

XIII Jornadas Farmacéuticas sobre el Tratamiento del Paciente
Hemofílico y Complicaciones Asociadas
28, 29 y 30 de Noviembre, 2018

ASPECTOS PSICOLÓGICOS DEL PACIENTE CON HEMOFILIA



Marta Torrijos Zarcero

Psicóloga Especialista en Psicología Clínica

Servicio de Hematología y Hemoterapia

**Servicio de Psiquiatría, Psicología Clínica, y
Salud Mental**

HULP

XIII Jornadas Farmacéuticas sobre el Tratamiento del Paciente
Hemofílico y Complicaciones Asociadas
28, 29 y 30 de Noviembre, 2018

Aspectos psicológicos del paciente con hemofilia Y SU FAMILIA



Marta Torrijos Zarcero

Psicóloga Especialista en Psicología Clínica

Servicio de Hematología y Hemoterapia

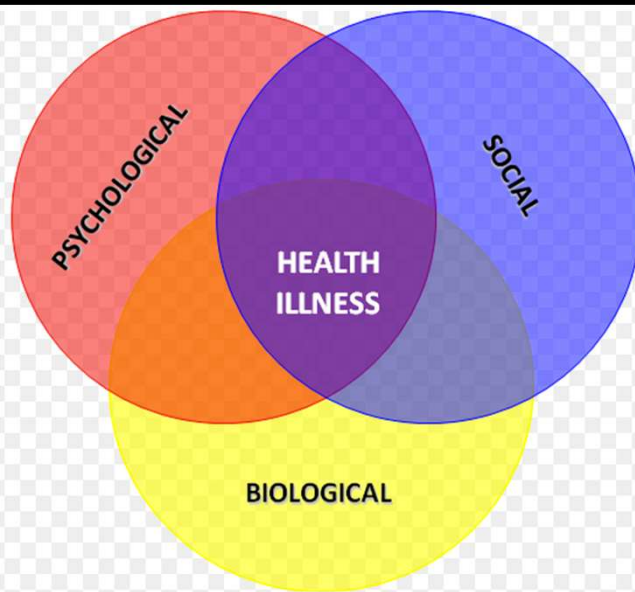
**Servicio de Psiquiatría, Psicología Clínica, y
Salud Mental**

HULP

ÍNDICE

1. PUNTOS DE PARTIDA: MODELO BIOPSIICOSOCIAL Y CALIDAD DE VIDA. CONCEPTO DE CRISIS.
2. ASPECTOS IMPORTANTES EN EL CICLO VITAL DEL PACIENTE HEMOFÍLICO Y SU FAMILIA
3. MODELO DE FORTALEZAS, NO DE PATOLOGÍAS.
4. EMOCIONES – PSICOPATOLOGÍA – CONSTRUCCIÓN DE IDENTIDAD A TRAVÉS DEL SISTEMA DE RELACIONES.
5. EL CUERPO EN EL PACIENTE HEMOFÍLICO.
6. DOLOR CRÓNICO EN EL PACIENTE HEMOFÍLICO
7. LA RELACIÓN MÉDICO-PACIENTE. ADHERENCIA AL TRATAMIENTO.
8. OLVÍDENSE DE TODO. LA SUBJETIVIDAD.

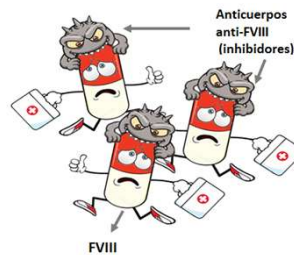
MODELO BIOPSIICOSOCIAL



El objetivo de un apoyo PSICO en esta condición médica crónica: es ayudar a la persona a que consiga los objetivos a través de su vida, apoyándole para que pueda gestionar las dificultades y que consiga un empoderamiento óptimo. El objetivo final es que el paciente consiga la mejor CALIDAD DE VIDA POSIBLE.

CALIDAD DE VIDA

- ❑ Con los nuevos tratamientos → mayor supervivencia → secuelas → LA IMPORTANCIA DE OCUPARSE DE LA **CALIDAD DE VIDA**, ya no solo de la supervivencia.
- ❑ Con la introducción del tratamiento con los concentrados del factor VIII y XI alrededor de los 70s → cuidados ambulatorios en casa, mayor esperanza de vida, mejor calidad de vida. Casey, 2003. → Posibilidad de planificar, normalizar la vida, mirar al futuro.
- ❑ Desarrollo inhibitor del factor, miedo, anticipación.
- ❑ La seguridad de la sangre.
- ❑ **“The dissability paradox”**. RESILIENCIA.



Casey, R.L., 2003: With the discovery by Pool et al [50] that factor VIII is concentrated in cryoprecipitate, more effective treatment currently includes purified factor VIII replacement therapy. This treatment has allowed for tremendous progress in controlling and preventing incidents of bleeding [50], expansion of treatment to include home-based care [51], improved life expectancy [52], and better quality of life [53]. Unfortunately, a significant problem in factor VIII replacement

“The dissability paradox”: No todo el mundo con un problema de salud crónico tiene que considerar que tiene una mala calidad de vida: algunos lo consideran una oportunidad: ayudar a otros en similar situación, **reto/oportunidad, reevaluar prioridades y valores personales** → **Mirar a los pacientes como capaces.**

El desarrollo de inhibidores sería una nueva crisis a la que hay que adaptarse, development of inhibitors might be an additional challenge for the family. The healthcare team should again communicate the news and provide emotional support. Empathy with family suffering is needed to provide comfort, but avoid compassion fatigue

[44], which is very common among professionals who live with the suffering of chronic patients.

CALIDAD DE VIDA

ENFERMEDAD CRÓNICA TARDÍA QUE IRRUMPE, QUE PRODUCE UNA RUPTURA DEL PROYECTO VITAL DESDE QUE APARECE

VS

ENFERMEDAD CRÓNICA DESDE EL INICIO

ENFERMEDAD CRÓNICA DESDE EL INICIO → NO he experimentado otras formas de vivir. Forma parte de la identidad, con lo que quiera que esto signifique para bien y para mal. Pero desde luego no es lo mismo que que aparezca en otro momento de la vida, vivida más como una intrusión, como algo ajeno a mí, probablemente aparece más lucha, más resistencia. (por ejemplo en los padres→ desmonta las expectativas fantaseadas sobre ese hijo y rompe el esquema de vida que se habían imaginado).

Unlike those who develop a chronic disease in adulthood, who often identify the event as a biographical disruption, people with a congenital condition are less likely to experience feelings of loss or changes as a result of its Course

An exploration of health-related quality of life in adults with haemophilia – a qualitative perspective K. BEETON,*, D. NEAL and C. LEE: The literature provides evidence on how a chronic health problem can lead to a loss of self [45]. The findings of this study demonstrated that these participants rather than experiencing a loss of self were able to maintain, and in some cases enhance, their sense of self and self-esteem. The participants focused on finding a niche in life where they could be successful. They chose friends who had similar interests and aspirations. They focused on their own personal qualities and aptitudes that they were good at, so that they were still able to make a contribution to others and to society and this enabled

them to feel valued.

**«LA SALUD ES:
UN ESTADO DE COMPLETO
BIENESTAR FÍSICO, MENTAL Y
SOCIAL,
Y NO SOLAMENTE LA AUSENCIA
DE AFECCIONES O
ENFERMEDADES»
OMS, 1948.**

El fracaso del éxito si solo atendemos a lo biológico.

EL INDIVIDUO VISTO DE FORMA INTEGRAL. CON SU SUBJETIVIDAD.

NO TRATAMOS LA HEMOFILIA.
TRATAMOS A UNA PERSONA,
EN UNAS CIRCUNSTANCIAS Y CONTEXTO
DETERMINADOS,
QUE TIENE HEMOFILIA.

CRISIS

- ❑ 1.- Precipitante específico.
- ❑ 2.- Aumento de ansiedad y emociones dolorosas, de malestar.
- ❑ 3.- Quiebra reciente de habilidades de resolución de problemas que hasta ahora me habían servido.
- ❑ 4.- Pensamiento y sentimiento de que soy incapaz de afrontar este “estresor” con los recursos que tengo.

CRISIS VS TRAUMA: Trauma es aquello para lo que NO hay palabras → ayudar a poner palabras. → que también les ayuden a poner palabras cuando tengan que afrontar el momento de hablar con el niño sobre la hemofilia. Ir respondiendo poco a poco a las preguntas que el niño va formulando, respetando sus tiempos, adaptando las respuesta a su edad y dejando espacio para que siga preguntando → si no pregunta también es una señal de que algo está pasando: le abrumba mucho? No está encontrando el espacio donde hacerlo? Hasta donde el niño desee saber, hasta donde pueda soportar en ese momento, APROXIMACIONES SUCESIVAS.

Primeros momentos tras Dx (depende de nuevo de la subjetividad, si han tenido contacto previamente con la hemofilia o no...): Normalmente, el primer contacto con la hemofilia suele ser traumático, ya que el diagnóstico suele ir asociado a un problema hemorrágico, o sea, a un problema de salud que lleva a los padres a un bloqueo físico y psíquico que reaviva sus miedos más internos: «¿por qué a mí?»; «¿cómo es posible que nos ocurra una cosa así?»; «¿sabré cómo cuidarlo?»; «¿puede morir?»; «¿será diferente?»; «¿llevará una vida normal?»; «¿seré capaz de soportarlo?»...

MOMENTOS A LOS QUE PRESTAR ESPECIAL ATENCIÓN

SON MOMENTOS TURBULENTOS PARA TODOS LOS SERES HUMANOS.
Fijémonos en las mismas cosas.

