

ESPACIO ABIERTO

Afrontamiento y mejora de la calidad de vida en afectados de hemofilia

Management and improvement of the quality of life in people with hemophilia

Ana Isabel ISIDRO de PEDRO
Universidad de Salamanca

RESUMEN

Durante el último siglo, los espectaculares logros de la medicina han conseguido grandes avances en cuanto a la detección, tratamiento y control de las enfermedades crónicas. Así, enfermedades antaño graves o necesariamente mortales han conseguido ser eficazmente tratadas y controladas. De esta forma, surgió un nuevo tipo de enfermo, cada vez más numeroso: el de los enfermos crónicos. Con un adecuado diagnóstico, una terapéutica específica y una óptima adherencia a las prescripciones, este grupo de población no sólo ha visto incrementada su esperanza de vida, sino que la calidad de ésta ha mejorado sensiblemente.

La hemofilia es una enfermedad crónica, congénita/hereditaria y ligada al sexo -padecida por varones y transmitida por mujeres-, que se caracteriza por la insuficiencia de uno o más factores necesarios para la coagulación sanguínea. Los afectados de hemofilia padecen frecuentemente una particular problemática psicosocial, tanto en la aceptación, enfrentamiento, tratamiento y autocontrol de su enfermedad como en lo que se refiere a sus relaciones familiares y sociales, con frecuencia mediatizadas por tal circunstancia. Así, en este trabajo se expone una propuesta de intervención, desde el punto de vista bio-psico-social, para lograr afrontar la enfermedad de manera efectiva y mejorar la calidad de vida en los afectados.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad crónica, Hemofilia, Intervención psicosocial.

ABSTRACT

During the last century, the spectacular achievements in medicine have obtained great advances in the detection, treatment and control of chronic illnesses. For this reason, for

mer serious or even mortal illnesses can be treated and controlled nowadays. In this way, a growing new kind of sick people have appeared: the chronic ones. This group of people has not only seen increased their life expectancy but also their quality of life has improved considerably, by means of an adequate diagnosis, a specific therapy and following the medical prescriptions strictly. Hemophilia is a congenital/ hereditary chronic illness linked to sex -suffered by males but passed on by females. It is characterized by the shortage of one or more of the necessary factors for blood coagulation.

People with hemophilia frequently suffer particular psychosocial problems. In one hand in relation to the acceptance, facing up and self-control of their illness, and on the other related to their family and social relationship, which are frequently influenced by this problem. Thus, there is an intervention proposal in this research, under a bio-psycho-social point of view, to achieve facing effectively this illness and improving the quality of life of the affected people.

KEY WORDS

Chronic illness, Hemophilia, Psychosocial intervention

INTRODUCCIÓN

La hemofilia no es una enfermedad única, sino un grupo de enfermedades hereditarias o adquiridas por mutación genética espontánea. El elemento común es un funcionamiento deficiente de uno o más factores de coagulación de la sangre; siendo las más frecuentes las deficiencias en el factor VIII (hemofilia A) y en el factor IX (hemofilia B o enfermedad de Christmas). Además, se han identificado otros desórdenes de la coagulación sanguínea -relacionados con los factores- que se suelen englobar igualmente bajo el nombre genérico de coagulopatías, aunque siguen patrones distintos a la hemofilia A y B. Entre éstos, el desorden más frecuente es la enfermedad de von Willebrand, cuya causa es una deficiencia en la proteína llamada factor de von Willebrand (vWf), que estabiliza el factor VIII y forma parte de la adhesión de las plaquetas en los vasos sanguíneos dañados.

La hemofilia es una enfermedad ligada

al sexo; esto es, la mujer es la portadora y la padecen los hombres (excepto un número muy escaso de mujeres afectadas de hemofilia). Esto se debe a que las instrucciones para producir factor VIII y factor IX están siempre localizadas en el cromosoma X; de forma que en la mujer que presente tal problema en uno de sus cromosomas X, su otro cromosoma X "sano" asume las funciones de ambos. Por el contrario, en un varón, su otro cromosoma -el Y- no puede hacerlo, y padecerá así el trastorno coagulatorio. No obstante, la enfermedad de von Willebrand afecta por igual a hombres y mujeres. También puede darse el caso de que la hemofilia aparezca cuando no hay antecedentes familiares, es decir, no por transmisión genética sino de forma espontánea, por mutación *de novo* de los genes; esto sucede en alrededor de un tercio de los casos detectados.

Por lo que respecta a su prevalencia e incidencia, la aparición de la hemofilia no parece presentar ningún patrón geo-

gráfico ni de raza. Aproximadamente, ocurre en 1 de cada 10.000 nacimientos de niños varones. Según cifras de la Federación Española de Hemofilia (2000), en España están censados un total de 2.470 portadoras de hemofilia A y B y 4.301 afectados de coagulopatías congénitas (de los cuales el 39.5% padecen hemofilia A, el 7.2% hemofilia B, el 45.9% la enfermedad de von Willebrand y el restante 7.4% sufre otros déficit de coagulación).

Se trata de una enfermedad crónica que precisa de un tratamiento adecuado; éste debería servir para elevar los niveles plasmáticos del factor deficiente -bien ante episodios hemorrágicos agudos o bien de forma preventiva-. Esto se lleva a cabo mediante la administración externa por vía intravenosa -trasfusión- de concentrados del factor (tratamiento sustitutivo) o mediante la administración de drogas específicas que promueven su liberación -DDAVP- (sólo en el caso de deficiencia moderada). Sin embargo, aunque se trasfunda el factor, su eficacia es limitada en el tiempo ya que se degrada en pocas horas -la vida media del factor VIII es de 10-12 horas y la del factor IX de 16-18 horas- de forma que, en la actualidad, el tratamiento ha de correr parejo a la vida del afectado.

