

# ATENCIÓN PSICOSOCIAL PARA PERSONAS CON HEMOFILIA

**Frederica R.M.Y. Cassis**

*Hospital das Clínicas*

Facultad de Medicina de la Universidad de Sao Paulo

Sao Paulo, Brasil

Publicado por la Federación Mundial de Hemofilia (FMH)  
© World Federation of Hemophilia, 2023

La FMH alienta la traducción y redistribución de sus publicaciones por organizaciones de hemofilia/trastornos de la coagulación sin fines de lucro, con propósitos educativos. Para obtener la autorización de reimprimir, redistribuir o traducir esta publicación, por favor comuníquese con el Departamento de Investigación y Educación a la dirección indicada abajo.

Esta publicación está disponible en formato PDF en la página internet de la FMH, en [www.wfh.org](http://www.wfh.org).

También pueden solicitarse copias adicionales a través de la página internet de la FMH o a la siguiente dirección:

Federación Mundial de Hemofilia  
1425, boul. René-Lévesque O. Bureau 1200  
Montréal, Québec H3G 1T7 Canada  
Tel. : (514) 875-7944  
Fax: (514) 875-8916  
Correo-e: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)  
Internet: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

El objetivo de la serie *Tratamiento de la hemofilia* es proporcionar información general sobre el tratamiento y el manejo de la hemofilia. La Federación Mundial de Hemofilia no se involucra en el ejercicio de la medicina y bajo ninguna circunstancia recomienda un tratamiento en particular para individuos específicos. Los esquemas de dosificación y otros regímenes de tratamiento se revisan continuamente y se reconocen nuevos efectos secundarios. La FMH no reconoce, de modo explícito o implícito alguno, que las dosis de medicamentos u otras recomendaciones de tratamiento en esta publicación sean las adecuadas. Debido a lo anterior se recomienda enfáticamente al lector buscar la asesoría de un consejero médico y consultar las instrucciones impresas que proporciona la compañía farmacéutica, aprobadas por las autoridades reguladoras, antes de administrar cualesquiera de los medicamentos referidos en esta monografía. Los enunciados y las opiniones aquí expresadas no necesariamente representan las opiniones, políticas o recomendaciones de la Federación Mundial de Hemofilia, de su consejo directivo o de su personal.

Editor de la serie *Tratamiento de la hemofilia*: Dr. Johnny Mahlangu

Reconocimientos:

La Federación Mundial de Hemofilia desea agradecer a Gaby Golan, Ph.D. por su contribución como revisora de esta monografía.

# Índice

<b>Introducción</b> .....	3
<b>Aspecto psicosocial de la atención integral</b> .....	3
El papel del apoyo psicosocial.....	3
Apoyo para las diferentes etapas del desarrollo psicosocial.....	4
<b>Bebés e infantes (del nacimiento a los 5 años)</b> .....	4
Ayudar a las familias a enfrentar el diagnóstico.....	4
Dinámicas familiares .....	5
Redes de apoyo .....	6
Vigilancia vs. sobreprotección .....	7
Orientar a los padres sobre la protección racional .....	7
Estrategias para los primeros años .....	7
Objetivos para los primeros años.....	8
<b>Niñez temprana (6 a 9 años)</b> .....	8
Desarrollo cognitivo .....	8
Orientar a los padres sobre cómo enseñar a sus hijos.....	8
Ayudar a los niños a aceptar la hemofilia .....	8
Cuentos e imaginación.....	9
Socialización .....	9
Apoyo psicosocial para los padres.....	9
Informar a las escuelas acerca de la hemofilia.....	9
Objetivos para la niñez temprana: Información básica .....	11
<b>Niñez o preadolescencia (10 a 13 años)</b> .....	11
Autoinfusión .....	11
Identificación con los compañeros.....	11
Imagen corporal.....	11
Acoso.....	11
Establecer límites.....	12
Objetivos para la preadolescencia: Autoconfianza y responsabilidad.....	13
<b>Adolescencia (14 a 17 años)</b> .....	13
Madurez e independencia .....	13
Obediencia y observancia del tratamiento: El papel del equipo multidisciplinario.....	13
Transición de los cuidados.....	13
Educación y decisiones respecto a la carrera .....	13
Citas y sexualidad .....	14
Divulgación de la condición de portador de VIH o VHC.....	14
Objetivos para la adolescencia: Autogestión de los cuidados y autonomía creciente.....	15
<b>Edad adulta (18 años o más)</b> .....	15
Desafíos para los adultos jóvenes (18–40 años).....	15
Entrevistas de trabajo y divulgación de la hemofilia .....	15
La fase de vida laboral y sus desafíos.....	16

Matrimonio y planeación familiar .....	16
Redes sociales.....	16
Objetivos para la transición a la edad adulta: Independencia .....	17
Los años dorados: Envejecer con hemofilia.....	17
<b>Aspectos socioeconómicos en algunas regiones del mundo .....</b>	<b>17</b>
Desafíos para el diagnóstico y el registro adecuados.....	17
Falta de conocimientos e información.....	17
Acceso al centro de tratamiento .....	17
Estigmatización social.....	18
Ingreso temprano al mundo laboral y violación de los derechos infantiles .....	18
<b>Conclusión .....</b>	<b>18</b>
<b>Referencias .....</b>	<b>18</b>

# ATENCIÓN PSICOSOCIAL PARA PERSONAS CON HEMOFILIA

## Introducción

El apoyo psicosocial constituye una parte importante de los cuidados integrales para personas con hemofilia. Más allá de su trastorno médico, las personas con hemofilia por lo general enfrentan una serie de retos psicosociales. Trabajadores sociales, psicólogos y asesores desempeñan un papel clave para ayudar a las personas con hemofilia y a sus familiares a adaptarse y aprender a enfrentar su nueva realidad, así como a vivir con la hemofilia de manera cotidiana.

Es posible tener hemofilia y también llevar una vida plena, aun para quienes enfrentan múltiples desafíos sociales y económicos. Sin embargo, el tratamiento médico no se traduce automáticamente en mejor calidad de vida. Más allá del tratamiento médico, las responsabilidades del centro de tratamiento de hemofilia (CTH) incluyen enseñar a las familias cómo controlar la hemofilia y ayudarlas a encontrar atención para problemas psicosociales.

El objetivo de esta monografía es ilustrar algunos de los problemas psicosociales que enfrentan las personas con hemofilia, y orientar a los profesionales de la salud en cuanto a las intervenciones y el apoyo que pueden ofrecer. El deseo de la autora es compartir su experiencia médica y describir la manera en la que un psicólogo que trabaja en un CTH puede colaborar con personas que viven con hemofilia y quienes cuidan de ellas.

Esta monografía está dirigida a todos los profesionales de la salud que pudieran participar en el apoyo a pacientes desde una perspectiva psicosocial. Esto podría variar entre diversos países y centros de tratamiento.

## Aspecto psicosocial de la atención integral

Psicólogos, trabajadores sociales y asesores poseen experiencias y habilidades diversas. En CTH que cuentan con recursos para un equipo multidisciplinario hay miembros del personal individuales especializados en estas áreas. No obstante, en centros con recursos limitados son otros profesionales de la salud los que tal vez proporcionen apoyo

psicosocial. Independientemente de los recursos disponibles, todos los profesionales médicos de CTH deberían estar conscientes de los problemas psicológicos que pueden surgir con la hemofilia y otros trastornos de la coagulación.

Por lo tanto, esta monografía no marca diferencias entre psicólogos, trabajadores sociales y psicoterapeutas en general, sino que también toma en cuenta al personal de enfermería y médico que trabaja en CTH y a menudo asume la tarea de proporcionar apoyo psicosocial.

Para proporcionar cuidados óptimos, los profesionales de la salud necesitan ser capaces de identificar problemas y retos relacionados con la presencia de un trastorno de la coagulación que podrían afectar el desarrollo cognitivo y emocional del paciente, así como su situación laboral y su vida social.

Un trastorno de la coagulación es un padecimiento crónico que impone limitaciones, pero que también puede representar la oportunidad de generar cambios positivos a través del aprendizaje y la autoconciencia.

Hay diferentes maneras de sentir y enfrentar el dolor y la enfermedad crónica. Algunas personas con hemofilia podrían centrarse en los retos emocionales, mientras que otras encuentran medios para enfrentar su situación de una mejor manera. Psicoterapia de corto plazo, terapias alternas y servicios sociales pueden ayudar a las personas con hemofilia a enfrentar sus síntomas y limitaciones y a desarrollar un saludable sentido de sí mismas. El apoyo y la orientación a los familiares (padres, hermanos(as) y cónyuges) constituye una tarea importante a fin de que el equipo psicosocial maximice la habilidad de la familia para ayudar a la persona con el trastorno de la coagulación, y para mejorar su propia calidad de vida al compartirla con la de la persona con hemofilia.

## El papel del apoyo psicosocial

El apoyo psicosocial en el entorno médico ayuda a las personas a lograr una comprensión personal de la hemofilia. Los profesionales de la salud ofrecen apoyo psicosocial al ayudar a los pacientes y sus familiares a desarrollar

estrategias para enfrentar los retos físicos, mentales, emocionales y sociales relacionados con el padecimiento de un trastorno de la coagulación. Este apoyo incluye proporcionar información, asesoría individual y familiar, recursos, y referencias a servicios comunitarios.