- ▣ La transición infancia-adolescencia.
 - ▣ La importancia de los pares.
 - ▣ La autoimagen. El cuerpo.
- ▣ La transición adolescencia-mundo adulto:
 - ▣ Hacerse cargo.
 - ▣ Dependencia vs Independencia.
 - ▣ El mundo laboral.
 - ▣ Sexualidad y relaciones íntimas.



Infancia

ADOLESCENCIA
Construcción
de la
IDENTIDAD

Edad adulta

AYUDAR TAMBIÉN A LOS PADRES

El inicio de la escuela es complicado: la separación. Otros tienen que proporcionar los cuidados, confianza. It is crucial that the healthcare team provide the family with information material adapted to school or day-care centre needs, anticipate conflict situations and, if necessary, contact the persons in charge in order to normalize the situation.

También el momento de empezar el cole será difícil para el niño It represents a crisis for

the child, since differentiation begins: he becomes aware that he is different from others. Nevertheless, this new environment will also provide opportunities to increase his body self-awareness, experimenting with limits and gradually learning to identify bleeding and severity. For many parents, schooling is the first experience of separation and delegation

of their care, which entails more stress and new family reorganization efforts. Schooling fosters situations that expose the child to his limits and require self-control, so typical disputes such as 'Why can't I play football?' will occur [45]. Since sports such as football are a means of socialization for schoolboys, the child will experience conflict at a social level, and will need guidance in developing skills and alternative activities with peers and to explain what he considers a conflict

Young, G. (2010):

Muchos cuidados parentales especialmente en la infancia, pero también en la adolescencia (físicos especialmente, pero no solo) → por lo que pueden requerir apoyo para construir la independencia que requiere el paso a la edad adulta. Apoyo para el chico, pero es muy posible que también necesario para los padres. Especialmente a la MADRE, Tr ligado a cromosoma X: portadora, con frecuencia hay culpa y dolor que persiste desde el ncto a lo largo de toda la vida.

En la adolescencia, sobre el hacerse cargo: becoming proficient at self-infusion can boost an adolescent's sense of competence

Cambios a veces ABRUPTOS → ayudar a que sea GRADUAL.

Los chicos deben aprender a ponerse ellos mismos el tto.

Los CAMPAMENTOS DE HEMOFILIA, oportunidad → entrenamiento HH de autocuidado, HHSS... Pero, por otro lado, también ayudar y fomentar relaciones positivas fuera del "mundo hemofílico" que es donde más dificultad.

Sexuality and haemophilia: connections across the life-span

K. L. PARISH, 2002: SEXUALIDAD: Sexual desire and feeling sexually desirable are primary parts of sexuality. A person's sense of

self, others, and place in the world, including identity, self-determination, intimacy, involvement, purpose, and meaning, all reflect and contribute to that person's sexuality.

Examples of interaction

with sexuality: pain can interfere with desire and ability to engage in sex, but sexual behaviour may help reduce pain; arthritis may require finding different positions for sexual intercourse; frequent hospital visits can cause separations from partner; sexually transmissible diseases create the need for safer sex and have a deeper impact on the relationship; medications can cause fatigue or body changes (e.g. lipodystrophy).

excessive school absences

may lead to fewer social outlets, friends, and reduced chance of developing relationships; conversely, support groups may lead to more social activity and networks that can increase one's sense of sexual desirability and worth; improving social skills can facilitate attempts to form connections.

immaturity

and poor judgement can contribute to poor decision-making under pressure (and failure to use a condom); feeling different and inadequate can lead to depression and withdrawal from relationships; sensitivity to the feelings and needs of others can enhance relationship success and sexual satisfaction even when there are physical limitations.

For sexuality, self-worth

both causes a person to feel physically attractive and sexually desirable, and also results from these

feelings. Fostering this interaction is particularly difficult when people are challenged with chronic illness in a culture that values health and hardiness and idealizes unattainable perfection in physical appearance.

Sexualidad requiere también sentimientos de intimidad, confianza en el otro y en uno mismo, que a estos chicos a veces les cuesta generar. Potenciar sentirme digno de deseo.

Other childhood issues that can interplay with sexuality include bleeds in the groin or genital area, concerns about the inheritance of the disorder, and the translation of limits on their activities to lower self-esteem

For those receiving modern therapy, the current generation of boys with haemophilia are much less likely to exhibit obvious disabilities than those before them,

Adolescence is a period fraught with sexuality issues, with or without haemophilia.

Adults with haemophilia encounter the same challenges, difficulties, and problems with sexual and romantic relationships as anyone else, along with some issues peculiar to haemophilia

LA ADOLESCENCIA: La imagen corporal adquiere una especial importancia durante la adolescencia. De ahí que sea muy importante aceptar nuestro propio cuerpo para tener confianza en uno mismo y abrirse a los demás sin miedo. Vivimos en la sociedad de la imagen y de la figura corporal, hoy más que nunca somos imagen. Nuestra figura corporal mediatiza nuestros pensamientos, deseos, afectos y conductas debido a la influencia de los cánones de belleza que impone la sociedad. Igual que las limitaciones físicas o funcionales pueden hacer que los niños pequeños

sientan timidez y vergüenza, o provocar burlas de otros niños, tener hemofilia puede suscitar del mismo modo la invención de apodos, algunas veces hirientes. Los especialistas en desarrollo psicosocial pueden ayudar a los adolescentes a aprender a tomar su trastorno con normalidad y a estar mejor preparados para enfrentarse a las burlas. Los adolescentes no siempre pueden evitar encontrarse con personas acosadoras,

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 peleas físicas. Es fundamental que los adolescentes con hemofilia aprendan a cuidar de sí mismos y a no arriesgarse a padecer hemorragias¹.

En el aspecto emocional, la llegada de la adolescencia significa la eclosión de la capacidad afectiva para sentir y desarrollar emociones que se identifican o tienen relación con el amor. El adolescente puede hacer uso de su autonomía y comenzar a elegir a sus amigos y a las personas que quiere. Hasta entonces no ha podido escoger, ya que al nacer conoció a sus padres, hermanos y el resto de sus familiares; después, de alguna manera, sus padres fueron eligiendo a sus compañeros de clase y a su entorno más cercano. Al llegar a la adolescencia es cuando el joven desarrolla cierta capacidad de elección, quiere ser diferente al resto de las personas que le rodean y personaliza sus sentimientos.

During adolescence and young adulthood, the desire to be like others often leads to non-adherence.

This increases the bleeding risk and the risk for

Arthropathy → cuando no hay adherencia al tto produce tanta angustia que lo más frecuente es que se “obligue” sin entender nada más, esto NO SIRVE. Hay que poder entender qué está pasando → quizás es una señal de que se beneficiaría de tto psicológico.

Adolescents experience changes of the maturing body, establishing identity, growing independence and intimacy

Adolescents often

experiment with reducing treatment, which increases

the bleeding risk. Hay una fase de la adolescencia en la que me creo invencible, “a mí

no me puede pasar". Y experimento qué me puede pasar si... Y también de rebelión, de NO ACEPTACIÓN, lo que produce que disminuya la adherencia. Probablemente a no ser que la persona esté "fuera de la realidad", no abandonará totalmente y se podrá reconducir entendiendo qué está pasando.

In late adolescence

(17.5–25 years) patients learned the more complex self-management skills, such as communication with the physician and diagnosing bleeds, and making subsequent dosing decisions

During this time, the patient must deal with all of the typical biological, social and emotional changes associated with this phase of life, whilst at the same time, adapting his lifestyle to the needs of his condition, transferring from paediatric to adult services and, most importantly, accepting increasing (and ultimately full) responsibility for managing his condition. PASO DE PEDIATRAS – MÉDICO ADULTOS. Parents may also find their diminishing role equally challenging. Perhaps not surprisingly, given the challenges that adolescents face, treatment adherence during this time is generally low, which can lead to recurrent joint bleeds, chronic pain and reduced quality of life. To address the challenges, it is critical that a transition programme is put in place that meets the needs of not only the patient, but also his parents and healthcare providers. Key elements of the plan are a multidisciplinary approach, early planning, patient education and appropriate follow-up. During this time period, transition includes moving from dependence to independence in terms of the disease management (personal transition) and from paediatric to adult services (transition of care). For chronic diseases in general, transition of care is defined as purposeful, planned movement of adolescents and young adults with chronic physical and medical conditions from child-centred to

adult-oriented healthcare systems

SEXUALIDAD: En la adolescencia empiezan a producirse una serie de cambios hormonales que se manifiestan de diferente modo en función del sexo del individuo. Comienza un largo periodo de cambios emocionales; por ejemplo, se ven aumentados los impulsos sexuales, generando cambios en la interacción afectiva. Por esta razón los padres deben estar al lado de sus hijos para transmitirles que estos cambios son normales y que no hay nada malo en ellos. También es importante tener una pequeña charla sexual durante la adolescencia. Debemos comentar todos los tipos de protección que existen cuando se mantiene una relación sexual, por motivos de salud (evitar enfermedades de transmisión sexual-ETS) y para evitar embarazos no deseados.

En el adulto con hemofilia hay que tener presente que:

Puede mantener relaciones sexuales de manera normal.

La actividad sexual a veces puede tener como consecuencia alguna hemorragia muscular.