La hemofilia presenta distintos grados en cuanto a su severidad, clasificándose en: leve, moderada y severa. La severidad está en función del nivel de actividad del factor afectado y no necesariamente de su presencia. Las personas "sanas" presentan un nivel de factor activo de entre un 50% y un 200%, dependiendo esto no sólo de la variabilidad individual sino también del momento del ciclo vital (en las embarazadas es más elevado), del grado de actividad física, etc. Por el contrario, en las personas afectadas de coagulopatías el grado de severidad no suele variar a lo largo de sus vidas. Se considera hemofilia leve a cifras entre 5 y 50% de factor activo, moderada entre 1 y 5% y

severa cuando se tiene menos de un 1% de factor activo. El grado de severidad incide directamente en las repercusiones padecidas, complicaciones, nivel de impacto y terapéutica.

Las manifestaciones son, esencialmente, de tipo hemorrágico, inflamatorio y doloroso. No obstante, la hemofilia es una enfermedad con síntomas bastante impredecibles: la presentación de hemorragias puede suceder por muy diferentes razones o estar asociada a circunstancias diversas (traumatismos -incluso leves-, roces, crecimiento, actividad física, tos o estornudos, estrés, factores climáticos, etc). Además, no siempre las hemorragias se producen por una causa obvia y evidente. La facilidad, frecuencia e intensidad de las hemorragias dependen, fundamentalmente, del grado de severidad del trastorno: a mayor severidad acostumbran a suceder más hemorragias en general y espontáneas -por causas desconocidas o sin motivo aparente- en particular.

En cuanto a la localización de las hemorragias, cualquier parte del cuerpo puede sufrirlas (articulaciones, músculos, garganta, cuello, cabeza, ojos, aparato digestivo, etc.), bien en forma de hemorragia externa visible o de hemorragia interna. Las más frecuentes son las producidas en el interior de las articulaciones (hemartros) y en grandes grupos musculares, constituyendo más del 80% del total.

A largo plazo, las complicaciones más frecuentes son las artropatías (producidas a consecuencia de los episodios repetidos de hemorragias intraarticulares) que pueden llegar a ser severa o totalmente incapacitantes incluso a edades muy tempranas. Además, por su elevado índice de mortalidad -entre el 20 y el 50%- y las frecuentes secuelas necrológicas que ocasiona en los supervivientes -alrededor del 50%- es de destacar la complicación en forma hemorragia intra-

craneal, que presenta una incidencia de entre un 2.6 y un 13.8% de la población hemofílica (Torchet, Rothschild, Tapon Bretandiere, Orliaguet, Charron, Zerah y Gazengel, 1998)

REPERCUSIONES Y PROBLEMAS ASOCIADOS A LA HEMOFILIA

Si cualquier enfermedad constituye un factor estresante y repercute negativamente sobre el bienestar y la calidad de vida, tanto más cuando tiene un carácter crónico. La hemofilia no es ajena a este hecho; al afectado -y a su familia- se le plantean múltiples demandas de ajuste que le exigen un proceso continuo de adaptaciones y cambios en su estilo de vida, suponiendo un considerable impacto en el hacer cotidiano, hábitos, actividades, etc. En un interesante estudio, Huszti, Elkin y Holland (1998) hallan diferencias significativas en los informes de padres de niños hemofílicos 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. En otro trabajo, Huszti, Gage, Cowan, Hudson, Kioney y Sexauer (1998) encuentran que, en la muestra estudiada, un 51% de padres de niños hemofílicos manifiestan que la hemofilia afecta a las actividades de sus hijos algunas veces o siempre. Por su parte, numerosos estudios (Miners, Sabin, Ebraim y Lee, 1998; Royal y Kroner, 1998) atestiguan que, con respecto a la población general, las personas afectadas de hemofilia refieren experimentar niveles significativamente más bajos de calidad de vida percibida.

Por su carácter genético, la hemofilia suele diagnosticarse de forma temprana en los primeros años de la vida del niño (aunque en casos moderados o leves puede pasar más tiempo hasta ser detectada). Así, cuando los padres son informados de que su hijo está afectado de una enfermedad crónica -sobre la cual si

conocen algo suele ser de una forma imprecisa, vaga y errónea- el impacto en ellos acostumbra a ser muy alto. Este impacto emocional repercute en una evaluación errónea de la realidad, minimizando o maximizando la importancia o la severidad de la misma. Sus sentimientos, actitudes, creencias, comportamientos, etc. serán fundamentales para proceder apropiadamente con la enfermedad y, por ende, para garantizar un adecuado desarrollo del niño. Por esta razón, prestaremos especial atención al impacto y repercusiones que ocasiona en los padres la hemofilia de su hijo.

Un problema esencial es la desinformación: tanto en lo referente a mitos, creencias erróneas de la enfermedad... ("uno se desangra rápidamente, a borbotones"; "es provisional, se curará"; "hemofilia es otra forma de llamar al SIDA"; etc.) como a pautas idóneas para su cuidado y tratamiento ("tendrá que estar continuamente hospitalizado"; "le tienen que poner sangre casi todos los días"; etc.)

Además, aunque conozcan la etiología genética o espontánea de la enfermedad, ésta repercute en ellos de forma ambigua y contradictoria. Y así, íntimamente pueden atribuir el origen de la enfermedad de "su" hijo a la más variada gama de causas, convicciones irracionales contra las que es difícil luchar. Por ejemplo, son frecuentes los sentimientos victimistas: ("¿por qué ha tenido que tocarnos precisamente a nosotros?"). Estos sentimientos provocan indefensión, desesperanza y pérdida de control percibido ("estamos a merced del destino y no podemos hacer nada para remediar lo que ha designado para nosotros").

