el Control de prevención de enfermedades. Información obtenida en <http://www.cdc.gov/ncbddd/spanish/hemophilia/data.html>, mayo 2013

Engel, G. (1977). The Need for a New Medical Model: A Challenge for Biomedicine. *Science, New Series*, 196 (4286), 129-136.

El financiero. Nuestras Historias: En México solo el 30% de hemofílicos reciben tratamiento. Información obtenida en <http://www.elfinanciero.com.mx/component/content/article/53-nuestras-historias/11520-en-mexico-solo-30-de-enfermos-de-hemofilia-reciben-tratamiento.html>, Junio 2013

Federación Española de Hemofilia 2008. Factores Plasmáticos y Recombinantes. Información obtenida en <http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/conceptos-basicos/factores-plasmaticos-y-recombinantes/#pos1>, Febrero 2014

Federación de Hemofilia de la República Mexicana A.C. 2013. Hemofilia. Información obtenida en <http://www.hemofilia.org.mx/>, Enero 2013

Federación Mundial de Hemofilia 2004. La hemofilia en imágenes. Recuperado en <http://www.wfh.org/es/page.aspx?pid=1384>, Junio 2013

Federación Mundial de Hemofilia 2005. Directrices para el tratamiento de hemofilia. Recuperado en <http://www.wfh.org>, Junio 2013

Federación Mundial de Hemofilia 2012. ¿Qué es la Hemofilia?. Recuperado en <http://www.wfh.org/es/page.aspx?pid=932>

Fernández, G., Dallo, M., Durán, C., Caperchione, C., Gutiérrez, S. & Dapuerto, J. (2010). Cuestionario sobre Calidad de Vida Pediátrica (PedsQL) versión 4.0: fase inicial de la adaptación transcultural para Uruguay. *Archivos de Pediatría del Uruguay*. 81 (2); 91-99

Fuentes, F., Palomo, G., Leiva, O. & Fuentes, E. (2012). Evaluación de la Calidad de Vida en pacientes hemofílicos de Curicó Región de la Madre. *Revista Médica de Maule*. 28 (1); 21 – 28.

Fundación de la hemofilia, Buenos Aires. Historia de la Hemofilia. Información obtenida en <http://www.fhemofilia.org.ar/hemofili.htm>, Junio 2013

Games, J. & Troconis, G. (2006). Introducción a la pediatría. Méndez Editores. 7; 580

Guía de Práctica Clínica. Diagnóstico y tratamiento de la Hemofilia Pediátrica, México: Secretaria de Salud, 2008

García, J. & Majluf, A. (2013). Hemofilia. *Gaceta Médica de México*. 149; 308 – 321.

Giraldo, C. & Franco, G. (2006). Calidad de vida de los cuidadores familiares. *Aquichan*. 6 (1); 38 – 53.

- Gómez, R., Guerra, T., Dita, L., Damaso, J. & Cabrera, M. (2011). Teoría celular de la coagulación: de las cascadas a las membranas celulares. *MediSur*. 9 (2); 65 – 74.
- Grau, C. & Fernández, M. (2010). Familia y enfermedad crónica pediátrica. *An. Sist. Sanit. Navar*. 33 (2); 203 – 212.
- Hernández, E. & Grau, J. (2005). Psicología de la Salud: Aspectos Históricos y Conceptuales. Guadalajara Centro Universitario en Ciencias de la Salud. 33-84.
- Isidro, A. (2002). Afrontamiento y mejora de la calidad de vida en afectados de hemofilia. *Intervención Psicosocial*. 11 (3); 333 – 347.
- Ledón, L. (2011). Enfermedades crónicas y vida cotidiana. *Revista Cubana de Salud Pública*. 37 (4); 488 – 499.
- Libertad, M. (2003). Aplicaciones de la psicología en el proceso salud enfermedad *Revista Cubana de Salud Pública*. 29 (3); 275 – 81.
- Milena, A., Vinaccia, S., Riveros, M. & Quintero, J. (2007). Calidad de vida relacionada con la salud, afrontamiento del estrés y emociones negativas en pacientes con cáncer en tratamiento quimioterapéutico. *Psicología desde el Caribe*. 20; 50-75.
- Montalvo, A. & Flores, I. (2008). Características de los cuidadores de personas en situación de cronicidad. Cartagena (Colombia). *Salud Uninorte*. 24 (2); 181 – 190.
- Osorio, G. M. (2013). Repercusiones biopsicosociales en los padres que tienen un hijo con hemofilia. En: M. E. Murueta Reyes & R. Espinosa. La pareja en Latinoamérica. México: Amapsi Editorial