En la atención psicosocial es tan importante que los profesionales de la salud aprendan de sus pacientes como que les proporcionen orientación. Valores culturales y factores socioeconómicos afectan la manera en la que se enfrentan y resuelven los problemas psicosociales. Otros problemas importantes para personas con trastornos de la coagulación incluyen accesibilidad al CTH, disponibilidad de productos de reemplazo de factor y terapia profiláctica, acceso a fisioterapia y cirugías correctivas, y apoyo de organizaciones de hemofilia.

### **Apoyo para las diferentes etapas del desarrollo psicosocial**

El funcionamiento y el bienestar psicosociales con frecuencia están relacionados con una edad y un desarrollo cognitivo determinados. Cada etapa tiene problemas y fuentes de estrés diferentes. Estas etapas pueden clasificarse en:

- Bebés e infantes (del nacimiento a los 5 años)
- Niñez temprana (6 a 9 años)
- Preadolescencia (10 a 13 años)
- Adolescencia (14 a 17 años) y
- Edad adulta (18 años o más)

Estos grupos etarios, similares a los encontrados en la literatura de desarrollo infantil, están basados en la experiencia clínica que la autora tiene en la orientación de familias afectadas por la hemofilia, a través de las diferentes fases del desarrollo infantil.

#### **Bebés e infantes (del nacimiento a los 5 años)**

##### **Ayudar a las familias a enfrentar el diagnóstico**

Dos de las cuestiones clave que a menudo se presentan de manera temprana con la hemofilia son cómo enfrentar el diagnóstico y cómo lograr un equilibrio entre vigilancia y sobreprotección.

Las parejas que saben que su familia tiene un historial de hemofilia pueden tomar una decisión informada respecto

a tener o no un bebé que pueda heredar la mutación genética de la hemofilia. En algunos países, cuando hay un historial familiar de hemofilia, se ofrece asesoría genética a fin de evaluar los expedientes médicos familiares, determinar si sería recomendable efectuar pruebas, y ayudar a los potenciales padres a comprender los resultados de las pruebas y sus opciones. El apoyo psicosocial es particularmente importante en el caso de padres que deciden continuar con el proceso de reproducción. No obstante, en cerca de la tercera parte de los casos de hemofilia no existe un historial familiar previo.

El diagnóstico de la hemofilia puede resultar traumático porque la idea de un trastorno de la coagulación genera ansiedad acerca del peligro y la muerte. La mayoría de los diagnósticos ocurre durante una situación muy traumática; por ejemplo, hemorragia grave después de la circuncisión o la primera lesión grave del niño. Por lo general conlleva hospitalización en la unidad de cuidados intensivos, y con frecuencia implica un diagnóstico equivocado. Por tanto, la mayoría de los padres se encuentra en un estado de choque o de estrés postraumático. Las reacciones iniciales de negación, enojo y tristeza subsecuentes a un diagnóstico de hemofilia están bien documentadas. La reacción habitual de los padres de tratar de buscar información en internet con frecuencia empeora la situación porque ven fotografías de personas discapacitadas con hemofilia, tomadas hace muchos años, antes del uso de la terapia de reemplazo de factor.

Por tanto, es importante ayudar a las familias a poner el nuevo diagnóstico en perspectiva. Después de todo, los padres, particularmente las madres, algunas veces podrían sentirse culpables de haber transmitido la hemofilia a sus hijos. Si se aborda de inmediato, el sentimiento de culpa cesará, al crear un espacio seguro para hablar de ella. Es importante destacar que no todas las madres tienen este sentimiento.

Otros sentimientos abarcan ansiedad respecto al acceso al tratamiento o a su costo; preocupación por el acceso venoso para la administración del factor de reemplazo; ansiedad por la disrupción familiar y la rivalidad entre hermanos debida a la atención prestada al niño con hemofilia; y miedos acerca del tratamiento y la atención. No obstante, es importante recordar que es probable que estos sentimientos estén acompañados de sentimientos positivos, tales como la alegría por la llegada de un nuevo bebé

## CASO DE ESTUDIO: APOYO PSICOSOCIAL DESPUÉS DEL DIAGNÓSTICO

Llevaron a un niño pequeño de tres años a verme a mi pequeño consultorio del centro de tratamiento de hemofilia (CTH) en Sao Paulo, Brasil. Su madre confesó que siempre que llevaban a su hijo al CTH, ya fuera para evaluación o para tratamiento, se sentían frustrados y derrotados por las realidades del diagnóstico de su hijo. Esta era su primera sesión con un psicólogo.

### Crear confianza

Con frecuencia, el diagnóstico se realiza primero en un hospital. Las interacciones en este entorno moldean las primeras impresiones que los padres y sus hijos tienen del sistema de atención de la salud y del tratamiento y los cuidados disponibles para la hemofilia. El diagnóstico del pequeño con hemofilia B grave fue una experiencia muy traumática para la familia.

Los médicos habían tardado mucho en diagnosticar el trastorno de la coagulación. Sin un historial familiar de hemofilia conocido, los padres tuvieron que soportar preguntas sobre violencia doméstica y abuso infantil. No saber qué le ocurre a su hijo puede ser terriblemente difícil para los padres.

Después del diagnóstico es importante ayudar a los pacientes y a sus cuidadores a entender los servicios disponibles en los CTH. El papel de los profesionales del CTH es proporcionar información y apoyo, y algunas veces ayudar a restablecer un sentido de equilibrio en la dinámica familiar afectada por la hemofilia. Esto abarca crear conciencia sobre la gama de servicios médicos y psicosociales, y el apoyo disponible desde el principio, así como cultivar la confianza en el CTH.

### Asesoramiento a los padres

Si bien el niño era el paciente principal, en las primeras sesiones me enfoqué al bienestar emocional de los padres y a sus habilidades de adaptación. La madre necesitaba expresar su desilusión y frustración, y aprender a aceptar el trastorno crónico de su hijo. El padre mostraba mucho interés en aprender sobre la hemofilia. Su necesidad era lograr control a través de la comprensión del trastorno y desempeñando un papel activo, mientras que la necesidad de la madre era trabajar las emociones que la hacían sentir impotente.

Es importante ayudar a los padres a aceptar gradualmente que el diagnóstico de la hemofilia representa el principio de una consciencia nueva y diferente. Ser padre siempre es una aventura en la que se debe tener valor y enfrentar cualquier cosa que ocurra.

### Asesoramiento a los niños

Después de atender las ansiedades de los padres empecé a trabajar con mi pequeño paciente. Nos enfocamos a su miedo al tratamiento, especialmente a recibir inyecciones. Esto implicó ayudarlo a entender, mediante terapias de juego y psicoeducación, los aspectos básicos de la hemofilia y enfrentar su miedo al dolor. Con el tiempo, una persona con hemofilia sabe cuándo se inicia una hemorragia, cómo tratarla y cuándo empieza a sanar.

Después de un año de sesiones semanales, mi joven paciente se sentía cómodo acudiendo al CTH. Logró entender que la infusión puede ser un poquito dolorosa, pero que le ayuda a sanar mejor y más rápido. La madre del niño aprendió a administrar factor a su hijo y ahora lo hace en casa. Eventualmente, el niño podrá inscribirse a un programa de autoinfusión para niños de cuatro y cinco años.

y la experiencia única de formar parte del desarrollo emocional y físico de ese niño.

Es indispensable permanecer alerta para detectar señales de una adaptación difícil, tales como rechazo o distanciamiento de los padres del hijo con hemofilia; culpabilización del padre o de la madre; sentimientos de vergüenza, o conflictos intensos en la familia. Con el tiempo, y con el apoyo de los profesionales de la salud, puede llegar la aceptación.

También es importante que los profesionales de la salud se mantengan alertas para detectar ansiedad persistente o síntomas de depresión que pudieran afectar la vida diaria y las relaciones familiares; proporcionar el apoyo psicosocial adecuado es fundamental.

### Dinámicas familiares

La hemofilia no sólo afecta a la persona que la padece, sino a toda su familia. Debería incluirse a los(as) hermanos(as) en las sesiones de asesoría, debería proporcionárseles información básica sobre la hemofilia, y deberían ser capaces de expresar sus sentimientos respecto a su papel e importancia en la familia. Sus preguntas deberían responderse con honestidad y debería animarse a los padres a que hagan lo mismo.

En familias con un historial de hemofilia conocido, algunas veces es más fácil para los padres enfrentar el diagnóstico. No obstante, también puede haber desafíos, tales como diferencias generacionales y nuevos avances en la comprensión de la hemofilia y su tratamiento. A generaciones

anteriores de niños con hemofilia que no tuvieron acceso a la terapia de factor se les prohibió o desanimó a que participaran en deportes o actividades extenuantes, y con frecuencia fueron sobreprotegidos y algo aislados. Avances médicos como la terapia profiláctica y la disponibilidad de concentrados de factor de alta calidad han permitido a las personas con hemofilia una mayor actividad y llevar vidas más plenas y saludables, con actividad física y una inserción completa en la sociedad.

### Redes de apoyo

Debido a que la hemofilia es una enfermedad poco común, los padres a menudo no tienen la oportunidad de encontrar o conocer a otros padres o cuidadores de un niño con hemofilia. Debería animarse a los padres a participar en grupos de apoyo u organizaciones de hemofilia donde puedan hablar sobre sus preocupaciones con otros padres afectados por la hemofilia, y donde los niños puedan conocer a otras personas que padecen trastornos de

#### CASO DE ESTUDIO: SOBREPOTECCIÓN

No hace mucho conocí a una madre soltera algo mayor de 20 años, cuyo primer hijo había sido diagnosticado con hemofilia A grave. La enfermera del centro de tratamiento había detectado la falta de conocimiento de la madre acerca de la hemofilia y considerable ansiedad sobre cómo proteger a su hijo. Las dificultades de la madre para aprender no se debían a limitaciones cognitivas, sino a altos niveles de ansiedad y miedo.