El adolescente con hemofilia puede tener problemas de autoestima originados por el hecho de padecer un trastorno crónico. Es recomendable acudir a un profesional que le ayude a desarrollar estrategias que faciliten la gestión de sus emociones y la comprensión de la hemofilia^{4,5}

LA IMAGEN CORPORAL EN LA ADOLESCENCIA: La imagen corporal tiene una gran importancia en la vida de cualquier adolescente, como ya hemos explicado. Algunos jóvenes se sienten “diferentes” si no pueden hacerse tatuajes y piercings¹⁰, incluso estudios recientes indican que este tipo de prácticas tienen un impacto positivo en el refuerzo del ego y en la confianza del propio adolescente^{11,12}.

En cualquier caso, es aconsejable que el joven consulte con su médico la posibilidad de hacerse un tatuaje o un piercing para valorar los riesgos. Asimismo, los profesionales que realizan estas técnicas deben retrasar sistemáticamente el procedimiento y remitirles a su especialista.

RELACIONES ÍNTIMAS Y SEXUALIDAD: The development of close relationships with their friends

is a key component of most adolescents' lives. This is associated with anxiety about disclosure and how this will be received, as well as concerns about sexual activity and

how this may be affected by the patient's haemophilia [Dunn, personal communication]. In the HERO study, 57% (384/675) of those interviewed were married or in a long-term relationship, and 36% (243/675) reported a negative impact of their condition on close relationships. Overall, 78% (236/303) were moderately or extremely satisfied with their sex lives, but only 28% (90/324) had talked to their doctor about sexual intimacy. In this context, it has been recommended that haemophilia care providers proactively address issues of sexuality in terms of suitable positions, bleeding during intercourse and pain management (



A veces incluso antes de la concepción es preciso hacer apoyo a una pareja adulta que quiere ser padres pero donde el padre es hemofílico o la madre es portadora.

NACIMIENTO HIJO CON HEMOFILIA/DIAGNÓSTICO

- ❑ Momento de crisis para la pareja.
- ❑ ¿Es el primer hijo?
- ❑ ¿Antecedentes familiares de hemofilia? ¿Sabían que podía pasar?
- ❑ **Miedo, pena, rabia, culpa... PONER PALABRAS**
- ❑ Tomar decisiones sobre a quién contarlo y cómo
- ❑ ¿Sabré hacerlo?, ¿Se va a morir?
- ❑ Reorganización de la pareja.
- ❑ Ayudarles en esa reorganización. Proporcionar información, ayudar a adquirir habilidades → BAJA LA ANGUSTIA.

INFANCIA

- ❑ ¡CUIDADO! Sobreprotección en la infancia. Hiperpermissividad → DE DIFICULTAD A MINUSVALÍA.
- ❑ AMBIENTE SEGURO VS BURBUJA.
- ❑ El niño comienza a deambular, se mueve, juega y explora el mundo. MIEDOS. A LA AUTONOMÍA DEL NIÑO POR EL DAÑO QUE PUEDE IMPLICAR.

¿LO HAGO POR ÉL O POR MIS MIEDOS?

Prevención importante, pero es necesario asumir una mínima cantidad de riesgo para favorecer el desarrollo del niño como persona. SI NO → MAYOR DAÑO AÚN.

La familia es fundamental en todo este proceso, ya que la hemofilia sólo se convierte en minusvalía si la familia lo favorece, educándole en la hiperprotección o en la hiperpermissividad.

El niño hemofílico necesita, como cualquier otro niño, un ambiente seguro, pero eso no implica que sea necesario crear una burbuja. No debe tratar a su hijo limitándole en sus intentos de autonomía, creyendo que así elimina el riesgo de hemorragias. La prevención es importante, pero aceptar este riesgo es aceptar la hemofilia y permite al niño desarrollarse como persona.

El niño se mueve, juega y explora el mundo. Pero ahora los padres pueden ver a un niño movido, nervioso, demasiado activo. Puede que ahora sientan miedo, o que simplemente deseen que esté quieto. Ante esto, es lógico que los padres opten por proteger más al niño, y de hecho han de tomar algunas precauciones. Pero, para que estas precauciones no limiten al niño más de lo necesario, vale la pena preguntarse qué ha cambiado en la manera de ver al hijo, y plantearse decidir como cuidarlo: ¿lo haría igual antes?, ¿el cambio está justificado por la hemofilia?, ¿o es desproporcionado?, ¿lo hago por él, para protegerlo? ¿o lo hago por mi, para calmar mi propia angustia?, ¿puedo hacerlo de otra manera?, ¿lo ayudo así?

- ▣ La importancia del **JUEGO**:
 - ▣ El niño ha de poder jugar porque es, ante todo, una actividad de exploración.
 - ▣ Y un espacio donde plasmar y elaborar sentimientos y emociones.
 - ▣ Labor de investigación, curiosidad.
 - ▣ Fuente de goce.
 - ▣ Juego simbólico.



LA ESCOLARIZACIÓN

- ❑ NUEVA CRISIS.
- ❑ Primer paso hacia la AUTONOMÍA DEL NIÑO.
- ❑ DELEGAR parcialmente el cuidado del niño a otros. CONFIAR.
→ INFORMAR A POTENCIALES CUIDADORES. Ayuda de asociaciones.
- ❑ Abordar el tema con responsabilidad pero sin excesos de dramatismo. Evitar la estigmatización o excesivo proteccionismo en la escuela.
- ❑ La escolaridad va a permitir al niño un nuevo acercamiento a su enfermedad, a su autoconocimiento, al conocimiento de su cuerpo y de sus necesidades.
- ❑ PADRES: Probablemente, pueden empezar a sentir que empiezan a tener cierto control de la situación, fruto de un aprendizaje en el día a día.

MUCHOS PADRES LO RETRASAN HASTA QUE ES OBLIGATORIO. El inicio de la escolaridad implica un cambio en la dinámica hasta entonces establecida en la familia. Sea como fuere el modo como se haya obrado hasta este momento, El inicio de la escolarización supone dar un paso hacia una autonomía del niño respecto de sus padres: un paso que no puede retrasarse más. Es un hecho que se juega en cualquier familia. Y en cada familia se suman unas condiciones particulares, propias de cada situación y de cada historia y que facilitan o complican este momento vital, o simplemente le aportan singularidad. En el caso de las familias con un hijo hemofílico, a este momento se suma la condición de la hemofilia, matizada por su propia manera de ir respondiendo a ella, que se ha empezado a forjar en los primeros años de vida del niño.

En cualquier caso, el inicio de la escolaridad supone confiar la responsabilidad por el cuidado del hijo hemofílico a otras personas, lo que sitúa a los padres en una encrucijada vital importante que los obliga a volver a pensar la dinámica familiar. Pueden sentir preocupación, incluso temor, al pensar en delegar el cuidado del niño a otros. Si ha habido experiencias previas, esto puede jugar a favor tanto del niño como de los padres. En cualquier caso, las viejas preguntas que vuelven a surgir o se plantean por primera vez son del tipo: ¿estará suficientemente vigilado? o ¿cómo

sabrán (los cuidadores) qué deben hacer y cuándo necesita atención médica? Al mismo tiempo, los padres se plantean cómo, cuándo y a quién informar sobre la hemofilia de su hijo. ¿Deben saberlo todos en la escuela? ¿Es preferible decirlo sólo al tutor para evitar una excesiva atención sobre el niño? Que dispongan de información clara y suficiente, con realismo pero sin agobios. En este sentido el contacto con la asociación de afectados de la zona puede resultar muy útil, pues a menudo pueden colaborar facilitando materiales informativos y hablando con los profesores. Se trata de explicar que la hemofilia se debe tener en cuenta, pero también que por lo general, aparte de algunas restricciones en lo que respecta a los deportes y mayor atención ante determinados golpes o caídas, la vida del niño será absolutamente normal. No debe tener un trato especial por ser hemofílico. Es fundamental que siga las clases, el día a día de la escuela y que despliegue sus relaciones con los compañeros y los profesores como cualquier otro niño. La cuestión básica es la actitud con la que se aborda el tema, sin excesos de dramatismo, evitando la estigmatización del niño o un excesivo proteccionismo por parte de los compañeros.

- ❑ Exclusión de los deportes escolares → INCLUIRLES EN OTRO PAPEL/FUNCIÓN. También problemas físicos si demasiada ausencia de movimiento.
- ❑ Si la enfermedad es poco “visible”, incomprensión del niño de por qué no puede hacer ciertas actividades. (Operaciones concretas, Piaget)
- ❑ A mayor limitación de la actividad diaria → sentimiento de más aislados y diferentes.
- ❑ Frecuente la ocultación a los pares.
 - ❑ ¿empeora la situación?
 - ❑ Positivo cuando es a un grupo elegido, de confianza.
 - ❑ Entrenar cómo elegir a quién contar y a quién no, entrenar HH de comunicación, cuánto quiero contar...
 - ❑ Más fácil la comprensión cuanto más mayores por el nivel de desarrollo cognitivo.

En los más pequeños → Piaget, operaciones concretas → incapaces de comprender que se puede sangrar “internamente”, lo no visible.

Deportes: En los niños más mayores se recomienda: natación, tenis de mesa, senderismo, pesca, ciclismo. No deportes de contacto.

En los deportes: Es preciso que pueda encontrar, si es posible, otras funciones dentro de esa misma actividad, y evitar proponerle alternativas al margen o para entretenerle mientras tanto.

Los límites físicos y el tipo de ejercicio o actividad recomendada deben ser valorados por el médico responsable del niño con hemofilia. En todo caso, los padres deben transmitir a los profesores que se huya de la sobreprotección y la estigmatización, ya que pueden suponer el aislamiento del niño al “sentirse diferente de los demás”.