Por otra parte, son muy habituales los sentimientos de culpa a tres niveles. En primer lugar, por la hemofilia en sí: creer que la enfermedad es culpa suya y buscar íntimamente una "causa" directa, ligada a ellos, a la que poder atribuirle -especial-

mente durante el embarazo- ("¿qué descuido, error... hemos tenido?; ¿qué "pecado" cometimos?; ¿qué hicimos de malo?; ha sido por nuestra culpa y hemos sido "castigados"). En segundo lugar, por no haber prevenido las hemorragias ("somos unos malos padres, descuidados, irresponsables... por no haber protegido al niño de un golpe o accidente que ha terminado en hemorragia"). Por último, por no haber detectado una hemorragia interna o sus síntomas ("teníamos que habernos dado cuenta"). Para intentar compensar de alguna manera todos estos pensamientos y sentimientos mortificadores pueden, por ejemplo, buscar alguna forma de "autopenitencia": no permitirse "disfrutar", no pensar en sí mismos, "desvivirse" por el hijo prestándole atención y cuidados desmedidos, etc.

Igualmente, pueden tener sentimientos de vergüenza y temor al rechazo y reaccionar intentando ocultar o esconder la enfermedad. También, en los tiempos cercanos al diagnóstico, pueden sentir rabia o resentimiento "contra el mundo".

En definitiva, es frecuente encontrar en ellos resignación, impotencia e incluso abatimiento, depresión y desesperación respecto al futuro, que pueden manifestarse en conductas de escape o huida, repercutiendo por ejemplo en la reticencia o negativa a tomar parte activa en la terapéutica, delegando "esa responsabilidad" en los profesionales.

Todo esto incide sobremanera en la forma de comportarse con el hijo, desarrollando patrones de conducta inadecuados respecto a él que dificultan su normal desarrollo emocional y psicosocial. De esta forma, por parte de los padres es frecuente:

- Estigmatizar al niño: tratándole y haciéndole creer que "es" diferente, está en inferioridad de condiciones y su vida no puede seguir los cánones de los demás niños. De esta forma,

el niño termina asumiendo su papel de "enfermo", anclándose en él y resignándose a su supuesta inferioridad, sin intentar siquiera "aventurarse" a llevar una vida normal.

- Sobreproteger: ejercer una "vigilancia" constante sobre el hijo y limitar su actividad, no permitiéndole explorar su mundo ni realizar juegos, ejercicios o actividades con otros niños. Las intenciones de los padres son buenas al intentar proteger lo mejor posible a su hijo y evitarle dolor y sufrimiento; pero ésta es una pauta de comportamiento inadecuada. Primero porque es imposible -aun teniendo máximo cuidado- eliminar todas las lesiones o hemorragias y, segundo, porque infunde en el niño pasividad, inseguridad y dependencia extrema respecto a ellos y reduce las posibilidades de que establezca relaciones interpersonales con sus iguales, favoreciendo así el aislamiento social (al restringir la extensión y solidez de su red de relaciones sociales) y obstaculizando una integración social adecuada y un desarrollo emocional normal.

Relacionado con esto, Hanegby (1998) constata que los niños hemofílicos realizan menos actividad física que los niños sanos y experimentan significativamente más soledad percibida en el contexto escolar; además, la percepción de soledad -tanto general como en la escuela- ejerce un efecto negativo sobre la capacidad percibida de manejo de la hemofilia. Por otra parte, un interesante trabajo (Báñez, Garrido, Peña, Monseñat, Sanromán y Moreno, 1998) refleja que el 52% de los niños hemofílicos encuestados perciben que sus padres les prestan un cuidado exagerado cuando juegan.

- Reaccionar con excesiva ansiedad ante eventuales golpes o caídas del hijo. Así, un 44.5% de los niños hemofílicos participantes en el citado estudio de Báñez *et al.* (1998) aseguran que sus padres responden con desmesurada ansiedad a sus golpes o heridas.
 - Actuar de manera permisiva. Igualmente, suele observarse en los padres una excesiva permisividad frente al hijo, que se manifiesta en una carencia o inconsistencia en cuanto a normas, reglas, etc., permitiendo al niño incumplirlas sistemáticamente, cediendo para no contrariarlo, consintiéndole actitudes y conductas que no les tolerarían en otro caso, complaciéndolo lo máximo posible en cuanto a caprichos, regalos, etc. Esto repercute en la personalidad del hijo, auspiciando un niño intolerante, caprichoso, mimado, con baja capacidad de esfuerzo y escasa tolerancia a la frustración, etc.
 - Presentar dificultades o deficiencias en el proceso de comunicación. Es frecuente encontrar una falta de comunicación o una comunicación inadecuada entre padres e hijos, bien porque los padres no sean totalmente sinceros con el niño respecto a su enfermedad (para así intentar protegerlo, que no se asuste, que no se preocupe, que no sufra...) o bien porque los hijos no sepan o no quieran compartir sus experiencias. De acuerdo con los resultados de Monserrat, Carrasco, Báñez, Garrido y Sanromán (1998), en la muestra estudiada, la mayor parte de los adolescentes hemofílicos presentaban una pobre capacidad asertiva; esto es, no eran capaces de expresar y compartir sus necesidades, sentimientos, deseos, pensamientos, etc. de forma apropiada. Así, un 48.9% presentaban respuestas pasivas y un 28.9% respuestas agresivas.
- De la misma forma, empíricamente, numerosos estudios observan que hay sustanciales divergencias entre las percepciones que padres e hijos tienen sobre los mismos acontecimientos. Así, Peña, Sanromán y González (1998) corroboran esto en la muestra por ellos estudiada: según los padres, sus hijos hemofílicos: un 40% siempre les informan de sus problemas de salud, golpes, etc., un 85% no es capaz de asumir las tareas domiciliarias de autocuidado y un 37% tiene un buen nivel en lo que respecta a conocimientos sobre la hemofilia. Sin embargo, por lo que a los hijos respecta, el 100% de sus ellos afirman participar siempre a sus padres sus problemas de salud, heridas, golpes... Y, objetivamente, los autores comprueban que el 100% de los niños son capaces de manejar adecuadamente las tareas de autocuidado, pero sus conocimientos sobre la hemofilia resultan ser mucho más escasos de lo que sus padres referían. Otro estudio (Huszti, Gage *et al.*, 1998) comprueba que, por lo que se refiere a la percepción del dolor, los niños afirman padecer un dolor mayor y más intenso del que sus padres creen.
- Otra importante repercusión a la que no podemos dejar de referirnos por su gran impacto personal y familiar es, precisamente, la percepción de dolor. Los hemofílicos experimentan con frecuencia dolor agudo o crónico, circunstancia que mengua ostensiblemente su calidad de vida. Suele padecerse acompañando a procesos inflamatorios