Durante nuestra primera sesión mantuvo a su bebé de un año estrechamente en sus brazos. Cada vez que el niño trataba de moverse, tocar un objeto o alejarse, aunque fuera ligeramente más allá de su alcance, la madre automáticamente lo mantenía más cerca de ella. Tenía miedo de cualquier movimiento nuevo que el niño intentara. El niño por lo general dejaba de moverse ante la reacción de su madre, pero pronto retomaba el comportamiento de los niños típicamente curiosos.

#### Lenguaje corporal

La reacción de la madre de tratar de proteger a su hijo de golpes en la cabeza, caídas o lesiones era instintiva y natural. Sin embargo, tal comportamiento constantemente restrictivo puede resultar dañino.

A través del lenguaje corporal, los padres pueden –sin saberlo– transmitir al niño una idea de lo que puede o no puede hacer. No obstante, es indispensable tener en cuenta que el aprendizaje ocurre por etapas. Por ejemplo, para aprender a bajarse de un sofá, los pies y las nalgas del bebé sienten el contacto con el suelo. Al deslizarse hacia atrás, el peso del pequeño cuerpo se mueve hacia el suelo firme. Los padres deberían dejar que el niño descubra y sienta su cuerpo, a la vez que lo ayudan y lo hacen sentir seguro.

Al empezar a caminar, el niño puede asirse a las manos de sus padres o al barandal, hasta que haya dominado el movimiento por su cuenta. Si un padre continuamente impide el movimiento, el niño tendrá problemas para aprender estas habilidades y para entender las restricciones a sus impulsos y a su curiosidad. Del mismo modo, si siempre se le prohíbe el movimiento, el niño podría volverse sumamente dependiente de su proveedor de cuidados o preocuparse excesivamente por ser cuidadoso.

El profesional de la salud puede ayudar a los padres a determinar cuándo sobreprotegen al niño y a corregir el comportamiento.

La meta es ayudar a los padres a lo siguiente:

- Reconocer sus miedos y hablar sobre ellos.
- Estar conscientes de que la influencia de los padres sobre los hijos eventualmente disminuirá y de que el papel de los padres es guiar a los niños hacia su independencia.
- Entender que la sobreprotección podría perjudicar el desarrollo emocional, social y físico del niño.

En este caso, asesoré a la madre durante seis meses y trabajé con varias situaciones cotidianas. Mediante la simulación de roles pudo manifestar sus sentimientos y ansiedades, y darse cuenta de la manera en la que los estaba expresando. Al ponerse a sí misma en los zapatos de otra persona pudo ver la forma en la que otras personas la percibían.

Con esto logró una mayor comprensión de sí misma. Mi empatía por los problemas de la hemofilia también la ayudó a fortalecer su autoestima y su confianza como madre.

Los enfoques pueden variar en función de las diferentes personas. El personal especializado en desarrollo psicosocial puede ayudar a los padres a establecer un equilibrio adecuado entre dar a los niños autonomía y fijar algunos límites a sus impulsos. Es indispensable identificar problemas y objetivos por adelantado, y animar a los padres a que sean firmes, cariñosos y pacientes. Por ejemplo, explicar: "Hoy has jugado mucho y has ejercitado tus articulaciones y músculos. Ahora tu cuerpo necesita descansar y recuperarse. Puedes ver algo de televisión, leer o dibujar, o podemos hacer alguna actividad juntos, como jardinería o cocina".



la coagulación. De esta forma podrán intercambiar experiencias, aprender a lidiar con sus preocupaciones y asistir a eventos (como reuniones y campamentos) en los que sus hijos pueden conocer a otros niños con el mismo trastorno de la coagulación hereditario.

### **Vigilancia vs. sobreprotección**

La precaución y la prevención de lesiones son importantes para las personas con hemofilia. Sin embargo, es importante distinguir entre prevención y sobreprotección.

Debería recomendarse a los padres que fomenten actividades normales; deben tomarse ciertos riesgos para que exista un desarrollo saludable. Si no se permite a los niños pequeños gatear, caminar o correr normalmente, se volverán inseguros y miedosos, y posiblemente aún más proclives a lesiones debido a la falta de experiencia y de fuerza muscular. Los profesionales de la salud pueden ayudar a padres e hijos a aprender la diferencia entre riesgos normales y riesgos innecesarios.

La inactividad y la sobreprotección con frecuencia pueden dar lugar a problemas como el aislamiento debido a una mala interacción social y problemas de peso provocados por la falta de ejercicio. El profesional de la salud puede orientar a los padres sobre cómo lograr un equilibrio entre ofrecer a sus hijos espacio para descubrir con riesgos menores, a la vez que establecen límites.

Actualmente, muchos países, entre ellos Brasil, ofrecen tratamiento profiláctico, el cual brinda a los padres más tranquilidad respecto a dejar que sus pequeños jueguen y corran libremente. La profilaxis también ayuda a proteger las articulaciones de futuras hemorragias, lo cual genera un desarrollo psicomotor excelente.

### **Orientar a los padres sobre la protección racional**

Durante los primeros años de vida, el uso de medidas y dispositivos protectores (como almohadillas para codos o rodillas) ayuda a proteger a las articulaciones de lesiones y hemorragias. Al mismo tiempo, un niño tiene que ser capaz de sentir su cuerpo, aprender a confiar en sus sensaciones y aprender cómo controlar sus movimientos de la mejor manera.

El equilibrio es clave: en algunas situaciones puede ser buena idea proteger las articulaciones para permitir una mayor posibilidad de juego y a la vez proteger contra

riesgos específicos. Por ejemplo, a una familia que vive en una casa con pisos de cemento podría recomendársele que proteja las rodillas del niño con rodilleras cuando esté gateando o que instalen alfombras. Los padres tendrán que tomar sus propias decisiones respecto a qué entornos necesitan ser adaptados y si es necesario usar protectores, sopesando la protección contra los procesos de desarrollo y aprendizaje del niño. En la clínica de la autora, un(a) trabajador(a) social realiza una visita a la casa de los padres para tener una mejor comprensión de su entorno y proporcionarles la orientación adecuada.

Es importante tener en cuenta que un niño necesita protección pero, al mismo tiempo, necesita aprender gradualmente a ser independiente.

### **Estrategias para los primeros años**

- Ayudar a la familia a aceptar el diagnóstico y a entender que la hemofilia es solo un aspecto de la vida de una persona.
- Aconsejar a los padres para que reaccionen de manera calmada. Esto establecerá un patrón de respuesta saludable y calmará los miedos del niño y de otros miembros de la familia. Reaccionar exageradamente ante una hemorragia podría provocar que el niño se sienta culpable y angustiado, lo que es perjudicial para el desarrollo de una autoimagen sana.
- Ayudar a los padres a pasar de reacciones emocionales a una mentalidad práctica; invitarlos a explicar en sus propias palabras lo que es la hemofilia, a definir el tratamiento profiláctico, etc.
- Animar a los padres a incrementar su confianza y a desarrollar mecanismos de afrontamiento aprendiendo lo más posible sobre el trastorno de la coagulación de su hijo, y acerca de los varios tratamientos y nuevas técnicas, tales como la terapia génica. Facilitar el acceso a los múltiples profesionales disponibles para las familias.
- Usar imágenes coloridas y entretenidas para enseñar sobre los diversos temas relacionados con la hemofilia.
- Presentar a los padres los diversos juegos en línea y plataformas educativas que las organizaciones nacionales e internacionales, como la Federación Mundial de Hemofilia, tienen disponibles para profesionales de la salud y personas con trastornos de la coagulación. (Consulte las tarjetas didácticas y el juego de memoria IN-HEMOACCIÓN en [www.wfh.org](http://www.wfh.org)).

- Usar técnicas de dramatización, dibujo y juego de roles para sacar a relucir los sentimientos del niño. Actuando y mezclando varios tipos de emociones, el paciente puede lidiar con sus preocupaciones y encontrar soluciones para superar los problemas. Las actividades y las historias deben adaptarse a los intereses de cada niño.
- Jugar a simulaciones o fantasías para ayudar al niño a perder el miedo a ser tocado durante una infusión de factor en una vena periférica o un catéter, o incluso durante una simple cita médica, desempeñando el rol del paciente que enfrenta la situación y es valiente mientras recibe medicamento.
- Usar juegos de pellizcos suaves para contrastar diferentes tipos de dolor, como una infusión en comparación con una picadura de insecto, siempre manteniendo un estado de ánimo alegre y ligero.
- Usar psicoterapia grupal para los niños: animar a los niños pequeños a hablar sobre infusiones y factores, e invitar a cada niño a infundir a su muñeco de peluche.

### Objetivos para los primeros años

Durante los primeros años es muy importante que los profesionales de la salud:

- Proporcionen a la familia información básica sobre la hemofilia, la familiaricen con los servicios del CTH, y se aseguren de que conocen las medidas de primeros auxilios para el tratamiento de una hemorragia.
- Ayuden a la familia a adaptarse al hecho de que la hemofilia es un trastorno crónico de por vida.
- Orienten el desarrollo de la confianza del niño en actividades básicas como gatear, caminar, correr, bailar, jugar, etc.