La práctica de ejercicio físico y el deporte son una forma amena de mantener el tono muscular, puesto que protegen las articulaciones. Además, es una excelente forma de relación social.

Frecuente la ocultación a los pares.

¿empeora la situación? en estudios se ha visto que empeora la situación. Positivo cuando es a un grupo elegido, de confianza. Entrenar cómo elegir a quién contar y a quién no, entrenar HH

de comunicación, cuánto quiero contar... Más fácil la comprensión cuanto más mayores por el nivel de desarrollo cognitivo

- ❑ Faltas a la escuela → Problemas relacionales y académicos.
- ❑ “EL CHICO EN LA BURBUJA DE CRISTAL”. Juegos de los chicos → “Juego turbulento”.



- ❑ AISLAMIENTO. SENTIMIENTO DE INCOMPENSIÓN. “I’d like to put them in my shoes for a couple of days” →

ESCUELA

LAS RELACIONES CON IGUALES EN LA INFANCIA SON FUNDAMENTALES PARA EL DESARROLLO SOCIAL Y EMOCIONAL

“el chico en la burbuja de cristal”, con lo que supone de aislamiento estar en una burbuja.

Cada día, gracias a los nuevos manejos terapéuticos y la rapidez de efecto del factor no se requiere tanta inactividad como hace años.

El importante papel de la escuela y los profesores para educar en valores, para incluir la diferencia la diversidad, no que me traten como si no pasase nada, sino que me acepten con mi diferencia.

NO es educar en la hemofilia, es algo más profundo, un modo de enseñanza y aprendizaje que permita que no haga falta dar una “clase” sobre hemofilia.

Aceptación de las diferencias, enseñar a buscar lo que nos une, la humanidad compartida. En COMPASIÓN → buscar bibliografía compasión en las escuelas.

Sveral participants discussed attempts to educate classmates about their child’s hemophilia by having a teacher or health professional provide a medical explanation of the disease. Unfortunately, participants in this study reported that the educational interventions, although well intended, had failed to end harassment and bullying by peers, and in some cases made the situation worse. One child said, “I told my teachers and my teachers told them [classmates], and they’re still beating me up.” One set of parents described how the attempts to educate their son’s classmates about his hemophilia “just added to the pickin’.”

AUTOCAUIDADO

VS

SOCIAL ENGAGEMENT

Saltándose las recomendaciones sobre el nivel y tipo de actividad; peleas para defenderse... Physically aggressive in an attempt to avoid **shame and dishonor** among peers. También violencia para conectar con iguales, para mantenerlos.

La hemofilia condiciona las posibilidades físicas del niño y eso hay que tenerlo en cuenta, pero el riesgo está en que esto se sitúe siempre en primer término. El niño no es solo un cuerpo.

Cierta sensación de control porque yo puedo hacer algo por evitar los episodios de sangrado, positivo. Pero a la vez, probablemente ese hacer algo tiene mucho que ver con dejar de hacer → con lo que eso implica: aumentar aislamiento, evitación de actividades placenteras (a veces más de lo necesario, por miedo??), miedo al miedo → DIFICULTAD PARA CONCILIAR AUTOCAUIDADO CON SOCIAL ENGAGEMENT.

LAS RELACIONES CON IGUALES EN LA INFANCIA SON FUNDAMENTALES PARA EL DESARROLLO SOCIAL Y EMOCIONAL

- Fuente de apoyo emocional para el desarrollo de un AUTOCONCEPTO sano y la AUTO-ACEPTACIÓN.
- **UN SOLO APOYO** puede ser suficiente para amortiguar los daños. Aprender a hacer relaciones CERCANAS Y PROFUNDAS.

CALIDAD VS CANTIDAD

- El FOCO en **¿Qué nos une?** Vs **¿Qué nos diferencia?**

any disease or associated treatment that restricts a child's physical activity or affects a child's physical appearance is likely to have negative social consequences.

In contrast to the stories of difficulty with peers, several children described having at least one close, trusted friend who knew about their hemophilia and still accepted the. Los padres de los niños hemofílicos y los padres de los amigos actuando como facilitadores de esa relación → Thus, in the process of gaining the support and acceptance of his friend's parents, these parents also acted as facilitators of their child's close friendships. Los padres como MODELOS.

- Al principio: "TODOS SON COMO YO".
- El colegio-contacto con otros niños → permitirá entender el mundo desde otra perspectiva: el mundo no es todo igual, la realidad no es sólo una. Y tampoco los humanos son todos iguales. Existen **DIFERENCIAS**.
- Es cuando aparece la pregunta: "¿Por qué yo?" → dolor. La pregunta del niño despierta de nuevo esa pregunta en los padres.
- El dolor de la diferencia, y a la vez la realidad de la misma.
- Es entrar en una etapa más adulta. Tomar conciencia (a su nivel) de **LA FALTA** en todos los seres humanos, la humanidad compartida, el sufrimiento inherente al ser humano. Hay que ir ayudándole a hacer estas reflexiones.

VA A PERMITIR TAMBIÉN UN MOMENTO CRUCIAL DEL DESARROLLO PSICOLÓGICO DEL NIÑO: Hasta cierta edad el niño percibe la realidad como única y centrada en sí mismo. A menudo, y especialmente en el caso de diagnósticos tempranos, la hemofilia para el niño es a priori una cualidad que comparte con los demás niños: todos son hemofílicos como él. Fruto de su evolución, de sus experiencias y del contacto con otros niños surge la ocasión de un cambio de posición que permitirá entender el mundo desde otra perspectiva: el mundo no es todo igual, la realidad no es sólo una. Y tampoco los humanos son todos iguales. Existen diferencias.

Asumir este cambio significará, pues, para el niño la posibilidad de tomar conciencia de las diferencias: diferencias sexuales, particularidades de cada niño, su condición de hemofílico. La irrupción de las diferencias deja caer la anterior perspectiva y el niño puede darse cuenta de que en realidad la hemofilia es una particularidad suya. Escuando aparece la única pregunta que le ocupa: «¿Por qué yo?»

Es una pregunta que en verdad es una queja, expresión del dolor y del malestar que se produce ante la imposición de un hecho real, negativo e indeseable, que resquebraja la realidad imaginada por el niño. Este malestar es el causante de que durante este tiempo quede bloqueada la posibilidad de que en el niño surjan otras preguntas sobre la hemofilia. Dicho de otra manera, mientras el niño no se enfrente mínimamente al «¿por qué yo?» y a la falta de respuestas a este nivel, no podrá avanzar en su recorrido de asumir la hemofilia

como una condición propia.

Es una pregunta que resuena en los padres. También ellos se preguntan: «¿Por qué nosotros?»; «¿Por qué nuestro hijo?». La hemofilia también resquebraja en ellos el ideal de familia que se habían formado y vuelve a poner sobre la mesa, en cada ocasión con nuevos matices, el pequeño o gran conflicto con el que cada ser humano se encuentra cuando entra en juego la diferencia.

La pregunta del niño despierta de nuevo esa pregunta en los padres, que quizás en esta etapa ya pueden resolver de otra manera.

En el fondo, la caída de la perspectiva del “todos iguales” y la percepción de las diferencias, incluida la hemofilia, sitúa al niño, a cada niño, frente a la realidad de que tenerlo todo es una ilusión y de que el ser humano se caracteriza justamente por todo lo contrario, por la falta. Nadie es perfecto, nadie lo tiene todo, siempre hay algo de lo que se carece. Ésta sí es una verdad válida para todos. Es importante que los padres y los adultos próximos al niño puedan acercarlo a esta reflexión. Pequeños ejemplos pueden ayudar: algunos niños necesitan gafas o aparatos de ortodoncia; otros carecen de juguetes, o les falta un ser querido...

- La falta, aunque dolorosa, es **MOTOR**.

- El **deseo** es una fuerza muy potente, un motor capaz de vitalizar al ser humano y de orientar su vida. Si realmente se pudiera “tener todo”, se llegaría en verdad a un estado de pasividad total, de estancamiento vital.

- Ésta es la apuesta posible para el niño y para sus padres: no obviar el hecho real de la hemofilia y sus implicaciones, pero tampoco permitir que el «¿Por qué yo?» o «¿Por qué nosotros?» los atrape, de forma que sea posible dar un paso adelante en el **circuito de la vida**.

Aun así, difícilmente un niño se contenta sin más con su falta. Sin embargo, la falta permite a las personas desear, ansiar y ponerse en movimiento, ir a la búsqueda de lo que no se tiene. El deseo es una fuerza muy potente, un motor capaz de vitalizar al ser humano y de orientar su vida. Si realmente se pudiera “tener todo”, se llegaría en verdad a un estado de pasividad total, de estancamiento vital. Por el contrario, de la falta se puede hacer una virtud cuando se toma como la ocasión de ir en busca de algo que motiva a la persona y la introduce en un circuito vital. Ésta es la apuesta posible para el niño y para sus padres: no obviar el hecho real de la hemofilia y sus implicaciones, pero tampoco permitir que el «¿Por qué yo?» o «¿Por qué nosotros?» los atrape, de forma que sea posible dar un paso adelante en el circuito de la vida

HUMANIDAD COMÚN – HUMANIDAD COMPARTIDA – SUFRIMIENTO TODOS, SER TOCADO POR EL PROPIO SUFRIMIENTO Y POR EL DE OTROS Y TRATARSE CON CUIDADO Y RESPETO EN ESOS MOMENTOS.