como consecuencia de hemorragias intraarticulares y se hace crónico en caso de artropatía. Según el aludido trabajo de Huszti, Gage *et al.* (1998), el 13% de los padres afirman que sus hijos sufren dolor más de una vez por semana; pero la mayoría –el 88%– cree que el dolor de sus hijos está controlado adecuadamente. Sin embargo, como se ha señalado con anterioridad, esto contrasta con la experiencia subjetiva de sus hijos, que manifiestan sentir más dolor y con mayor intensidad de lo que sus padres piensan. En una muestra de 43 adolescentes hemofílicos, Monserrat *et al.* (1998) encontraron que sólo el 50% de ellos mostraban una capacidad adecuada para soportar el dolor y las situaciones desagradables.

- Por último, señalar que la vida escolar del niño hemofílico suele también verse resentida. Las frecuentes visitas al hospital y otros problemas físicos redundan en días de escuela perdidos (y su equivalente en el trabajo de los padres). Este absentismo escolar habitualmente afecta de forma negativa en sus resultados escolares. Tusell y Molho (1998) encuentran que un 11.4% de los niños hemofílicos de su muestra habían faltado a clase durante el año anterior debido a problemas ortopédicos (esta cifra no es muy elevada ya que no se incluye en ella el absentismo relacionado con otras causas). En el ya citado trabajo de Huszti, Gage *et al.* (1998), los autores recogen que el 31% de los niños hemofílicos en edad escolar por ellos estudiados había repetido curso.

Por su parte, en un interesante estudio longitudinal con una muestra de 333 niños y adolescentes hemofílicos llevado a cabo por Usner, Donfield, Sirois, Gomperts,

Bale y Mitchell (1998), los autores encuentran que quienes padecían dificultades de coordinación y locomoción puntuaron significativamente más bajo en el test Wechsler que aquéllos sin problemas de movilidad, tanto en la línea base como a lo largo de los cuatro años del estudio (y esto para pruebas de lectura, deletreo y aritmética). Así mismo, cuando se presentaba algún problema agudo de movilidad, los promedios de quien lo padecía disminuían significativamente. A la luz de estos resultados y para su explicación, los autores sugieren dos posibles razones: en primer lugar, que los problemas de movilidad –debidos a hemorragias frecuentes o prolongadas– obstaculicen el óptimo aprovechamiento de las oportunidades académicas, sociales y culturales que el entorno ofrece al niño, hecho que podría repercutir de manera negativa en su desarrollo intelectual. En segundo lugar, que el malestar, dolor, etc. –sufridos durante las hemorragias ocasionales o crónicamente en forma de artropatías– producirían una merma en la atención o en la motivación hacia las tareas que se están llevando a cabo, involucrándose menos en ellas.

PAUTAS PARA UNA INTERVENCIÓN PSICOSOCIAL

Como se ha comentado hasta aquí, la hemofilia, de alguna manera, altera la cotidianidad de la vida, tanto de quien la padece como de sus familiares y allegados. En sus implicaciones y repercusiones intervienen sobremanera variables psicológicas, sociales, culturales, económicas, etc. Por ello, es impensable abordar su tratamiento, exclusivamente, desde una perspectiva biomédica y así, para su comprensión, se hace necesario

un planteamiento interactivo, donde se tengan en cuenta las relaciones de interdependencia entre todos esos factores en un modelo bio-psico-social que contemple las variables en su conjunto.

A la hora de implementar un programa de intervención en ambos, padres y niños hemofílicos, tales consideraciones no pueden soslayarse. Desde nuestra experiencia, y teniendo en cuenta estas premisas, esbozaremos una serie de puntos que pueden incidir positivamente en la aceptación, afrontamiento y manejo personal y familiar de la hemofilia.

Objetivos

Información, educación, adaptación, afrontamiento, autocontrol, prevención, (de aquellas situaciones y conductas que impliquen elevado riesgo), anticipación (saber conservar la calma y actuar adecuadamente), autocuidado y promoción (promover la autoeficacia percibida para el manejo de situaciones y desarrollar competencias sociales, especialmente la asertividad).

¿Qué hacer y cómo hacerlo?

- Información: Hay que proveer de información clara, exacta y realista para que, tanto el afectado como su familia, destierren las creencias irracionales o erróneas sobre el trastorno y sus repercusiones, lo conozcan y comprendan adecuadamente, sepan reaccionar ante sus manifestaciones y dominen su tratamiento. Sin embargo, informar y educar no siempre son tareas fáciles y se impone la adecuación al nivel cultural, edad y otras características del afectado y sus allegados.

Los programas educativos pueden ser muy diversos; prevaleciendo siempre el principio de claridad, sinceridad y flexibilidad y un estilo comunicativo sencillo y directo,

creando un clima de confianza y seguridad en el que el afectado y su familia sean capaces de expresar sus dudas, incertidumbres, etc. No obstante, para niños y adolescentes, la información-formación presentada de una manera amena y divertida para captar su atención y en un contexto más bien informal ha demostrado ser muy eficaz. De esta forma, utilizar juegos de mesa diseñados a propósito y otras actividades lúdicas es una herramienta educativa de gran ayuda. Una de ellas es el "Factormatch" (Cygan, 1998). Se trata de un juego en el que se pretende estimular el aprendizaje a través de la discusión entre los participantes, utilizando pequeñas "cartas" con dibujos que representan distintos aspectos del cuidado de la hemofilia. Otros juegos -como el "Jeopardy" (Osip y Page, 1998)- se desarrollan a modo de concursos televisivos; consisten en turnos de preguntas específicas sobre la hemofilia y su cuidado a responder individualmente o por equipos para obtener puntos que suban a los respectivos marcadores.