### Niñez temprana (6 a 9 años)

Los años de la niñez temprana son importantes para el desarrollo de habilidades cognitivas, competencias sociales y salud emocional. Alrededor de la edad de 6 años, los niños empiezan a leer y escribir, y están ansiosos por aprender y manejar nueva información. Empiezan a tener un entendimiento de sí mismos dentro del contexto social. Gradualmente, la instrucción y la asesoría al paciente pueden dirigirse más hacia el niño. Los aspectos clave durante la niñez temprana son el desarrollo cognitivo y la socialización.

### Desarrollo cognitivo

Las interacciones sociales son importantes para el aprendizaje y el desarrollo cognitivo del niño. En esta etapa desarrollan importantes habilidades sociales a través de las relaciones con sus compañeros y familiares. También logran un sentido de control y un concepto de sí mismos (entender quiénes son). Es importante ofrecer un entorno de apoyo conforme empiezan a desarrollar la confianza en sí mismos y la autoestima.

### Orientar a los padres sobre cómo enseñar a sus hijos

Los especialistas en desarrollo psicosocial pueden ayudar a los padres a desarrollar técnicas para responder las preguntas difíciles de sus hijos. El diálogo, la búsqueda de respuestas y la buena comunicación son muy importantes para animar a los niños a permanecer optimistas y desarrollar habilidades básicas como empatía, comunicación, autodisciplina, y la habilidad de escuchar.

Demostrar a su hijo que usted aprecia sus esfuerzos cuando recibe su tratamiento (por ejemplo, profiláctico, de inmunotolerancia o fisioterapia) puede también animarlos a cuidar de sí mismos. Este es otro aspecto de su vida, al igual que participar en actividades recreativas o estudiar para algún día llegar a ser el profesional en el que desean convertirse.

### Ayudar a los niños a aceptar la hemofilia

Los niños con hemofilia no quieren ser vistos como diferentes y quieren ser tratados igual que sus demás compañeros. Al mismo tiempo, necesitan entender que algunas veces serán pacientes, como cuando se presenta una hemorragia y necesitan tratamiento, o cuando necesitan descansar para permitir que sanen las lesiones. Podemos enseñarles que no son diferentes, sino únicos. Es importante que, como pacientes, los niños sigan aprendiendo sobre su hemofilia y sus cuerpos, y lleguen a aceptar que tienen un trastorno crónico de por vida.

Es importante que los profesionales de la salud reevalúen constantemente el grado de conocimiento del paciente y que le pidan que repase lo que ya conoce acerca de la hemofilia. Este método, conocido como “aprendizaje recíproco”, ayuda a evaluar la eficacia de sus técnicas de enseñanza y a garantizar que el material sea bien entendido. Vale la pena enfatizar que el uso de técnicas educativas lúdicas con imágenes facilita el aprendizaje.

## Cuentos e imaginación

Imágenes y apoyos visuales constituyen herramientas eficaces para enseñar a los niños la manera en la que funciona la sangre y el proceso de coagulación. La narración de cuentos, las imágenes y las comparaciones con conceptos familiares también se utilizan para facilitar el aprendizaje. Por ejemplo, el proceso de coagulación puede explicarse como células que tapan un agujero en un vaso sanguíneo, similar a tapar un lavabo para evitar que se vaya el agua.

Otra manera eficaz de explicar a los niños el proceso de coagulación es usar una tortuga que representa una recuperación muy lenta. En el juego educativo de cartas IN-HEMOACTION, la tortuga también aparece turbocargada, acelerando cuando toma el factor de reemplazo a fin de lograr una buena coagulación.

La hemofilia implica un proceso de desarrollo permanente para padres y familiares. En última instancia, es importante que los padres comprendan que los niños con hemofilia pasan por las mismas fases normales de desarrollo emocional y cognitivo que los demás niños.

## Socialización

La socialización temprana es importante en el caso de niños con trastornos crónicos. Esto permitirá tanto a los padres como al niño adaptarse más rápidamente a los desafíos de la escuela y la vida social.

Algunos niños con hemofilia enfrentan problemas de integración en escuelas que no cuentan con conocimientos suficientes sobre enfermedades crónicas. Podrían presentarse otras dificultades, tales como faltar a la escuela por motivos de salud, o sentirse diferente al practicar deportes. No obstante, las interacciones sociales que ocurren durante la niñez temprana ayudan a los niños a desarrollar confianza en sí mismos y un sentido de pertenencia a un grupo de compañeros. Al mismo tiempo, aprenden a interactuar con otros, y sus compañeros aprenden a ayudar y a cuidar de sus compañeros con hemofilia.

Debería animarse a los padres a aprovechar oportunidades tempranas de socialización, tales como invitaciones a jugar o dormir en casa de amigos, y la participación en eventos comunitarios para niños. También debería animarse a los padres a que sus hijos participen en todas las actividades especiales, como viajes y campamentos escolares.

No obstante, los padres de un niño con hemofilia podrían tener algunas aprehensiones cuando se inicien los años escolares. En el centro de tratamiento de Sao Paulo, el pediatra y la enfermera entregan a los padres un manual informativo sobre la hemofilia y una carta para los profesores del niño y el director de la escuela en la que se describen puntos clave, tales como los siguientes:

- La manera en la que la escuela puede proporcionar apoyo a fin de asegurarse de que el niño participe en actividades normales.
- Actividades adecuadas para niños con hemofilia (esto dependerá de las circunstancias individuales).
- Qué hacer y con quién comunicarse en caso de una hemorragia.
- Actividades riesgosas y zonas vulnerables del cuerpo (e. g., cabeza, abdomen).

Otras intervenciones pueden abarcar reuniones de miembros de la familia o de personal del CTH con personal y profesores de la escuela, a fin de proporcionar a todos información importante. Las terapias grupales con otras personas con hemofilia constituyen un método eficaz para asesorar a niños de esta edad.

También debería animarse a los padres a crear oportunidades para la familia e interacciones sociales, las cuales son importantes para desarrollar la confianza del niño en sí mismo y su sentido de pertenencia a un círculo de personas cariñosas, haciéndole sentir que lleva una vida normal.

## Apoyo psicosocial para los padres

Es importante ayudar a los padres a enfrentar sus diversas emociones, reacciones y pensamientos sobre la hemofilia. Uno de los objetivos durante la fase preadolescente es enseñar a los niños a enfrentar su hemofilia delegándoles gradualmente más tareas. Durante esta fase, los niños adquieren confianza a medida que participan cada vez más en su tratamiento, conocen mejor sus cuerpos, y comienzan a confiar en su propia capacidad para manejar su hemofilia.

## Informar a las escuelas acerca de la hemofilia

La decisión de divulgar o no un trastorno de la coagulación y cuándo hacerlo, así como cuánta información revelar es algo que cada familia tendrá que controlar. Para algunas familias es muy importante mantener en privado el hecho de que su hijo tiene hemofilia. Otras familias

**CASO DE ESTUDIO: DESARROLLAR LA CONFIANZA SOCIAL**

La idea de ir a la escuela y aprender a leer y escribir era muy emocionante para uno de mis jóvenes pacientes con hemofilia A moderada, de siete años de edad. Sus padres también estaban muy contentos pero, al mismo tiempo, su mamá estaba preocupada por tener que dejarlo sólo con todos los demás niños grandes. En ese entonces mi paciente tenía algo de sobrepeso debido a la falta de ejercicio y al hecho de que sus padres le permitían comer de más para compensar su falta de libertad para correr.

Cuando le pedí que hiciera un autorretrato de sí mismo dibujó una ballena. Era objeto de chistes por parte de algunos de sus compañeros y tenía problemas para interactuar con ellos, oscilando entre maltratar a los demás y ser objeto de burlas debido a su peso. Tenía dos articulaciones diana y ya tenía algunas complicaciones. En ese momento, todavía no había acceso al tratamiento profiláctico.

Cada niño tiene sus propios desafíos. El objetivo del especialista en desarrollo psicosocial es fomentar la autoconfianza descubriendo el potencial de cada paciente. Mi paciente tenía un sentido del humor particular y también tenía talento con los juegos, las computadoras y el dibujo. Determiné que trabajar con estas cualidades le ayudaría a aceptar mejor su imagen corporal y reducir su ansiedad. Al mismo tiempo era necesario animarlo para que hiciera ejercicio y tuviera una mejor condición física. También le presenté a otros niños en el hospital que tenían su edad y que asistían al mismo centro de tratamiento.

La interacción y el aprendizaje sobre otras experiencias con la hemofilia le ayudaron a obtener confianza en sus habilidades y también a reconocer sus limitaciones.

prefieren compartir el diagnóstico con la familia ampliada, amigos, colegas y vecinos. El miembro/representante psicosocial del HTC debería determinar los puntos de vista de los padres con respecto a compartir el diagnóstico y ayudarlos a ser conscientes del origen de sus sentimientos y sus consecuencias. Una vez que los padres tomen una decisión deberían comunicarla al niño con hemofilia y a sus hermanos(as). Durante la niñez temprana, dada la exposición del niño a nuevas actividades físicas y potenciales riesgos en la escuela, sería prudente informar a la escuela sobre la hemofilia y las tendencias hemorrágicas. Sin embargo, si el niño recibiera tratamiento profiláctico, debería permitirle participar normalmente en la clase de educación física. Si el niño llegara a lastimarse (por ejemplo, debido a una caída), primero debería recibir primeros auxilios y después permanecer en observación para ver si está sanando normalmente (lo que debería ocurrir si estuviera recibiendo tratamiento profiláctico). Cuando el niño esté de acuerdo o si quisiera compartir el tema privado de tener hemofilia con sus compañeros de clase, el consejo de la autora es ayudarlo de la mejor manera a explicar a los demás qué es la hemofilia, incluso demostrando la infusión, de modo que vean al niño con hemofilia como un superhéroe.