SEGUNDA INFANCIA

- ❑ CUIDADO con la estrecha vigilancia paterna.
- ❑ DESAFÍOS → si se dan, utilizarlos para CRECIMIENTO.
- ❑ CUIDAR SIN INVADIR, y con una enfermedad así es a menudo difícil lograr ese equilibrio.
- ❑ Otros niños se acomodan a esa "vigilancia", no encuentran hueco para abrir un espacio de relativa independencia. SUCUMBE. **MUCHO PEOR ESTA POSICIÓN QUE LA DE DESAFÍO.**
- ❑ CONCILIAR INTERESES DISTINTOS PADRES-HIJO.

Hay niños que sienten demasiado estrecha esta vigilancia paterna. Notar el peso de la hemofilia siempre sobre sus hombros les resulta molesto porque su deseo es sentirse iguales a los demás niños. La atenta y constante mirada de sus padres es una presencia que soportan mal ya que los aleja de su deseo. Intentarán escapar de ella, y lo harán fundamentalmente con una actitud desafiante, sobrepasando los límites que sus padres les imponen, que son los límites que les permiten a ellos, los padres, estar tranquilos. Probablemente se arriesguen más de la cuenta, innecesariamente, sólo para probarse y encontrar por propia experiencia hasta dónde llegar.

Huir de esa mirada significa para el niño experimentar la libertad y enfrentarse al riesgo, así como asumir el peso de las propias decisiones, aunque a veces pueda equivocarse con acciones arriesgadas (como un exceso en la práctica de deporte, ignorar una hemorragia o no quejarse de dolor); no está mal: es lo deseable si tras la experiencia se abre un proceso reflexivo mediante el cual el niño analiza el riesgo, asume las consecuencias de las decisiones que toma y aprende de lo sucedido para evitar daños parecidos o mayores en nuevas situaciones.

Otros niños se acomodan a la mirada de sus padres. No necesitan, en apariencia, otro trato más que el de ser vigilados y que les dirijan la vida paso a paso. La obediencia que responde a esa comodidad tiene serias consecuencias a largo plazo. En realidad,

el niño se ve incapaz de abrir un espacio familiar donde manejarse con sus deseos, sin dejarse

abrumar por la ansiedad de sus padres. Cuando el niño sucumbe a esa ansiedad, aprende en definitiva a renunciar a sus propios intereses, a autolimitar sus expectativas y a adaptarse a una situación que verdaderamente no es la que desea pero que acaba justificando por la hemofilia. No es él quien desiste: es la hemofilia que decide por él. La hemofilia enmascara así una Imposibilidad del niño situado en esta posición.

Entonces, tanto el niño arriesgado como el niño que sucumbe manifiestan, a su modo, un malestar no siempre visible. Por otro lado, las necesidades de padres e hijos son distintas. Los padres necesitan un hijo tranquilo para sentir que tienen la situación bajo control y no avivar más su angustia; el niño necesita moverse y explorar para sentirse fuera de control, libre y seguro de lo que hace. Se trata, por tanto, de intereses distintos.

¿Cómo conciliar ese conflicto de intereses? Hay que poder tener en cuenta ambas posiciones. Intentar, por un lado, que la angustia de los padres no impida la autonomía del niño (es decir, que puedan contener, soportar parte de esta angustia); y, por otro, que los deseos de exploración del niño estén sujetos, por su parte, a una valoración responsable de sus posibilidades. No son actitudes para nada fáciles de conseguir. Hay que ponerlas en juego a diario y recorrer un camino obligado tanto por parte de los padres como por parte del hijo.

- ❑ NUEVAS CRISIS y NUEVAS OPORTUNIDADES DE REELABORACIÓN.
- ❑ **Hablar con el niño sobre la hemofilia.** ¿Qué necesita saber? Respetar sus tiempos, lo que pueda soportar.
- ❑ Se van planteando otros interrogantes y, también, se reabren viejas cuestiones → “¿Seré siempre hemofílico?, «¿Por qué no puedo jugar a fútbol?»». Pistas del momento en el que se encuentra el niño, que empieza a atisbar que la hemofilia es una **condición de por vida y a ser consciente de sus efectos y su alcance.**
- ❑ ¿Cómo explicar a otros estas preguntas que se hace a sí mismo si para él mismo son un conflicto?

ayudar a poner palabras. → que también les ayuden a poner palabras cuando tengan que afrontar el momento de hablar con el niño sobre la hemofilia. Ir respondiendo poco a poco a las preguntas que el niño va formulando, respetando sus tiempos, adaptando las respuesta a su edad y dejando espacio para que siga preguntando → si no pregunta también es una señal de que algo está pasando: le abrumba mucho? No está encontrando el espacio donde hacerlo? Hasta donde el niño desee saber, hasta donde pueda soportar en ese momento, APROXIMACIONES SUCESIVAS.

A medida que el niño crece, se replantea, pues, la hemofilia a la luz de sus nuevas experiencias. Esto vuelve a poner sobre la mesa el malestar que se deriva del hecho de sentirse diferente y limitado en comparación con otros, pero también produce una nueva ocasión de elaboración del problema. Con la edad, el mundo del niño se amplía, se redimensionan sus capacidades, y también sus límites. La posibilidad que el niño empieza a tener de pensar quién es él, de verse a sí mismo y a los otros en una perspectiva

de futuro, le abre a nuevos interrogantes como: «¿Seré siempre hemofílico?» o, simplemente, «¿Por qué no puedo jugar a fútbol?». Estas preguntas son índice del trabajo de

elaboración del niño, que sigue adelante alternando periodos de calma aparente con otros de cuestionamiento visible. Son pistas del momento en el que se encuentra el

niño, que empieza a atisbar que la hemofilia es una condición de por vida y a ser consciente de sus efectos y su alcance.

Este momento representa un paso que va incluso un poco más allá del reconocimiento de las diferencias que un tiempo atrás el niño ya se vio obligado a dar. A ese

descubrimiento se suma ahora la aparición del límite real que llama al niño a afrontar su responsabilidad. No se trata sólo de saberse diferente, sino que eso tiene consecuencias y hay que pensar cómo abordarlas.

Se entiende así que los momentos de crisis del niño a lo largo de su infancia y de queja por ser hemofílico son también aproximaciones a su realidad y reflejo del conflicto que

está librando. No son necesariamente negativos. De entrada, son más bien la prueba de un recorrido, y en este sentido son necesarios y valiosos. Es importante que los padres lo puedan tener en cuenta ya que suelen sentirse angustiados ante las nuevas preguntas y quejas del hijo. De hecho, lo extraño y preocupante sería que no se dieran, que el niño no preguntase sobre su hemofilia y no expresase malestar ni queja. Es importante que los padres presten atención al niño en estos momentos, compartan su malestar y sus quejas, reconociendo lo malo pero también mostrando su disposición a acompañar al niño en su búsqueda de soluciones para ir aprendiendo a vivir con la hemofilia.

«¿Por qué no puedo jugar a fútbol?» refleja un momento del recorrido del niño en el que éste disfruta de mayor autonomía y empieza a cuestionar abiertamente las opiniones

y decisiones de sus padres. Hasta ahora los padres decidían lo que el niño podía hacer o no. Pero a medida que el niño crece y se hace más independiente, es él quien decide si hace caso o no de lo que sus padres le dicen. Empieza a ser él quien en última instancia toma sus decisiones. Esto va a reflejarse también en relación a la hemofilia. Una de las cuestiones que el niño deberá abordar en este momento es cómo explicar a otros «por qué no puedo jugar a fútbol», cómo dar explicaciones sobre algo que para él mismo representa un conflicto, no al nivel de la comprensión, sino de la aceptación.

- ❑ PROCESO de ELABORACIÓN. Momentos de calma – momentos de nuevos cuestionamientos-calma-cuestionamientos... ES BUENO QUE HAYA CUESTIONAMIENTOS Y QUEJA.
- ❑ Ayudar a los padres para que puedan recoger la queja y el dolor, y acompañar en la búsqueda de soluciones.
- ❑ Por un lado, el niño necesita ponerse a prueba, experimentar con su cuerpo y conocer por sí mismo cuales son sus límites. Por el otro, el sentido de realidad, la prudencia bien entendida, desaconsejan determinadas experiencias. Entre estos extremos, el niño deberá ir trazando su propio camino.
- ❑ Va tomando conciencia de las CONSECUENCIAS DE LA DIFERENCIA, Y DE LOS EFECTOS DE SUS CONDUCTAS.

ayudar a poner palabras. → que también les ayuden a poner palabras cuando tengan que afrontar el momento de hablar con el niño sobre la hemofilia. Ir respondiendo poco a poco a las preguntas que el niño va formulando, respetando sus tiempos, adaptando las respuesta a su edad y dejando espacio para que siga preguntando → si no pregunta también es una señal de que algo está pasando: le abrumba mucho? No está encontrando el espacio donde hacerlo? Hasta donde el niño desee saber, hasta donde pueda soportar en ese momento, APROXIMACIONES SUCESIVAS.

A medida que el niño crece, se replantea, pues, la hemofilia a la luz de sus nuevas experiencias. Esto vuelve a poner sobre la mesa el malestar que se deriva del hecho de sentirse diferente y limitado en comparación con otros, pero también produce una nueva ocasión de elaboración del problema. Con la edad, el mundo del niño se amplía, se redimensionan sus capacidades, y también sus límites. La posibilidad que el niño empieza a tener de pensar quién es él, de verse a sí mismo y a los otros en una perspectiva

de futuro, le abre a nuevos interrogantes como: «¿Seré siempre hemofílico?» o, simplemente, «¿Por qué no puedo jugar a fútbol?». Estas preguntas son índice del trabajo de

elaboración del niño, que sigue adelante alternando periodos de calma aparente con otros de cuestionamiento visible. Son pistas del momento en el que se encuentra el

niño, que empieza a atisbar que la hemofilia es una condición de por vida y a ser consciente de sus efectos y su alcance.