- Una de las principales ventajas que proporciona la adecuada información y educación en hemofilia es aprender a conocer y reconocer los síntomas y las manifestaciones fisiológicas: los padres han de aprender a observar al niño hemofílico y éste, bajo los auspicios de aquéllos, tiene igualmente que aprender a auto-observarse. Sólo de esta forma serán capaces de crear un clima familiar de normalidad, seguridad y calma en el que hacer diario y saber no sólo reaccionar adecuadamente a tales síntomas y manifestaciones sino, lo que es más importante, saber anticiparse convenientemente a ellos.

- Por otra parte, inicialmente suele ser frecuente encontrar actitudes negativas respecto al autocuidado de la enfermedad, por lo que han de fomentarse actitudes favorables que dirijan el desarrollo de habilidades de *coping* para manejar la situación, ya que poseer una buena capacidad de *coping* contribuye a una percepción menos estresante y aversiva del medio. Para ello han de desarrollarse estrategias de afrontamiento y habilidades en el manejo de la enfermedad: anticiparse y prever las eventualidades en la medida de lo posible, minimizar la asunción de riesgos innecesarios, aprender a conservar la calma ante las situaciones estresantes –especialmente caídas y golpes–, saber reaccionar adecuadamente y de una forma flexible, etc.
- Así mismo, se ha de promover en el niño y su familia el papel activo en el manejo diario de su vida, haciéndole comprender que su parte de responsabilidad es absolutamente personal y no puede –ni debe– ser delegada en otras personas, ni siquiera en los profesionales: cada cual tiene su parte de responsabilidad. Tanto los padres como el niño tendrán que ser capaces de tomar decisiones cotidianas relativas al cuidado de la enfermedad e, igualmente, habrán de ser capaces de participar en la toma de decisiones respecto a las metas y objetivos del tratamiento. La convivencia diaria con la enfermedad la realiza la familia, no los facultativos, por lo que es importante que ésta no sólo comprenda dichas cuestiones, sino que se crea autoeficaz para el manejo de la hemofilia. Esto le otorgará la percepción de control sobre ella.
- Alentar e incentivar una comunicación familiar abierta y sincera. Para ello es útil trabajar para mejorar las habilidades comunicativas verbales y no verbales –especialmente la asertividad– a fin de aprender a expresar y compartir de forma adecuada los sentimientos, pensamientos, necesidades, observaciones, preocupaciones, temores, etc.
- Fomentar actitudes positivas respecto a comportamientos saludables que, progresivamente, se vayan convirtiendo en hábitos y estilos de vida saludables. Tiene especial relevancia saber fomentar una actitud favorable respecto a la práctica deportiva. El ejercicio físico y el deporte suele ser visto por los padres como un elemento peligroso y amenazante para la integridad física y el bienestar general de su hijo; sin embargo, la práctica de actividades deportivas (de las recomendables y permitidas) es fundamental para fortalecer su aparato músculo-esquelético y es un factor coadyuvante para evitar o minimizar las hemorragias, además de favorecer la socialización del niño y su integración en el grupo de iguales.
- Incidir en la importancia de una óptima integración social y escolar del niño, que sólo se logrará satisfactoriamente si se le trata con normalidad, se le enseña a convivir con su enfermedad y a manejarla de forma eficaz y se le permite desarrollar autonomía e independencia a través de la participación activa en la toma de decisiones, del contacto e interacción con otros niños, etc. En este aspecto, conviene señalar la necesidad de que otras personas que conviven habitualmente con el niño (profesores, compañeros, amigos...) conozcan con objetividad y sin dramatismos su realidad, para que así sepan tratarlo adecuadamente, esto es, como a uno más con algunas caracte-

terísticas peculiares. En ese sentido, Tomaz, Aguino y Antunes (1998) implementaron en São Paulo (Brasil) un programa de información en la escuela dirigido tanto a profesores como al resto del personal. Tras su intervención, constataron un mayor interés, acercamiento, entendimiento y comprensión hacia la hemofilia por parte de aquellos profesionales y una optimización de la integración de los niños hemofílicos en su comunidad escolar.

- Otro punto esencial es fomentar la adherencia terapéutica, muy especialmente a protocolos profilácticos (y a tratamientos de inmuno tolerancia –supresores de los inhibidores–). Es bien conocido que en cualquier persona, aún "sana", es difícil conseguir que dé el paso de la información a la acción; esto es, del conocimiento de pautas beneficiosas para su estado de salud general y, por ende, para su calidad de vida a la puesta en práctica de las mismas –que venimos denominando conductas de salud–. Sin embargo, es aún más difícil –y más importante– que persevere en ellas y las integre en su vida diaria, convirtiéndolas en hábitos cotidianos y estilos de vida saludables. Pues bien, en el enfermo crónico, en este caso en el afectado de hemofilia, dicho aspecto es primordial por las repercusiones que tiene para su bienestar.