Al pasar los años, los niños podrían decidir no comunicar la información sobre su trastorno. A los niños que ingresan a la pubertad, alrededor de los diez años de edad, generalmente no les gusta hablar de ello con ninguno de sus compañeros. No obstante, la autora siempre enfatiza que es su derecho no mencionarlo, pero que deberían

poder explicar claramente lo que es la hemofilia, en caso necesario. A medida que crezcan sabrán más acerca de la hemofilia y deberían poder aceptarlo.

El enfoque y la cantidad de información que se transmitirá pueden reconsiderarse cada año. No es necesario que cada año los niños con hemofilia o sus maestros informen a la clase de manera especial sobre su hemofilia. Sin embargo, sí es importante que los niños con hemofilia puedan explicar sus lesiones o factores de salud que podrían provocar que faltaran a clases ocasionalmente.

Familias y funcionarios escolares necesitan encontrar soluciones sencillas y prácticas para alumnos con hemofilia. Podría organizarse un “sistema de amigos” en el que un compañero que viva cerca ayude a ponerse al corriente con las lecciones y las tareas en el hogar a quienes se ven obligados a faltar a la escuela. Es importante que los niños permanezcan en contacto con su escuela de modo que conserven un sentido de pertenencia y se sientan miembros de su clase aun cuando no asistan a ella por cualquier motivo. La flexibilidad ayuda; es importante entender que para los niños que faltan a la escuela debido a episodios hemorrágicos podría no ser posible completar todas las asignaturas cubiertas durante las jornadas escolares en las que estuvieron ausentes.

En la actualidad, si la familia tuviera acceso al tratamiento profiláctico en el hogar y supiera cómo administrarlo, el niño tendrá buenas posibilidades de no presentar hemorragias o complicaciones que le impidan asistir a la escuela.

## Objetivos para la niñez temprana: Información básica

- Animar a los padres a que proporcionen a los niños información básica sobre la hemofilia, pero sin abrumarlos con demasiada información al mismo tiempo.
- Animar a los padres a que se dejen guiar por las preguntas de sus hijos y a que usen oportunidades de aprendizaje que surjan de manera natural.
- Proporcionar a los padres información y materiales educativos, y ponerlos en contacto con recursos confiables y grupos de apoyo dentro de las asociaciones.
- Recordar a los padres que adquirir conocimientos sobre los aspectos médicos, técnicos y emocionales de la hemofilia es un proceso de aprendizaje muy gradual.
- Proporcionar a los padres números telefónicos del CTH y de algunos profesionales médicos. Asegurarse de que los padres tengan una lista con números telefónicos de emergencia y de familiares y amigos que ofrezcan apoyo.
- Facilitar charlas con funcionarios escolares acerca de la hemofilia del niño.

## Niñez o preadolescencia (10 a 13 años)

Una de las metas durante la fase de la preadolescencia es enseñar a los niños a controlar su hemofilia. Durante esta etapa, los niños gradualmente adquieren confianza en su tratamiento, sus cuerpos y sus propias capacidades para controlar su trastorno.

### Autoinfusión

Es importante animar a los niños a que desempeñen un papel activo en el tratamiento y control de su salud. El personal médico o de enfermería no siempre sabrá cuando un paciente esté listo para el autocontrol. Una evaluación cognitiva y psicológica ayuda a determinar si el niño está listo para empezar a asumir el control de la situación.

Una entrevista “semidirigida” (que alterne preguntas básicas con preguntas que recojan comentarios interesantes del paciente) puede detectar problemas y dificultades que el niño pudiera tener y que pudieran interferir con su capacidad para asumir responsabilidades. Cada grupo etario tiene sus propias características y objetivos que lograr, pero siempre habrá casos que necesitarán nuestra atención individualizada para ayudarlos a superar las dificultades.

## Identificación con los compañeros

Con o sin hemofilia, la preadolescencia es una etapa compleja, en la que la identificación de la persona como parte del grupo se torna muy importante. Encajar en un grupo y no verse diferente de los demás se vuelve sumamente importante, ya que a esta edad los niños quieren sentirse iguales y aceptados.

### Imagen corporal

La imagen corporal adquiere importancia durante la preadolescencia. Además de los cambios en tono de voz, peso y altura conforme se acerca la pubertad, la preadolescencia es también el periodo durante el que los niños crecen más rápidamente y estos estirones provocan cambios en articulaciones y músculos.

Las limitaciones físicas (por ejemplo, una rodilla más grande que la otra) o funcionales (cojear o utilizar un dispositivo para caminar) que experimentan quienes no tuvieron acceso temprano a la profilaxis pueden hacer que los niños sientan timidez y vergüenza o provocar burlas de sus compañeros. Es fundamental mantener consultas con el fisioterapeuta, quien proporcionará tratamientos adecuados para mejorar el sistema musculoesquelético del niño.

El papel de la persona encargada del desarrollo psicosocial durante esta etapa es ayudar a los pacientes a manejar sus sentimientos respecto a los cambios físicos que experimentan y a aprender a empezar a responsabilizarse de su propia salud. Hay que recordar a los niños que a pesar de su hemofilia y de los problemas de salud que esta conlleva, son seres humanos completos que sólo padecen un trastorno de la coagulación que puede controlarse muy bien.

### Acoso

La preadolescencia es una etapa en la que niños y niñas pueden inventar sobrenombres sumamente creativos, aunque algunas veces hirientes, y los niños con hemofilia, como cualesquiera otros, podrían ser objeto de apodosos hirientes. Los especialistas en desarrollo psicosocial pueden ayudar a los niños a aprender a tomar su trastorno con cierta ligereza y a estar mejor preparados para enfrentar las burlas.

Los niños no siempre pueden evitar encontrarse con personas burlonas o abusadoras, pero pueden aprender cómo responder a la provocación y a no sentirse asustados o intimidados por un abusón. Al mismo tiempo, es importante que aprendan a ser firmes respecto a no involucrarse en

**CASO DE ESTUDIO: ESCONDER LESIONES PARA EVITAR ESTRÉS**

Uno de mis pacientes con hemofilia A grave, de 12 años de edad, es el mayor de tres hermanos. El hermano de enmedio también tiene hemofilia, pero el más pequeño no.

Los años recientes han sido muy difíciles para la familia debido a problemas económicos. El padre estuvo desempleado y la madre ganaba un salario muy bajo. Con el nacimiento del tercer hijo y la llegada de una tía de otro estado para ayudar a cuidar a los niños, la vivienda resultó demasiado apretada.

Yo ya había trabajado con el niño mayor cuando tenía siete años. Siempre había mostrado mucho interés en aprender sobre la hemofilia, y en actividades como juegos, dibujo y pintura. Sin embargo, después de dos años de asistir a la clínica ambulatoria, la familia dejó de hacerlo debido a sus problemas económicos.

Este tipo de interrupción ocurre frecuentemente; la distancia, el dinero, el tiempo y el transporte son todos factores que pueden limitar las interacciones con el psicoterapeuta. Un año después recibí una llamada de la enfermera del CTH, quien me informó que el niño y su madre habían tenido una fuerte pelea porque durante varios días el niño no avisó a nadie de una lesión grave en su codo. La hemorragia en la articulación del codo izquierdo había provocado una limitación articular grave y el codo derecho estaba por sufrir la misma suerte.

Como hermano mayor se sentía muy culpable de tener una hemorragia y no se sentía a gusto avisándole a sus padres, quienes ya estaban muy angustiados por la situación económica. También fue necesaria una intervención con los padres.

Volví a tener dos sesiones semanales con el chico y gradualmente me contó sobre su frustración por no tener un lugar tranquilo para estudiar o descansar, alejado de los gritos y burlas de sus hermanos menores. Fue posible trabajar en su autoestima, recordando sus experiencias positivas con sus hermanos menores, y valorando su manera de ser inteligente y sensible.

También trabajamos sobre el sentimiento de culpa, y fue posible para él entender que no era una emoción justificada o saludable, ya que perjudicaba su salud todavía más y podía causar más preocupaciones a sus padres.

Además, tenía alta tolerancia al dolor, lo que le permitía soportarlo durante días sin que nadie se diera cuenta de su incomodidad. Sus reacciones estaban claramente relacionadas con las dificultades cotidianas que su familia experimentaba. Era importante establecer empatía con los padres, pero también comunicarles que sus sentimientos de impotencia estaban afectando la actitud de su hijo hacia el cuidado de su hemofilia.

peleas físicas. Es fundamental que los niños con hemofilia aprendan a cuidar de sí mismos y a no arriesgarse a padecer hemorragias.

Los grupos de apoyo psicoterapéutico para preadolescentes y adolescentes generalmente son muy eficaces. Es muy raro encontrar dos niños con hemofilia en la misma escuela, lo que quiere decir que no tienen oportunidad de hablar entre ellos, conocerse o compartir emociones y experiencias con alguien que se encuentra en la misma situación. Durante las reuniones de los grupos de apoyo tienen la oportunidad de compartir sus experiencias y emociones (ansiedad, vergüenza, pena, etc.). También tienen la oportunidad de aprender de las experiencias de otros y de evaluar sus reacciones, de modo que se encuentren mejor preparados para afrontar que tienen hemofilia.