Este momento representa un paso que va incluso un poco más allá del reconocimiento de las diferencias que un tiempo atrás el niño ya se vio obligado a dar. A ese

descubrimiento se suma ahora la aparición del límite real que llama al niño a afrontar su responsabilidad. No se trata sólo de saberse diferente, sino que eso tiene consecuencias y hay que pensar cómo abordarlas.

Se entiende así que los momentos de crisis del niño a lo largo de su infancia y de queja por ser hemofílico son también aproximaciones a su realidad y reflejo del conflicto que

está librando. No son necesariamente negativos. De entrada, son más bien la prueba de un recorrido, y en este sentido son necesarios y valiosos. Es importante que los padres lo puedan tener en cuenta ya que suelen sentirse angustiados ante las nuevas preguntas y quejas del hijo. De hecho, lo extraño y preocupante sería que no se dieran, que el niño no preguntase sobre su hemofilia y no expresase malestar ni queja. Es importante que los padres presten atención al niño en estos momentos, compartan su malestar y sus quejas, reconociendo lo malo pero también mostrando su disposición a acompañar al niño en su búsqueda de soluciones para ir aprendiendo a vivir con la hemofilia.

«¿Por qué no puedo jugar a fútbol?» refleja un momento del recorrido del niño en el que éste disfruta de mayor autonomía y empieza a cuestionar abiertamente las opiniones

y decisiones de sus padres. Hasta ahora los padres decidían lo que el niño podía hacer o no. Pero a medida que el niño crece y se hace más independiente, es él quien decide si hace caso o no de lo que sus padres le dicen. Empieza a ser él quien en última instancia toma sus decisiones. Esto va a reflejarse también en relación a la hemofilia. Una de las cuestiones que el niño deberá abordar en este momento es cómo explicar a otros «por qué no puedo jugar a fútbol», cómo dar explicaciones sobre algo que para él mismo representa un conflicto, no al nivel de la comprensión, sino de la aceptación.

Discriminar lo educativo de los comportamientos que responden a su ansiedad

Evitar reprimendas severas ante hemorragias

Límites estrictos generan frustración-rabia-rebeldía: riesgo

Responsabilizarse de consecuencias no por castigos

NI SOBREPOTECCIÓN NI SOBREEXIGENCIA. FLEXIBILIDAD

**DEMASIADOS LÍMITES O FALTA DE LÍMITES →
SOBREPOTECCIÓN → PRODUCE SENTIMIENTOS DE
INCAPACIDAD**

En determinadas edades la enfermedad es la que debería imponer límites, no los padres.

Razonar límites con los padres

Ayudar a mantener la serenidad ante la realidad de que vivir implica riesgos

Recordar que los límites estrictos generan frustración y rabia

No tratar de compensar la enfermedad tratando al niño con privilegios o de manera diferenciada → "victimismo"

Promover actitud de autocuidado en los padres, que a veces se olvidan de sí mismos →

MODELOS DE AUTOCUIDADO PARA EL NIÑO

El juego es una actividad lúdica

a través de la cual los niños descubren el mundo, empiezan a relacionarse y aprenden conceptos, pero también es un canal de expresión de sus inquietudes, sus emociones,

sus miedos. Para los padres, la espontánea inclinación del niño hacia el juego puede significar una ayuda inestimable para compartir y tratar con él momentos concretos de sufrimiento.

El juego es en esencia una labor de investigación y una fuente

de goce. El niño juega animado por la curiosidad y se divierte cuando de esta investigación

extrae sorpresas y descubrimientos

De la importancia que tiene el juego en la vida del niño, ya desde que es un bebé, se derivan algunas consideraciones fundamentales: el juego del niño no es una actividad inútil o de pura diversión; y, por supuesto, en absoluto es prescindible. El niño ha de poder jugar, y hay que entender el jugar en una perspectiva amplia porque efectivamente

es, ante todo, una actividad de exploración. Por eso hay que permitir y facilitar al niño que desarrolle su juego y su invención, y no anularlo llenando ese espacio posible

de creatividad con pura tecnología, uno de los mayores riesgos de la sociedad actual. Los niños suelen jugar y entretenerse con los elementos más simples cuando se les da

la ocasión. No es infrecuente, por ejemplo, que elijan la sencilla caja de cartón frente al caro juguete que contiene, y que se pasen largo rato tirando de ella, llenándola, vaciándola: en fin, investigando sus posibilidades.

En los niños más mayores se recomienda: natación, tenis de mesa, senderismo, pesca, ciclismo. No deportes de contacto.

DESARROLLO DE LA AUTOESTIMA y AUTOCONCEPTO

- ❑ Es un concepto complejo y controvertido aunque se usa con gran ligereza.
- ❑ SELF.
- ❑ Puede estar afectada en enfermedades infantiles crónicas.
- ❑ SENTIRSE DIGNO DE AMOR, CAPAZ Y VALIOSO, SOLO POR EL HECHO DE SER O EXISTIR. **ACEPTACIÓN INCONDICIONAL.**
 - ❑ **No por lo que puedo hacer.**
 - ❑ **No por hacerlo bien**
 - ❑ **No por medidas "externas".**
- ❑ ENCONTRAR SIGNIFICADO A LA PROPIA VIDA. CONSTRUIR UNA VIDA QUE MEREZCA LA PENA SER VIVIDA.
- ❑ ACEPTACIÓN DE LA SITUACIÓN TAL CUAL ES: RETO VS VICTIMIZACIÓN

"CAMPING UP" SELF-ESTEEM IN CHILDREN WITH HEMOPHILIA

Deborah Thomas, Tracey C. Gaslin: 2009:

Self-esteem is the degree to which one feels lovable and capable just for existing or being. This notion of self-esteem represents the core sense of "self" and how valued the self is to the child and those individuals who are important in the child's life. It is not dependent on grades, athletic abilities, looks, popularity, eating all the food on the plate, or any other external measure of "being or doing good."

The child is valued, just for "being" and by this unconditional acceptance, feels lovable, capable, and Worthy.

feelings about one's illness may be intimately related to feelings about one's self

A sense of self-worth is intrinsically tied to a feeling of being capable of **accomplishing goals** and finding meaning in life.

Incluso con hemofilia, hay cosas que sí puedo hacer: Qué sí puedo?

ENCONTRAR SIGNIFICADO A LA PROPIA VIDA → algunos por ejemplo a través de ayudar a otros. Altruismo, gratitud.

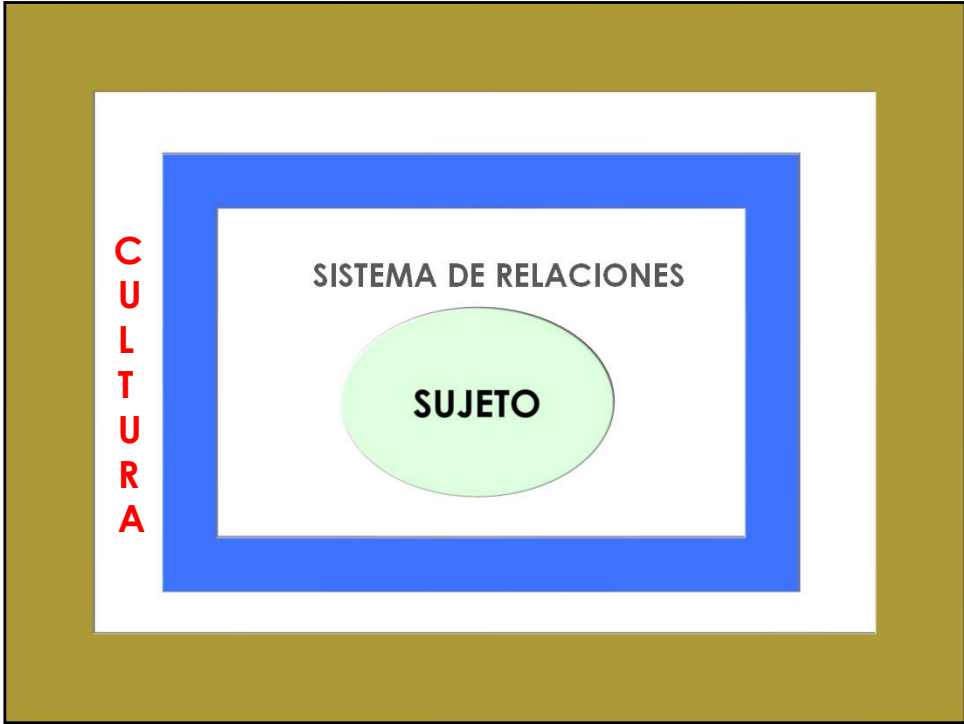
La autoestima inicial viene determinada por la pauta de crianza y la imagen que los padres dan al niño de sí mismo.