Y así, la adherencia terapéutica merece consideración aparte ya que, si bien la adherencia al tratamiento a demanda –es decir, una vez que se presenta el episodio hemorrágico– (tanto autotratamiento en el domicilio como acudiendo a un centro hospitalario) suele ser elevada, no se puede decir lo mismo de la adherencia a los pro-

tolos profilácticos. Estos consisten, *grosso modo*, en la administración preventiva de forma continua y por vía intravenosa de concentrados del factor de coagulación deficiente, para así poder reducir o eliminar los episodios hemorrágicos al mantener permanentemente los niveles plasmáticos del factor al menos en el 1%; por ello están especialmente aconsejados en casos de hemofilia severa. La profilaxis puede ser primaria –aplicada desde que, en la infancia, aparecen las primeras manifestaciones y no existen aún lesiones articulares– o secundaria –cuando ya ha aparecido algún tipo de afección articular, aunque sea inicial–. Y si bien la profilaxis secundaria ralentiza la progresión de la lesión (Aledort, Hishmeyer y Pettersson, 1994), sólo la profilaxis primaria se ha revelado eficaz para evitar a largo plazo las secuelas de la enfermedad (especialmente artropatías) y mejorar la calidad de vida de los afectados y sus familias (Berntorp, Boulyjenkov y Brettler, 1995; Butler, 1998; Liesner, Khair y Hann, 1996; Nilsson; Royal *et al.*, 1998).

Las ventajas de los tratamientos profilácticos frente los tratamientos a demanda son sustanciales, tanto desde el punto de vista individual (reducción de episodios hemorrágicos y/o dolorosos, disminución del riesgo de artropatías y otras complicaciones, decremento en los niveles de absentismo escolar y laboral, mejoras en el estado de salud, la calidad de vida y la satisfacción vital, etc.), como socioeconómico (merma de los gastos médicos, descenso en el número de consultas, urgencias, hospitalizaciones, etc.). En una investigación al respecto (Gringeri, 1998), 40 niños con

hemofilia severa y con al menos un episodio hemorrágico en los seis meses anteriores al estudio pero sin lesiones articulares, fueron distribuidos al azar en dos grupos, a saber, tratamiento a demanda y tratamiento de profilaxis primaria. Después de un periodo de seguimiento de un año, ninguno de los niños del grupo profiláctico presentó episodios hemorrágicos. Por su parte, Royal *et al.* (1998) llevaron a cabo un vasto estudio internacional en 566 pacientes hemofílicos tratados en 16 centros europeos. Se les pasó el SF-36, para evaluar ocho dimensiones de la calidad de vida percibida en aspectos de salud. Los resultados reflejan que los pacientes tratados mediante profilaxis -frente a los tratados a demanda- puntuaron significativamente más alto en la dimensión de salud mental y refirieron menos dolor y mejor estado general de salud.

Sin embargo, y a pesar de las ventajas referidas, la adherencia no es siempre la óptima y necesaria: frecuentemente, los afectados no mantienen las pautas de comportamiento idóneas que la terapia de profilaxis requiere. En su estudio McMahan, Smith, Lakshmandass y Smith (1998) encontraron que el 26% de los pacientes monitorizados interrumpieron por su cuenta el tratamiento profiláctico al menos una vez.

Por tanto, es necesario preguntarse sobre las barreras que obstaculizan esta adherencia a la profilaxis. Probablemente, la principal es la dificultad e incomodidad para llegar a los accesos venosos periféricos e incluso el deterioro de tales ante venipunciones intensivas. Por ejemplo, en el referido estudio de McMahan *et al.* (1998) el 50% de los pacientes de la muestra tratada

profilácticamente tuvo problemas con los accesos venosos. Éste es un serio inconveniente que puede ser subsanado mediante la inserción quirúrgica de catéteres o reservorios subcutáneos; sin embargo, estas opciones, aunque prácticas, no están aún exentas de complicaciones, fundamentalmente de tipo infeccioso. Otras razones -éstas más de tipo psicosocial- que suelen ser aducidas para no mantener la adherencia son: falta de convicción sobre su utilidad; temor, aversión o rechazo a pincharse casi a diario (en niños, los padres pueden "ceder" a que no se pinche por lo que de disgusto y malestar produce en el hijo, optando así por los beneficios a plazo inmediato sobre los beneficios a largo plazo); abandono voluntario por "encontrarse bien"; falta de aceptación o "negación" de la realidad (el tratamiento le recuerda continuamente que está afectado por una enfermedad crónica), etc.

¿Cómo mejorar la adherencia? Los problemas referidos pueden subsanarse con un programa de intervención que incluya, al menos, los siguientes puntos: 1) Proporcionar información adecuada respecto al autotratamiento vigilado y la profilaxis para crear expectativas positivas respecto a su eficacia y las ventajas asociadas, alentando la comunicación bidireccional y el *feedback* para que expresen sus dudas, miedos, preocupaciones, necesidades, dificultades, etc.; 2) Formación y entrenamiento en las pautas idóneas y 3) Generar o incrementar la autoeficacia percibida para el manejo del autotratamiento vigilado y la profilaxis -fundamentalmente mediante persuasión verbal, experiencia vicaria y los propios logros de ejecución-. Este es un aspecto clave,

ya que la autoeficacia percibida es un poderoso motivador de la conducta humana (Bandura, 1987)

- Por último, nos referiremos a cómo afrontar y proceder con el dolor. Es ampliamente reconocido el carácter no unitario de la experiencia dolorosa: el dolor es un fenómeno complejo, en el que intervienen no solo aspectos neurofisiológicos sino también psicológicos y socioculturales. Así, variables como la atención, sugestión, tipos de pensamientos, creencias, valores culturales, etc. desempeñan un papel fundamental en la experiencia subjetiva de dolor. Ya Melzack y Casey (1968) reseñaron tres dimensiones interdependientes implicadas en la experiencia dolorosa: la sensorial-discriminativa (sensaciones físicas), la motivacional-afectiva (sentimientos emocionales) y la cognitivo-evaluativa (pensamientos y creencias). En los afectados de hemofilia –además de enfatizar la importancia de prevenir tanto como sea posible los episodios hemorrágicos– una vez aparecido el fenómeno doloroso, lejos de tener que ser "sufrido y soportado" pasivamente por el enfermo o, en el mejor de los casos, ser aliviado farmacológicamente, hoy podemos utilizar múltiples herramientas psicológicas y psicosociales para el manejo del mismo, de cuya validez existe probada evidencia experimental.