**Establecer límites**

Durante la preadolescencia, los niños empiezan a sentirse menos inclinados a escuchar a sus padres respecto a sus cuidados y también empiezan a probar sus límites. Padres, hijos y profesionales de la salud deben trabajar juntos para identificar actividades y el grado de libertades

y limitaciones que el niño puede manejar, tomando en cuenta su nivel de madurez, disposición psicológica y los beneficios obtenidos.

Al igual que ocurre entre la población en general, algunos niños con hemofilia serán más extrovertidos que otros. Para estos niños es más difícil enfrentar las limitaciones físicas. Sin embargo, durante esta fase los padres deben poder establecer límites para los hijos porque los preadolescentes aun no aprenden cómo manejar de manera madura sus impulsos y deseos. Habrá rebelión y desacuerdos con los padres conforme los niños traten de lograr su independencia y la confianza de los padres. Debe animarse a los padres a que den espacio de crecimiento a los hijos, pero manteniéndose firmes en cuanto a sus límites.

Es importante para los padres saber que los hijos tratarán de esconder información para evitar meterse en problemas. Debe hacerse entender al niño que ir al hospital no es un castigo, aun cuando algunas veces provoque estrés.

Cuando los padres muestren estrés o miedo, es importante que aclaren que estas emociones no son culpa del

niño. Tales conflictos se presentan y deben abordarse a fin de fomentar los cambios necesarios y garantizar un buen desarrollo familiar.

### **Objetivos para la preadolescencia: Autoconfianza y responsabilidad**

- Animar a los niños a desempeñar un papel activo en el tratamiento de su trastorno de la coagulación.
- Animar a los niños a responsabilizarse de su salud y a evitar riesgos y situaciones peligrosas.
- Ayudar a los niños a enfrentar sus sentimientos sobre cambios físicos y problemas de salud.
- Identificar el grado de libertades y limitaciones para los niños, tomando en cuenta su nivel de madurez y disposición psicológica.

## **Adolescencia (14 a 17 años)**

Las percepciones acerca de la edad y lo que es normal en cada fase pueden variar dependiendo de las diferentes culturas. En algunas sociedades los niños llegan a la edad adulta rápidamente, se casan jóvenes o trabajan desde muy jóvenes para ayudar a mantener a sus familias. La adolescencia pronto da paso a la edad adulta, lo que puede resultar en oportunidades de estudio limitadas. Otras sociedades tienen fases preadolescentes y adolescentes muy distintas, marcadas por ritos de iniciación que varían mucho de una cultura a otra.

### **Madurez e independencia**

Dependiendo del contexto social, económico o cultural, los adolescentes alcanzarán la madurez de diferentes maneras y en diferentes grados. Por ejemplo, los niños adolescentes que tienen que asumir el papel de proveedores principales del hogar debido a circunstancias culturales o socioeconómicas podrían no tener el tiempo o los recursos necesarios para el tratamiento adecuado de sus hemorragias. Además, podrían no desear que sus empleadores sepan de su hemofilia por miedo a ser considerados problemáticos o a perder su empleo.

El apoyo psicosocial orienta a los jóvenes de modo que conozcan cada vez más acerca de su hemofilia: Saber cómo definir la disfunción y cómo explicar con claridad y confianza la manera en la que se autoadministran tratamiento es muy eficaz en el contexto de una entrevista laboral. En cualquier caso, lo más importante es proporcionar orientación

sobre la importancia de recibir tratamiento profiláctico lo antes posible, e inclusive otros tratamientos, como rehabilitación fisioterapéutica, si fuera necesario.

### **Obediencia y observancia del tratamiento: El papel del equipo multidisciplinario**

Los adolescentes podrían tender a ignorar o incluso a negar los episodios hemorrágicos. En esta fase del desarrollo, a menudo están más enfocados al momento presente y podrían no tener en cuenta las consecuencias futuras de sus acciones. La observancia del tratamiento, como la profilaxis o la fisioterapia, podrían interferir con su rutina y hacerlos sentir que no tienen libertad de elegir. Para evitar esto es muy importante que el equipo multidisciplinario llegue a un acuerdo con el joven adolescente, de manera que se comprometa a cumplir el tratamiento tomando en consideración su rutina y sus actividades favoritas. Al demostrar que los beneficios de hacer su parte en el tratamiento conllevan la garantía de una mayor autonomía y libertad de acción, el adolescente generalmente termina por colaborar de buen grado.

Si algunos adolescentes tuvieran dificultades en casa, el servicio psicosocial puede intervenir ayudando a la familia a entender los problemas de comunicación que surgen. Los profesionales de atención psicosocial generalmente se reúnen con las familias para abordar problemas relacionados con la fase adolescente, que es una etapa difícil para los mismos padres, conforme se dan cuenta de que sus hijos ya no son niños. La adquisición gradual de derechos va acompañada de asumir cada vez más responsabilidades, y de la conciencia de los propios deberes como una persona joven.

### **Transición de los cuidados**

Durante la adolescencia, los jóvenes gradualmente abandonan la atención pediátrica e inician la atención con el hematólogo para adultos. En esta etapa es importante fomentar la autonomía y la independencia.

### **Educación y decisiones respecto a la carrera**

Durante los años medios y finales de la adolescencia, los jóvenes empiezan a enfrentar decisiones sobre educación y preparación para el mercado laboral. Durante esta etapa necesitarán orientación para elegir programas académicos y objetivos profesionales que satisfagan sus metas, aprovechen sus talentos y –principalmente– que no impliquen situaciones riesgosas que puedan dar lugar a lesiones o hemorragias. Es importante explorar varias opciones de

**CASO DE ESTUDIO: DIVULGACIÓN DURANTE CITAS CON PAREJAS**

Uno de mis pacientes, entre los 20 y 30 años, con hemofilia y VIH, tenía mucho miedo de establecer relaciones románticas. Sentía que no tenía derecho a enamorarse o a fomentar el amor y la afección de las mujeres. La mayoría del tiempo se mostraba amargado, pesimista y sarcástico, actitudes que, de hecho, harían difícil para cualquier persona conocer gente nueva y hacer amigos.

La asesoría le proporcionó un espacio sin críticas para aprender a aceptar su trastorno de una manera más constructiva. Uno de los principales problemas era su miedo al rechazo. Hablamos sobre la importancia de conocer a la persona con la que uno sale antes de revelar el hecho de ser portador del VIH. Poco a poco aprendió que la intimidad se construye lentamente, mediante esfuerzo y comunicación.

Nuestras sesiones le ayudaron a expresarse sobre temas de salud delicados y a practicar para compartir la información con otras personas. También aprendió que no tiene que enfascarse en una relación seria de inmediato y que otros tipos y niveles de intimidad en las relaciones siguen siendo valiosos.

carrera con los adolescentes y evaluar de manera realista los peligros físicos potenciales que cada una de ellas representa.

**Citas y sexualidad**

Las citas con parejas se inician durante la adolescencia. Los jóvenes con hemofilia y otros trastornos de la coagulación podrían mostrarse reticentes a salir con parejas debido a cómo se sienten acerca de sí mismos. Pueden surgir problemas de autoestima, miedos y dudas, tales como “¿Revelar que tengo hemofilia será una razón para que ya no me acepten como pareja?” Los aspectos culturales y religiosos también pueden interferir para poder experimentar el cuerpo, la mente y la sexualidad con mayor libertad y creciente responsabilidad. Estos aspectos deben tomarse en cuenta al escuchar a los adolescentes. Durante la fase de citas se vuelve a plantear el tema y el secreto de tener hemofilia. Algunos adolescentes con hemofilia comparten y hablan con su pareja durante la primera reunión sobre cómo es vivir con hemofilia. Otros lo mantienen en secreto durante un largo período, generalmente hasta que se sienten lo suficientemente seguros de que su pareja no los rechazará por tener hemofilia.

A un adolescente con hemofilia podría preocuparle que su pareja no entendiera algunas limitaciones de tener hemofilia. Por ejemplo, la pareja podría molestarse si algunos planes tuvieran que cancelarse al último minuto debido a una emergencia médica, o si la persona con hemofilia tuviera dolor y/o tuviera que recuperarse de un episodio hemorrágico durante varios días. Los temas relacionados con la comunicación y las relaciones humanas se abordan cuando los trabajadores de apoyo psicosocial se reúnen con sus pacientes jóvenes y los padres de estos.

Actualmente, quienes reciben tratamiento profiláctico disfrutan de mucha más tranquilidad, dado que ya no se

presentan hemorragias espontáneas, y es posible planificar una vida diaria muy normal. Aun así, el papel de los trabajadores de apoyo psicosocial es ayudar a estos adolescentes a desarrollar estrategias para ayudarlos a ellos y a sus parejas a entender qué es la hemofilia. Una buena idea sería, por ejemplo, llevar a la pareja al CTH para una visita y una conversación.

**Divulgación de la condición de portador de VIH o VHC**

Hasta antes de la introducción de técnicas de inactivación viral para hemoderivados era muy común que se presentaran infecciones por VIH/SIDA y/o hepatitis C (VHC) transmitidas a través de transfusiones de sangre o con el uso de hemoderivados, tales como crioprecipitado o factores de coagulación derivados de plasma. En países que no cuentan con procesos de inactivación viral, la infección a partir de transfusiones sigue siendo un riesgo importante. Actualmente, muchos países cuentan con tratamientos seguros con factores tanto derivados de plasma como recombinantes.