Sentimientos sobre la enfermedad – sentimientos sobre uno mismo.
DESCENTRAMIENTO



Trabajo de la autoestima a través de la aceptación de sí mismo y de las propias limitaciones:

- ▣1. Promover un autoconcepto complejo
- ▣2. ¿Por qué yo? Idea de que todos somos diferentes, cada cual con sus limitaciones
- ▣3. Idea de que algunas cosas son como son, no como nos gustaría
- ▣4. Facilitar la comparación consigo mismo en función de sus metas
- ▣5. Enfatizar las experiencias de éxito que tiene
- ▣6. Desdramatizar los fallos como parte inevitable del aprendizaje y la vida



NARRATIVAS EN 3ª PERSONA – CONTEXTO SOCIOCULTURAL Y AUTOCONCEPTO

- Socialmente, los chicos deben ser FUERTES, ESTOICOS, INDEPENDIENTES.
- Expectativas culturales de que se inhiban de expresar debilidad, tristeza o vulnerabilidad.
- La hemofilia como DESAFÍO SOCIAL.

cultural expectations that inhibit them from expressing weakness, sadness, or vulnerability.

ELLOS NO SON DUROS (al menos como se entiende que deben serlo), NO PUEDEN EXPRESAR SUS SENTIMIENTOS.

Masculine

ideals of strength and control may be garnered to facilitate optimal hemophilia management practices.

EL AUTOTRATAMIENTO



Nueva etapa para las familias cuando se plantea la posibilidad del autotratamiento tras primeros momentos de tto en el hospital.

Quienes primero han de asumir la responsabilidad de aprender a pinchar son los padres. Miedos lógicos como lastimar a su propio hijo, no encontrar la vena al primer intento y tener

que pinchar más de una vez, o no poder lograr la infusión. Sin embargo, la mayoría de las personas que asumen la tarea del tratamiento acaban superando su temor.

La ayuda del personal sanitario y un periodo de aprendizaje, en principio, son suficientes para que una persona adulta supere sus miedos y se vea capaz de asumir la tarea por sí misma, en casa, sin la ayuda de nadie. Importancia de los equipos multidisciplinares: equipos de Enfermería

Ese hito marca realmente una mejora de la calidad de vida de cada familia. Se reducen las visitas al hospital, se resuelven muchas situaciones cotidianas en menos tiempo,

con menos desplazamientos, sin rupturas; acceder al autotratamiento mejora la calidad de vida, independientemente de que se trate de tratamiento a demanda o profiláctico.

Que sean los dos padres quienes sepan hacerlo. Por un lado, el niño no depende siempre del mismo progenitor lo que crearía una situación de dependencia nada deseable ni para el niño ni para la persona que se ocupara. Por otro lado, el progenitor que se responsabiliza de la infusión se siente insustituible en la logística familiar, obligado a estar presente o localizable en todo momento, circunstancia que no siempre es posible por causas laborales o por otros motivos impredecibles. La cuestión principal en juego es implicarse en la vida del hijo y en su tratamiento, aunque no sea través de la infusión. El tratamiento no se centra exclusivamente en la infusión de factor. Hay otras muchas

maneras indirectas de hacerse cargo del cuidado de la hemofilia igual de útiles y necesarias: preparar el factor, llevar al chico al hospital, acompañarle en los ingresos, hablar

con maestros y profesores... Lo importante es que se compartan las tareas entre padre y madre y que no asuma sólo uno de ellos toda la logística médica del niño.

Otra mejora significativa se produce en el momento en que el niño se responsabiliza de su propio tratamiento y aprende a autoinfundirse. Se trata de un momento con triple significación: en primer lugar, el chico se asume por fin como una persona con esa particularidad: ser hemofílico; además, entiende que la responsabilidad de hacerse cargo de la hemofilia recae sobre sí mismo; y, por último, aprende a valorar las situaciones hemorrágicas tomando la iniciativa: en definitiva, se hace autónomo.

Eso no quita que en determinadas situaciones, como dolor intenso, cansancio o malestar anímico, se recurra a otra persona que sepa manejar la aguja para la infusión.

Ponerse en manos de otro es siempre una manera especial de hacerse cuidar y mimar, a tener en cuenta.

Cuando se trata de una profilaxis, hay que tener en cuenta elegir el momento adecuado para aplicar el tratamiento, evitando

interrumpir siempre el tiempo de juego o las actividades que le interesan especialmente; sin embargo, hay situaciones en las que el niño está jugando y se hace daño o aparece el dolor, en las que no es conveniente esperar. Es justamente bajo esas circunstancias cuando el niño puede a veces ocultar o demorar su queja de dolor. Su valoración de lo prioritario es pasar un buen rato.

Hasta aquí la situación es muy normal. No obstante, de vez en cuando el niño hemofílico

pasa por temporadas en que muestra mayor resistencia al tratamiento: aparece repentinamente una especie de temor a la aguja, o se niega a ser pinchado por la persona que suele hacerlo. Cuando eso aparece, puede indicar que algo está ocurriendo

y no tiene por qué estar relacionado necesariamente con el tratamiento. En todo caso,

el tratamiento puede ser una puesta en escena de otras cuestiones que también estén

pinchando al niño, igual de dolorosas, igual de molestas, pero en otro registro, a otro nivel de impresiones.

RESISTENCIAS AL TTO: Los padres y los equipos de Enfermería tratan de priorizar el pinchazo y el tratamiento

ante el problema hematológico. Ésa es su tarea y su responsabilidad. Sin embargo, la desesperación ante estas situaciones de resistencia por parte del niño puede ser exagerada y los padres pueden reaccionar con igual desmesura. Se recurre entonces a todo tipo de artimañas, distracciones, promesas, premios y alabanzas extrañas,

incluso a forcejeos, gritos y amenazas; algo que resulta desagradable para todo el mundo. Ése es un extremo al que no se debe llegar.

En realidad, éstas son soluciones a corto término, orientadas a resolver la prioridad establecida por padres y personal médico, pero en absoluto la solución definitiva al conflicto, puesto que no aborda la prioridad planteada por el niño.

A éste le están ocurriendo cosas que parecen pasar inadvertidas, problemas a los que hay que hacer frente, escuchándolos, hablándolos, pensándolos y encontrando soluciones

conjuntamente. Éste es el verdadero apoyo que el niño necesita en estos momentos.

En primer lugar, hay que valorar si ha habido cambios en las condiciones del tratamiento

que puedan afectar a la vivencia subjetiva del niño. Por ejemplo: un cambio en la persona que lo pincha habitualmente, un cambio de dosis o un cambio de fármaco, un cambio de sitio, de horarios, etc. Estos cambios, aunque puedan parecer mínimos o insignificantes para el adulto, pueden no serlo tanto para el niño. Hay que tener en

cuenta que el niño suele interpretar esos cambios según sus asociaciones de ideas, pensamientos o construcciones infantiles. No podemos imaginar hasta qué punto estas

elaboraciones tienen un peso perturbador y desestabilizador en él.

En segundo lugar, vale la pena ampliar el campo de visión y averiguar qué otras vivencias del niño están puestas en juego en estos momentos. Por ejemplo: un cambio

de centro escolar en el que tenga que afrontar contar de nuevo su enfermedad, algunas desavenencias con los amigos que él justifique por la hemofilia, diferencias con sus hermanos, una mudanza, el nacimiento de un hermano, la separación de los padres, etc.

Todo tiene que ver porque, en el fondo, todo se relaciona. Si padres y personal médico

pueden ser sensibles a esas razones podrán abordar mucho mejor situaciones de resistencia

o de queja repentina por parte del niño.

Cuando la situación se desborda, cuando no se encuentran los verdaderos motivos de esa queja o salidas al conflicto y todas las partes se sienten demasiado angustiadas, vale la pena pensar en la ayuda profesional de un psicólogo que, desde una perspectiva

distinta, permitirá desatascar y reorientar el problema.

AL PRINCIPIO: tto en el hospital porque los padres no saben, tienen que aprender, y la dificultad de las venas en niños tan pequeños y necesariamente el tto será intravenoso. No será hasta más tarde, cuando el niño ya acepte con normalidad el “pinchazo”, cuando

se aconsejará a los padres que inicien el aprendizaje de la técnica para la administración

del factor de coagulación, lo que permitirá, una vez conseguido el objetivo, pinchar en casa, conciliar vida familiar con tratamiento profiláctico.

Inicialmente el pinchazo puede ser vivido, tanto por los padres como por el propio hemofílico,

como una agresión, algo doloroso y traumático. Esta interpretación hace que muchas veces cueste entender la hemofilia y su tratamiento con algo relacionado con

la salud. Los padres deben ser conscientes de este hecho, evitando entrar en el juego de utilizar el temor al pinchazo como chantaje o castigo para conseguir un comportamiento adecuado de su hijo. De este modo frases como «Si no te portas bien iremos al hospital a que te pinchen...» no serían nada acertadas.

Al ppio en casa, que distorsione lo menos posible la dinámica familiar y la del niño. Aproximaciones sucesivas: que distorsione lo menos posible la dinámica familiar, siempre teniendo en cuenta y priorizando al niño. Por tanto, se evitará interferir en sus horarios de descanso, horas de sus comidas, etc., ya que en estos periodos el niño se mostrará más irritable y, por tanto, menos colaborador. Aunque lo ideal es que poco a poco se lo vaya poniendo el factor profiláctico a primera hora de la mañana para cubrir las horas del cole, de más actividad...

Enfermería puede ayudar también a enseñar al niño en el autototto → Se trata de un aprendizaje que requiere tiempo, no podemos hacerlo con prisas y debe realizarse de forma progresiva. El adiestramiento no sólo consiste en aprender a pinchar sino que abarca un concepto más amplio. Va desde cómo conservar y preparar el factor, cómo pincharse e infundir el tratamiento, cómo recoger el material y desecharlo, hasta lo más básico, que es cómo lavarse las manos. Todo es importante: se trata de una técnica que debe realizarse de forma aséptica (limpia), pues es un producto que va directamente al torrente sanguíneo, y de forma depurada, pues debemos evitar la destrucción de los accesos venosos, como elemento básico para el tratamiento.