No es aquí momento de pormenorizar la descripción de estas técnicas y sus particularidades; sirva, sin embargo, citar la efectividad clínica para reestructurar el sistema de percepción del dolor de las técnicas para incrementar la autoeficacia de afrontamiento del dolor, el *biofeedback*, el control de la respiración, el entrenamiento en relajación, la imaginación guiada, la visualización...

DEL PRESENTE AL FUTURO: ESPERANZAS, FRUSTRACIONES Y OTRAS CONSIDERACIONES

En la actualidad están teniendo lugar importantes avances en investigación, especialmente en lo que se refiere a ingeniería genética molecular y a terapia génica, que se espera puedan, a medio plazo, transformar las hemofilias severas en formas leves e incluso curar la enfermedad. Por lo que respecta a la ingeniería genética, la aplicación de la tecnología recombinante ha permitido desde 1992 obtener concentrados de factor de origen no humano, los cuales ofrecen considerables ventajas sobre los de origen humano (minimización y/o eliminación del riesgo de infecciones y contagios, producción del factor en grandes cantidades, reducción de costes económicos, etc.) Sin embargo, presentan también severos inconvenientes a los cuales aún no se ha logrado dar solución como la creación de anticuerpos (inhibidores) frente al factor. Por eso, la ingeniería genética en el campo de la hemofilia actualmente vuelca sus esfuerzos en la producción de nuevos factores de coagulación recombinantes de segunda generación.

Por su parte, la terapia génica pretende introducir el gen carente en los enfermos. Ya se ha conseguido el aislamiento, secuenciación y clonación del gen involucrado para el factor VIII y el factor IX, así como la persistencia y/o amplificación del gen en las células escogidas. Además, los resultados obtenidos con animales indican que también se está logrando parcialmente la implantación de células con el gen clonado, su multiplicación y funcionamiento adecuado –que pasa por la liberación de la proteína deficitaria–. No obstante, los progresos científicos vinculados a la manipulación y alteración genética plantean importantes inquietudes éticas y no permanecen ajenos al debate y a la polémica internacional.

Por otra parte, estos avances tampoco

pueden eclipsar la importancia de la atención personalizada y de la intervención psicosocial en los afectados de hemofilia que son, por encima de todo, personas y no sujetos clínicos.

Además, estos sofisticados adelantos de la "ultratecnología" no deben hacernos olvidar que en la actualidad todavía unas 280.000 personas -¡el 80% de quienes padecen hemofilia en el mundo!- no reciben tratamiento adecuado: son los hemofílicos de los países pobres o en vías de desarrollo, cuyo presupuesto no llega para prestarles cobertura y atención específica.

Otra cuestión importante -que, por tener entidad propia, no abordamos en este trabajo pero que no podemos obviar- es el elevado porcentaje de afectados de hemofilia que fueron en su día (fundamentalmente al principio de los ochenta) contagiados por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y por el virus de la hepatitis en sus distintos tipos, especialmente del tipo C (VHC), descubierto en 1989. Por ejemplo, entre 1980-83 en el Hospital de La Paz de Madrid fueron infectados con el VIH 257 hemofílicos -un 59% de la población hemofílica atendida- (Bernal, Ortiz, Jiménez, García-Albert, Magullón y García-Saiz, 1998; Ortiz, Jiménez, Magullón y García Saiz, 1998). En el caso de la hepatitis C todos los estudios revelan que la prevalencia es aún mayor; en algunas muestras, casi un 100% de los hemofílicos tratados habitualmente con infusión de factor antes de la introducción de métodos de inactivación viral fueron contagiados con el virus (Fundació Privada Catalana de l'Hemofilia, 1996; Tagariello, Pontisso, Alberti, Belvini, Are, Salviato, Davoli y Traldi, 1998). Estos hechos requieren una consideración especial en cuanto a la intervención psicosocial en dicha población (planificación de programas especiales de información, educación y apoyo, manejo del estrés y la desesperan-

za, prevención de conductas de riesgo sexuales y no sexuales, etc.)

CONCLUSIONES

Las ideas pergeñadas en este trabajo pueden compendiarse en los siguientes aspectos referidos a la intervención psicosocial en los afectados de hemofilia: 1) ofrecer programas informativos y/o educativos que pertrechen al hemofílico y a su familia de información precisa y realista sobre el trastorno, sus manifestaciones, sus repercusiones y su tratamiento; 2) desarrollar habilidades de *coping* en el afrontamiento, manejo y autocuidado de la enfermedad, fomentando el papel activo y la asunción de la parte de responsabilidad correspondiente; 3) desarrollar habilidades comunicativas para fomentar e incentivar una comunicación adecuada y eficaz; 4) fomentar actitudes positivas respecto a comportamientos, hábitos y estilos de vida saludables; 5) alentar e impulsar la autonomía e independencia del hemofílico, especialmente del enfermo infantil, que impida la sobreprotección, la estigmatización y el aislamiento y facilite su óptima integración social y escolar 6) promover la adherencia terapéutica, haciendo especial hincapié en generar o incrementar la autoeficacia percibida para el manejo de los protocolos profilácticos; 7) promover el conocimiento y el entrenamiento en técnicas de afrontamiento y manejo del dolor.

Todas las características descritas en este trabajo implican que la atención y el tratamiento de la hemofilia no pueden llevarse a cabo únicamente mediante un planteamiento estrictamente médico (concepción clásica en la que la enfermedad crónica ha de "sufrirse" pasivamente y lo mejor que puede hacer el enfermo es mantener el tratamiento medicinal o farmacológico prescrito). Muy al contrario, se demanda un enfoque multidisciplinar que pueda incidir en la mejora de la cali-

dad de vida de los afectados, de forma que el propio paciente sea el agente activo en el control de la enfermedad y asuma responsabilidades en el cuidado de la misma. Tal enfoque integral en la consideración y el abordaje de la hemofilia y su terapéutica exige abarcar tanto aspectos médicos como psicosociales, y

no de forma independiente sino complementaria, interrelacionada y holista. Por ello, se ha de luchar contra la sectorización o atomización excesiva en la acometida del trastorno y auspiciar la coordinación entre los diferentes servicios implicados y la formación de equipos multidisciplinares.