El apoyo psicosocial a menudo beneficia a las personas con hemofilia que también padecen VIH y/o VHC al ayudarlas a enfrentar el estigma social que esto representa. Los especialistas en desarrollo psicosocial también pueden ofrecer considerable apoyo y técnicas de adaptación para los desafíos tanto físicos como mentales que representa la enfermedad por VIH y/o por VHC. Esto abarca educación sexual, planificación familiar, medidas de seguridad preventivas y asesoría genética, todas tomando en cuenta los antecedentes culturales y/o religiosos de la persona en cuestión. El trabajo psicosocial implica fomentar técnicas de comunicación que favorezcan las relaciones interpersonales y el manejo de conflictos, así como la promoción del autoconocimiento.



### **Objetivos para la adolescencia: Autogestión de los cuidados y autonomía creciente**

- Enfatizar a los adolescentes la importancia de hacerse responsables de su propia salud.
- Fomentar la autonomía gradual, el autocontrol del tratamiento y los cuidados, y la independencia.
- Orientar a los adolescentes hacia objetivos académicos y vocacionales que no impliquen un riesgo físico importante.
- Ayudar a los pacientes con los desafíos comunes de la adolescencia, tales como problemas de autoestima y citas con parejas.

### **Edad adulta (18 años o más)**

Actualmente, debido a los avances médicos y al tipo de atención integral disponible para las personas con hemofilia, el periodo de la vida adulta es, afortunadamente, largo. Por esta razón, la autora dividirá la edad adulta en fases que abarcan adultos jóvenes (de 18 a 40 años), adultos de edad intermedia (entre 40 y 60 años), y adultos mayores (de 60 años o más, lo que se conoce como los “años dorados”).

#### **Desafíos para los adultos jóvenes (18–40 años)**

A medida que las personas con hemofilia alcanzan la edad adulta descubren que su vida con frecuencia se torna más complicada. Aparecen problemas en diferentes frentes: el trabajo, las relaciones interpersonales, el inicio de una familia, las separaciones y la estabilidad financiera.

En muchos países, el costo del tratamiento es uno de los principales problemas que enfrentan los pacientes que llegan a la vida adulta y que pierden la cobertura del seguro médico gubernamental o de sus padres. En Brasil, el tratamiento se ofrece de manera gratuita a cualquier edad, lo cual representa una enorme ventaja. El reto en el país es incrementar la conciencia e instruir a la población sobre la hemofilia y sus diversos tratamientos, a fin de lograr una observancia ideal del tratamiento propuesto.

Otro problema que puede interferir con una vida adulta productiva es el aislamiento social y la depresión que pueden surgir cuando se tiene un padecimiento crónico acompañado por dolor y movilidad limitada. El consumo de alcohol y drogas constituye otro riesgo. En estos casos podrían ser necesarias intervenciones terapéuticas específicas.

### **Entrevistas de trabajo y divulgación de la hemofilia**

Todo mundo sabe lo importante que es transmitir una imagen positiva de sí mismo durante una entrevista de trabajo. Las personas con trastornos médicos crónicos a menudo enfrentan desafíos adicionales, entre ellos la divulgación de su padecimiento. Cada país tiene reglas diferentes a este respecto y es importante que las personas conozcan sus derechos y libertades civiles. Algunas regiones y países cuentan con programas o legislación que ofrecen protección laboral a personas con discapacidades físicas y/o enfermedades crónicas, lo que abarca a las personas con hemofilia.

La cuestión de divulgar o no durante una entrevista de trabajo que se tiene hemofilia u otro trastorno de la coagulación da lugar a varias consideraciones. La hemofilia no es contagiosa y no representa un riesgo para los colegas. Una persona con hemofilia leve o moderada y que casi nunca tiene que acudir a un centro de tratamiento podría elegir no revelar su trastorno. En cualquier caso, lo más importante que una persona puede hacer es estar preparada para explicar de manera clara y segura lo que es la hemofilia, en caso de que se lo pregunten. Deberían poder asegurar al entrevistador que, con tratamiento adecuado, como la profilaxis, pueden trabajar normalmente sin ausentarse y sin tener dolor.

Por tanto, preparar a los jóvenes desde una edad temprana para que expliquen claramente lo que es la hemofilia genera resultados tangibles en la edad adulta: una persona segura de sí misma y consciente de su potencial y limitaciones reales.

La divulgación podría ser necesaria en los siguientes casos:

- Cuando existe la posibilidad de ausencias laborales debido a un episodio hemorrágico grave.
- Cuando una persona no recibe profilaxis en el hogar y debe acudir frecuentemente al hospital para recibir tratamiento.
- Cuando el empleo implica actividades que pudieran ser riesgosas para personas con trastornos de la coagulación graves.

En tales casos, el candidato al empleo puede proponer soluciones tales como trabajar desde el hogar en los días que se presentan episodios hemorrágicos, compartir tareas con colegas, etc.

**CASO DE ESTUDIO: MANEJO DE LA ENFERMEDAD CRÓNICA Y EL TRABAJO**

Uno de mis pacientes adultos, de 40 años, tiene hemofilia A grave. Cuando tenía 17 años también le diagnosticaron el VIH. En aquel tiempo pensó que moriría, pero desde entonces ha sobrevivido a muchas fases de la epidemia y se ha sometido a varios tratamientos. Este paciente originalmente acudió a mí buscando psicoterapia porque también se había contagiado con el VHC y sentía que ya no tenía fuerzas para soportar más ciclos del tratamiento para la hepatitis.

El diagnóstico de la hepatitis, un año antes, había sido traumático y ya había pasado por seis meses de tratamiento con efectos secundarios muy dolorosos. Descubrir que no podía tolerar los efectos secundarios del tratamiento fue una segunda desagradable sorpresa. El paciente tomaba antidepresivos, pero el medicamento por sí solo no era suficiente. Quería reevaluar otros aspectos de su vida, tales como su relación con las personas de su trabajo y en su hogar. También deseaba una mejor comprensión de su percepción de la vida y la muerte, espiritualmente.

Nuestras sesiones de terapia eran un espacio seguro y cómodo en el que podía explorar todos estos temas y desarrollar medios para encontrar soluciones a sus problemas. Al trabajar con personas que padecen VIH/SIDA, los profesionales de atención psicosocial también deberían estar preparados para hablar sobre temas sumamente difíciles y algunas veces tabúes, como sexualidad, muerte, fe, y sentimientos como rechazo, celos e ira.

**La fase de vida laboral y sus desafíos**

Los adultos en las diferentes etapas de la vida laboral podrían enfrentar diversos problemas en el trabajo: certificados médicos, cobertura del seguro médico, así como posibles limitaciones para conciliar el tratamiento (profilaxis, visitas periódicas al CTH, cirugía, etc.) con su rutina de trabajo. Esto varía de un país a otro.

Lo ideal es un enfoque multidisciplinario a fin de ayudar a los adultos con hemofilia a manejar tales problemas y a apearse a su tratamiento, sin afectar su productividad.

Por ejemplo:

- Un trabajador social puede ayudar a adultos jóvenes a prepararse para el mercado laboral orientándolos sobre cursos de capacitación y becas.
- Un psicólogo puede ayudar a las personas a explorar diversas posibilidades de carrera mediante charlas sobre opciones laborales factibles y dificultades que pudieran surgir.
- Un consejero en orientación vocacional puede administrar pruebas y entrevistas vocacionales. Cuando los pacientes aceptan su potencial y limitaciones reales, esto les ayuda a elegir y llevar vidas plenas como ciudadanos productivos.

**Matrimonio y planeación familiar**

Las parejas podrían tener serias dudas en cuanto a tener hijos si sus familias tuvieran un historial de hemofilia conocido. Un estudio internacional sobre comunicación entre parejas, cuando la mujer tiene hemofilia (ya sea o no sintomática) y conocimiento previo de la hemofilia, reveló que persisten importantes desafíos para mejorar

la comunicación en cuanto a quedar embarazada del primer hijo.

Para el hombre que tiene hemofilia, revelar a su pareja que tiene un trastorno de la coagulación es más natural que para la mujer que lo tiene. El miedo al rechazo, a no poder disfrutar plenamente de generar una vida, pesa más en los hombros de una mujer. Las cuestiones socioculturales también ejercen una influencia importante.

Si bien actualmente hay disponibles asesoría genética y pruebas prenatales, éstas no son accesibles de manera universal, ya sea por motivos financieros o de otro tipo. La decisión de tener hijos que pudieran tener hemofilia es una decisión familiar. El papel del CTH es ofrecer la gama de información y apoyo necesarios para ayudar a todos los miembros de la familia a tomar decisiones documentadas.

**Redes sociales**

No puede subestimarse la importancia de las redes personales de apoyo durante la edad adulta. La adultez conlleva cada vez mayores responsabilidades, entre ellas nuevos desafíos en el lugar de trabajo, con la familia o la futura familia, y problemas de movilidad si las articulaciones estuvieran gravemente afectadas.

El apoyo de familiares, amigos y profesionales de atención psicosocial son fundamentales para ayudar a las personas a enfrentar estos desafíos. Los profesionales del CTH puede referir a adultos jóvenes a grupos para adultos con hemofilia o animarlos a que formen nuevos grupos.