- Osorio, M., Marín, T., Bazán, G. & Ruíz, N. (2013). Calidad de vida de pacientes pediátricos con hemofilia. Consulta externa de un hospital público de la Cd. de México. *Revista de Psicología GEPU*. 4 (1); 13-26.
- Oblitas, L. (2008). Psicología de la salud: Una ciencia del bienestar y la felicidad. *Unife*. 16 (1); 9 – 38.
- Pérez, A. (2006). El cuidador primario de familiares con dependencia: Calidad de vida, apoyo social y salud mental. Universidad de Salamanca Facultad de Medicina. Cap. 2
- Quiceno, J. & Vinaccia, S. (2008). Calidad de Vida relacionada con la salud Infantil: Una aproximación conceptual. *Psicología y Salud*. 18 (1); 37 – 44
- Rajmil, L., Estrada, M.D., Herdman, M., Serra, V. & Alonso, J. (2013). Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) en la infancia y la adolescencia: revisión de la bibliografía y de los instrumentos adaptados en España. *GacSanit*. 15 (Supl. 4); 34 – 43.
- Ramírez, J. (2010). Qué es la Hemofilia. Instituto de Enfermedades Osteoarticulares Información obtenida en http://www.osteoartricularimbanaco.com/index.php?option=com_content&view=article&id=85&Itemid=105
- Rincon, C., Remor, E. & Arranz, P. (2007). Estudio psicométrico preliminar de la versión española del Pediatric Inventory for Parents del (PIP). *International Journal of Clinical and Health Psychology*. 7 (2); 435 – 452.
- Riley, R., Witkop, M., Hellman, E. & Akins, S. (2011). Valoración del dolor y su control en pacientes con Hemofilia. *Haemophilia* 17, 839-845.

- Rodríguez, L. (2011). Salud y autocuidado en madres de niños con hemofilia: Estudio de casos. *Revista costarricense de psicología*. 30 (45-46); 1-16.
- Sarmiento, S., Carruyo, C., Carrizo, E., Vizcaíno, J., Arteaga, M. & Vizcaíno, G. (2006). Funcionamiento Social en niños con hemofílicos. Análisis de encuesta para determinar factores psicopatológicos de riesgo. *RevMed Chile*. 134; 53-59.
- Schwartzmann, L. (2003). Calidad de Vida Relacionada con la Salud: Aspectos conceptuales. *Ciencia y Enfermería*. 9 (2); 9-21.
- Soto, M. & Faile, I. (2004). Calidad de Vida relacionada con la salud como medida de resultados en pacientes con cardiopatía isquémica. *Rev. Soc. Esp. Dolor*. 11; 505-514.
- Stone, G. (1988). Psicología de la Salud: Una definición amplia. *Revista Latinoamericana de Psicología*. 20; 15-26.
- Stonebraker, J., Bolton, P., Soucie, J., Walker, I. & Brooker, M. (2011). Estudio de las variaciones en los informes de prevalencia de la hemofilia alrededor del mundo. *Blackwell Publishing Ltd*. 16; 20 – 32.
- Urzúa, A. & Caqueo, A. (2012). Calidad de Vida: Una revisión teórica del concepto. *Terapia psicológica*. 30 (1); 61-71
- Urzúa, A. & Jarne, A. (2008). Calidad de Vida y estilos de afrontamiento en personas con patologías crónicas. *Interamerican Journal of Psychology*. 42 (1); 151 – 160.
- Urzúa, A. (2008). Calidad de Vida y factores biopsicosociales en patologías médicas crónicas. *Terapia psicológica*. 26 (2); 207-214.

- Vargas, P. (s/a). El modelo biopsicosocial: Un cambio de paradigma, importancia de trabajar con familias. Libros Virtules Intramed. Cap. V; 1-9.
- Varni, J., Seid, M. & Rode, C. (1999). The PedsQL: Measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care*; 37(2):126-39.
- Varni, J.W., Seid, M. & Kurtin, P.S. (2001). The PedsQL™ 4.0: Reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™, Version 4.0 Generic Core Scales in healthy and patient populations. *Medical Care*, 39, 800-812
- Varni, J., Burwinkle, T. M., Seid, M. & Skarr, D. (2003). The PedsQL™ 4.0 as a Pediatric Population Health Measure: Feasibility, Reliability and Validity. *Ambulatory Pediatrics*; 3(6): 329-41.
- Villarruel, M. & Lucio, M. (2010). Propiedades psicométricas del Inventario de Calidad de Vida Pediátrico, Versión 4.0, en adolescentes Mexicanos. *Psicología y Salud*. 20 (1); 5 – 12.
- Vinaccia, S. & Quiceno, J. (2011). Calidad de Vida Relacionada con la Salud y Enfermedad Crónica: Estudios Colombianos. *Psychol. Av. Discip.* 6 (1); 123 – 136.
- Vinaccia, S. & Orozco, L. (2005). Aspectos Psicosociales asociados con la calidad de vida de personas con enfermedades crónicas. *Diversitas: Perspectivas en Psicología*. 1 (2); 125 – 137.