BIBLIOGRAFÍA

- Aledort, L.M., Hishmeyer, R.H. y Pettersson, H. (1994). A longitudinal study of orthopedic outcomes for severe factor VIII deficient haemophiliacs. *Journal International Medicine*, 236, 391-399.
- Arranz, P., Costa, M., Bayés, R., Cancio H., Magullón, M. y Fernández, F. (1996). *El apoyo emocional en hemofilia*. Madrid: Pentacrom.
- Bandura, A. (1987). *Pensamiento y acción*. Barcelona: Martínez Roca.
- Báñez, A., Garrido, M.J., Peña, Y., Monserrat, S., Sanromán, G. y Moreno, M. (1998). How do the children their haemophilia? *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Bernal, A., Ortiz, M., Jiménez, V., García-Albert, L., Magullón, M. y García-Saiz, A. (1998). HIV- 1 infection in Spain haemophilia population prognostic markers and molecular characterization. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Berntorp, E., Boulyjenkov, V. y Brettler, D. (1995). Modern treatment of haemophilia. *Bulletin of the World Health Organisation*, 73, 691-701.
- Butler, M. (1998). Cost-effectiveness aspects of on-demand versus prophylactic treatment of children with severe haemophilia A in Ireland. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Cygan, M.L. (1998). Factormatch: The memory challenge game for hemophilia education. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Federación Española de Hemofilia (2000). *Memoria Anual de la Federación Española de Hemofilia, "Milenio de Ilusión"*. [WWW document]. URL <http://www.hemofilia.com/memo00/censo.htm>
- Fundació Privada Catalana de l'Hemofilia (1996). *¿Qué hay que saber sobre la hepatitis C?*. [WWW document]. URL <http://www.hemofiliacat.org/espanol/publica/Hepatitis.htm>
- Gringeri, A. (1998). Evaluation study on prophylaxis: A randomised italian trial (esprit). One-year report. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Hanegby, R. (1998). How do I feel? Sense of coherence and social dissatisfaction among children with hemophilia. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Huszti, H., Elkin, T.D. y Holland, C. (1998). Parental report of psychosocial functioning in children with hemophilia. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.

- Husztai, H., Gage, B., Cowan, L., Hudson, L., Kinney, S. y Sexauer, C. (1998). Psychosocial complications in children with hemophilia. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Jones, P. (1979). *Hemofilia*. Madrid: Instituto de Hemoderivados Immuno.
- Kelly, L.A. (1993). *Criando a un hijo con hemofilia*. Nueva York: Weinstein Associates.
- Liesner, R.J., Khair, K. y Hann, I.M. (1996). The impact of prophylaxis treatment on children with severa haemophilia. *British Journal of Haematology*, 92, 973-978.
- McMahon, C., Smith, J., Lakshmandass, G. y Smith, O.P. (1998). Right atrial catheters, the way forward to facilitate successful prophylactic treatment regimens in severa haemophilia. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Melzack, R. y Casey, K.L. (1968). "Sensory, motivational and central control determinants of pain: a new conceptual modal". En D. Kenshalo (Ed.), *The skin senses*. Springfield: Thomas.
- Miners, A.H., Sabin, C.A., Ebraim, K. y Lee, C.A. (1998). Assessing health-related quality of life in patients with severa haemophilia A and B. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Monserrat, S., Carrasco, M.J., Báñez, A., Garrido M.J. y Sanromán G. (1998). Assume to the ache and the skills that will be developed in arder to confront this situations. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Nilsson, I.M., Berntorp, E., Lofqvist, M. y Petterson, H. (1992). Twenty-five year's experience of prophylactic treatment in severa haemophilia A and B. *Journal International Medicine*, 232, 25-32.
- Ortiz, M., Bernal, A., Jiménez, V., Magullón, M. y García-Sáiz, A. (1998). Genetic characterization of env V3 loop sequences in HIV type-1 infected hemophilia patients. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Osip, J. y Page, M. (1998). Development of a board game for hemophilia education. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Peña, Y., Sanromán, G. y González, B. (1998). How do parents and their children perceive the self-carrying health? *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Royal, S.W. y Kroner, B.L. (1998). Quality of life differences between prophylactic and ondemand factor replacement therapy in european hemophilia patients. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Tagariello, G., Pontisso, P., Alberti, A., Belvini, D., Are, A., Salviato, R., Davoli, P.G. y Traldi, A. (1998). Lower than expected HCV mixed infections in haemophiliacs testad by genotyping and serotyping. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Tomaz, M.R., Aquino, B. y Antunes, S.V. (1998). Relevance of a good relationship in school regarding psychosocial aspects of hemophilic children. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Torchet, M.F., Rothschild, C., Tapon Bretauiere, J., Orliaguet, G., Charron, B., Zerah, M. y Gazengel, C. (1998). Intracranial hemorrhage in hemophilic newborns and young infants: report of 8 cases in necker enfants mal ades hospital. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Tusell, J. y Molho, P. (1998). Evaluation of clinical, radiological, economic and quality of life parameters relatad to orthopedic status in hemophilic patients in Spain and France. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.
- Usner, D.W., Donfield, S.M., Sirois, P., Gomperts, W.G., Bale, J.F. y Mitchell, W.G. (1998). Hemophilia morbidity, cognitive functioning and academic achievement. *XXIII International Congress of the World Federation of Hemophilia Proceedings*. La Haya, Mayo 1998.