Es importante que los pacientes con VIH y/o VHC no queden atrapados en la estigmatización de la víctima (aunque

podrían presentarse pensamientos de sentirse víctimas y de injusticia). La terapia debería centrarse en el bienestar psicosocial y en ayudar a las personas con hemofilia a buscar actividades normales y gratificantes.

### **Objetivos para la transición a la edad adulta:**

#### **Independencia**

- Orientar a los pacientes durante su transición hacia la vida adulta y laboral.
- Ofrecer a las parejas información sobre los aspectos genéticos de la hemofilia y apoyarlas para ayudarlas a tomar decisiones documentadas.
- Animar a los pacientes a participar en grupos sociales o de apoyo para personas con hemofilia.

### **Los años dorados: Envejecer con hemofilia**

Actualmente, los avances médicos, la profilaxis y un enfoque integral para la atención hacen que sea posible envejecer con hemofilia. Envejecer adecuadamente ahora también significa cuidar de otros aspectos de la salud. Podrían presentarse otros padecimientos, tales como enfermedad cardiovascular, diabetes, artropatías y trastornos depresivos, todos los cuales deberían recibir tratamiento.

La persona que envejece podría enfrentar miedos, entre ellos pérdida de independencia, aislamiento, sentirse una carga, y pérdida de independencia financiera. Psicoterapeutas y trabajadores sociales ayudan a las personas a enfrentar problemas tales como muerte y enfermedad, relaciones íntimas y vida sexual, y cómo ocupar su tiempo libre.

Dependiendo de la cultura y de los valores éticos de cada sociedad, la vejez se experimenta de manera diferente. Es también una fase de la vida en la que las personas deberían disfrutar de calma y tranquilidad, de tiempo con la familia, y de una vida social que conlleve el sentimiento de saberse amadas y valoradas.

Si bien en algunos países como Brasil se ofrece tratamiento profiláctico a los pacientes mayores, otros prefieren mantener sus dosis de tratamiento en el hogar y usarlas solamente en caso de sospecha de hemorragia. Siempre es importante mantener los canales de diálogo abiertos a fin de alcanzar una situación ideal.

Una situación que se presenta con frecuencia a partir de la edad adulta media es la posibilidad de usar una prótesis

articular. Generalmente, cirujanos ortopédicos y fisioterapeutas ofrecen apoyo psicosocial para determinar el mejor enfoque con el paciente. Además, su colaboración durante las fases pre y postoperatorias es importante para el éxito de la cirugía.

### **Aspectos socioeconómicos en algunas regiones del mundo**

#### **Desafíos para el diagnóstico y el registro adecuados**

En muchos países todavía no hay pruebas confiables disponibles para establecer un diagnóstico seguro o mecanismos para la identificación y el registro de personas con hemofilia. La falta de herramientas e información transforma el tratamiento de la hemofilia en un reto; incluso en regiones que cuentan con diagnóstico, los recursos podrían ser limitados.

#### **Falta de conocimientos e información**

La instrucción básica de los pacientes es un desafío importante en algunas partes del mundo. En áreas donde no hay educación para todos y las tasas de analfabetismo son elevadas, el conocimiento y la comprensión de la hemofilia podrían ser muy reducidos.

No todos los médicos podrían estar capacitados para el tratamiento de la hemofilia. En algunos países, los materiales educativos podrían ser escasos o antiguos, o los centros de tratamiento podrían resultar muy lejanos para que los pacientes acudan regularmente a ellos en busca de tratamiento. Mediante la psicoeducación, los proveedores de atención médica pueden proporcionar conocimientos sobre la hemofilia y sus tratamientos, de manera eficaz.

#### **Acceso al centro de tratamiento**

Algunas personas y familias que viven con hemofilia se ven forzadas a viajar grandes distancias para recibir atención médica. Algunas veces puede resultar casi imposible ofrecer otra ayuda que no sea abogar ante los gobiernos para que proporcionen un servicio de ambulancia. Asimismo, con frecuencia ni siquiera hay acceso a terapia de reemplazo de factor. Las diferencias en la disponibilidad del tratamiento siguen siendo enormes. Es por esto que es tan importante contar con un trabajador de apoyo psicosocial in situ a fin de proporcionar ayuda y de empoderar a familias y niños por medio de la psicoeducación.

### Estigmatización social

En algunas culturas, las personas con trastornos de la coagulación hereditarios pueden verse estigmatizadas o enfrentar dificultades para ser aceptadas como miembros capaces e importantes de la comunidad; el aislamiento social podría entonces perjudicar su participación en la sociedad, su bienestar psicológico, y su calidad de vida.

### Ingreso temprano al mundo laboral y violación de los derechos infantiles

En algunas sociedades y familias, los niños empiezan a trabajar desde la preadolescencia. Podría forzarse a estos niños a realizar trabajos manuales pesados y en condiciones de trabajo riesgosas, en las que las probabilidades de lesiones y hemorragias graves son elevadas. Los problemas que surgen del ingreso temprano al mercado laboral abarcan mayor peligro de accidentes laborales, falta de tiempo para el tratamiento de hemorragias durante horas de trabajo, y abandono escolar debido al ausentismo.

El trabajador social puede orientar a las familias de modo que puedan proteger a su hijo de la mejor manera posible. El trabajador social también tiene derecho a intervenir legalmente si la familia expusiera voluntariamente al niño

al peligro y al abandono moral. Garantizar los derechos del niño es una de las principales obligaciones de los profesionales de un centro de tratamiento de hemofilia.

### Conclusión

Hay personas con trastornos de la coagulación en todo el mundo. El tratamiento de las hemofilias A y B, como el de todos los trastornos crónicos, requiere un enfoque que tome en cuenta las características y los recursos disponibles de cada sociedad.

Los profesionales encargados de los aspectos psicosociales en CTH desempeñan un papel muy importante, y en algunos casos fundamental, en las vidas de sus pacientes. La hemofilia puede afectar a una persona más allá de los problemas físicos y, por tanto, los CTH deberían contar con un enfoque multidisciplinario y holístico. Los profesionales de apoyo psicosocial ofrecen herramientas clave a fin de ayudar a los pacientes a aceptar mejor su hemofilia, a participar activamente en su tratamiento, y a llevar vidas productivas con mayor calidad de vida y dignidad.

### Referencias

- Arranz PC y Miguel Bayes R. El apoyo emocional en hemofilia. Industrias Gráficas Sprint, 1999.
- Bach S. Images, Meanings and Connections. Daimon, 1999.
- Baer E. Semiotics and Medicine. The Semiotic Web. Mouton de Gruyter, 1988;215-267.
- Berger M. The Missing Factor. Chipmunkpublishing, 2005.
- Byington CA. Pedagogía Simbólica. Ed. Rosa dos Ventos, 1996.
- Cassis F. Flowing and Clotting: A Biosemiotic and Hypermediatic Study of Hemophilia. Master Dissertation in Communication and Semiotics, Pontificia Catholic University, 2002.
- Cassis FR, Querol F, Forsyth A, Iorio A; HERO International Advisory Board. Psychosocial aspects of hemophilia: a systematic review of methodologies and findings. *Hemophilia*. 2012;18(3):e101-e114.
- Cassis FR, Carneiro JD, Villaça PR, et al. Importance of literacy for self-reported health-related quality of life: a study of boys with hemophilia in Brazil. *Hemophilia*. 2013;19(6):866-869.
- Cassis FR, Buzzi A, Forsyth A, et al. Hemophilia Experiences, Results and Opportunities (HERO) Study: influence of hemophilia on interpersonal relationships as reported by adults with hemophilia and parents with children with hemophilia. *Haemophilia*. 2014; 20(4): e287-e295.
- Dolto F. La cause des enfants. Laffont, 1987.
- Dolto F. La cause des adolescents. Laffont, 1992.
- Dolto F. Les images, les mots, le corps. Ed. Gallimard, 2003.
- Fuchs I, Cassis F, Kuebler E. Amor, sexo y comunicación para mujeres portadoras, padres, adolescentes y personas con hemofilia. Apoio Novo Nordisk Argentina. Hillman, J. O livro do puer. Paulus Ed., 1998.
- Jones P. Growing Up with Hemophilia: Four Articles on Childhood. Oxford University Press, 2002.
- Kelley L. Don't be victimized by hemophilia: How to be a more responsible, effective parent. Alpha Therapeutic Corporation, 1994.
- Kelley L. Raising a child with hemophilia. Armour Pharmaceuticals, 1993.
- Kuriyama S. The expressiveness of the body and the divergence of Greek and Chinese medicine. Zone Books, 1999.
- Mauser EP, et al. Aging with hemophilia - Medical and psychosocial impact. Van Creveldkliniek-Haematology, Utrecht, 2007.
- Mortensen GL, Strand, AM, Almén L. Adherence to prophylactic haemophilic treatment in young patients transitioning to adult care: A qualitative review. *Haemophilia*. 2018;24(6):862-872.
- Nilsson IM. Hemophilia. Pharmacia Plasma Products, 1994.
- Ramos D. A psique do corpo - uma compreensão simbólica da doença. Cultrix, 1994.
- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020; 26(Suppl 6):1-158.
- Theron A, et al. Psicología Evolutiva. Ediciones Pirámide S. A., 1998.
- Whitmont EC. The symbolic quest—basic concepts of analytical psychology. Princeton University Press, 1969.