EL AUTOTRATAMIENTO

- ▣ Mejora calidad de vida.
- ▣ Primero los padres:
 - ▣ Miedos lógicos.
 - ▣ Ayuda de equipos multidisciplinares. Enfermería.
 - ▣ Implicación de los dos padres.
- ▣ Luego el niño:
 - ▣ Asume su particularidad
 - ▣ Se hace cargo
 - ▣ Aprende a valorar situaciones de riesgo
 - ▣ A veces necesitará ayuda. PROCESO. De forma progresiva.
 - ▣ NO ES SOLO APRENDER A PINCHARSE. AUTOCUIDADO GLOBAL.
- ▣ Elegir bien los momentos cuando se trata de profilaxis.



Nueva etapa para las familias cuando se plantea la posibilidad del autotratamiento tras primeros momentos de tto en el hospital.

Quienes primero han de asumir la responsabilidad de aprender a pinchar son los padres. Miedos lógicos como lastimar a su propio hijo, no encontrar la vena al primer intento y tener

que pinchar más de una vez, o no poder lograr la infusión. Sin embargo, la mayoría de las personas que asumen la tarea del tratamiento acaban superando su temor.

La ayuda del personal sanitario y un periodo de aprendizaje, en principio, son suficientes para que una persona adulta supere sus miedos y se vea capaz de asumir la tarea por sí misma, en casa, sin la ayuda de nadie. Importancia de los equipos multidisciplinares: equipos de Enfermería

Ese hito marca realmente una mejora de la calidad de vida de cada familia. Se reducen las visitas al hospital, se resuelven muchas situaciones cotidianas en menos tiempo,

con menos desplazamientos, sin rupturas; acceder al autotratamiento mejora la calidad de vida, independientemente de que se trate de tratamiento a demanda o profiláctico.

Que sean los dos padres quienes sepan hacerlo. Por un lado, el niño no depende siempre del mismo progenitor lo que crearía una situación de dependencia nada deseable ni para el niño ni para la persona que se ocupara. Por otro lado, el progenitor que se responsabiliza de la infusión se siente insustituible en la logística familiar, obligado a estar presente o localizable en todo momento, circunstancia que no siempre es posible por causas laborales o por otros motivos impredecibles. La cuestión principal en juego es implicarse en la vida del hijo y en su tratamiento, aunque no sea través de la infusión. El tratamiento no se centra exclusivamente en la infusión de factor. Hay otras muchas

maneras indirectas de hacerse cargo del cuidado de la hemofilia igual de útiles y necesarias: preparar el factor, llevar al chico al hospital, acompañarle en los ingresos, hablar

con maestros y profesores... Lo importante es que se compartan las tareas entre padre y madre y que no asuma sólo uno de ellos toda la logística médica del niño.

Otra mejora significativa se produce en el momento en que el niño se responsabiliza de su propio tratamiento y aprende a autoinfundirse. Se trata de un momento con triple significación: en primer lugar, el chico se asume por fin como una persona con esa particularidad: ser hemofílico; además, entiende que la responsabilidad de hacerse cargo de la hemofilia recae sobre sí mismo; y, por último, aprende a valorar las situaciones hemorrágicas tomando la iniciativa: en definitiva, se hace autónomo.

Eso no quita que en determinadas situaciones, como dolor intenso, cansancio o malestar anímico, se recurra a otra persona que sepa manejar la aguja para la infusión.

Ponerse en manos de otro es siempre una manera especial de hacerse cuidar y mimar, a tener en cuenta.

Cuando se trata de una profilaxis, hay que tener en cuenta elegir el momento adecuado para aplicar el tratamiento, evitando

interrumpir siempre el tiempo de juego o las actividades que le interesan especialmente; sin embargo, hay situaciones en las que el niño está jugando y se hace daño o aparece el dolor, en las que no es conveniente esperar. Es justamente bajo esas circunstancias cuando el niño puede a veces ocultar o demorar su queja de dolor. Su valoración de lo prioritario es pasar un buen rato.

Al ppio en casa, que distorsione lo menos posible la dinámica familiar y la del niño. Aproximaciones sucesivas: que distorsione lo menos posible la dinámica familiar,

siempre teniendo en cuenta y priorizando al niño. Por tanto, se evitará interferir en sus horarios de descanso, horas de sus comidas, etc., ya que en estos periodos el niño se mostrará más irritable y, por

tanto, menos colaborador. Aunque lo ideal es que poco a poco se lo vaya poniendo el factor profiláctico a primera hora de la mañana para cubrir las horas del cole, de más actividad...

EL AUTOTRATAMIENTO

- ❑ HITO. Alivio, seguridad, libertad → locus de control interno → sentirse AUTOCOMPETENTE → facilita aceptación.
- ❑ A veces aparecen RESISTENCIAS. Significan mucho más. Explorar. ¿Cambios recientes?
- ❑ Para todos los demás es la prioridad, para el niño puede no serlo. El cuerpo es el primer plano, todo lo demás pasa al segundo plano. Repercute en el desarrollo psíquico del niño.
- ❑ No llegar a extremos.
- ❑ Escuchar la queja y los problemas PARA EL NIÑO. Ser sensibles a esos conflictos.

HITO. Alivio, seguridad, libertad → locus de control interno → facilita aceptación de los padres ppalmente.

PARA FACILITAR AL PPIO LOS PINCHAZOS: ENTRENAMIENTO EN RELAJACIÓN, RESPIRACIÓN, VISUALIZACIÓN/IMAGINACIÓN.

De vez en cuando el niño hemofílico pasa por temporadas en que muestra mayor resistencia al tratamiento: aparece repentinamente una especie de temor a la aguja, o se niega a ser pinchado por la persona que suele hacerlo. Cuando eso aparece, puede indicar que algo está ocurriendo y no tiene por qué estar relacionado necesariamente con el tratamiento. En todo caso, el tratamiento puede ser una puesta en escena de otras cuestiones que también estén pinchando al niño, igual de dolorosas, igual de molestas, pero en otro registro, a otro nivel de impresiones. Bajo estas circunstancias de riesgo vital, de miedo por la enfermedad y la muerte, es fácil por parte de todas las personas que atienden al niño caer en el grave error de tratarle como un simple cuerpo y descuidar por completo su subjetividad, es decir, su condición de sujeto. ¿Qué entendemos por sujeto? ¿Qué es realmente un sujeto? Llamamos sujeto a una entidad con doble cuerpo: cuerpo físico (organismo) y cuerpo psíquico (subjetividad). El uno está necesariamente sujeto al otro. La subjetividad

permite al sujeto interpretar el organismo y cualquier otro acontecimiento de la vida. Es la visión particular, propia de cada uno, de las cosas que suceden, constituida en base a la propia experiencia, fantasías, identificaciones, miedos, expectativas.

RESISTENCIAS AL TTO: Los padres y los equipos de Enfermería tratan de priorizar el pinchazo y el tratamiento ante el problema hematológico. Ésa es su tarea y su responsabilidad. Sin

embargo, la desesperación ante estas situaciones de resistencia por parte del niño puede ser exagerada y los padres pueden reaccionar con igual desmesura. Se recurre entonces a todo tipo de artimañas, distracciones, promesas, premios y alabanzas extrañas, incluso a forcejeos, gritos y amenazas; algo que resulta desagradable para todo el mundo. Ése es un extremo al que no se debe llegar. En realidad, éstas son soluciones a corto término, orientadas a resolver la prioridad establecida por padres y personal médico, pero en absoluto la solución definitiva al conflicto, puesto que no aborda la prioridad planteada por el niño. A éste le están ocurriendo cosas que parecen pasar inadvertidas, problemas a los que hay que hacer frente, escuchándolos, hablándolos, pensándolos y encontrando soluciones conjuntamente. Éste es el verdadero apoyo que el niño necesita en estos momentos.

En primer lugar, hay que valorar si ha habido cambios en las condiciones del tratamiento que puedan afectar a la vivencia subjetiva del niño. Por ejemplo: un cambio en la persona que lo pincha habitualmente, un cambio de dosis o un cambio de fármaco, un cambio de sitio, de horarios, etc. Estos cambios, aunque puedan parecer mínimos o insignificantes para el adulto, pueden no serlo tanto para el niño. Significados para él. En segundo lugar, vale la pena ampliar el campo de visión y averiguar qué otras vivencias del niño están puestas en juego en estos momentos. Por ejemplo: un cambio de centro escolar en el que tenga que afrontar contar de nuevo su enfermedad, algunas desavenencias con los amigos que él justifique por la hemofilia, diferencias con sus hermanos, una mudanza, el nacimiento de un hermano, la separación de los padres, etc.

Todo tiene que ver porque, en el fondo, todo se relaciona. Si padres y personal médico pueden ser sensibles a esas razones podrán abordar mucho mejor situaciones de resistencia de queja repentina por parte del niño.

Al ppio en casa, que distorsione lo menos posible la dinámica familiar y la del niño. Aproximaciones sucesivas: que distorsione lo menos posible la dinámica familiar, siempre teniendo en cuenta y priorizando al niño. Por tanto, se evitará interferir en sus horarios de descanso, horas de sus comidas, etc., ya que en estos periodos el niño

se mostrará más irritable y, por tanto, menos colaborador. Aunque lo ideal es que poco a poco se lo vaya poniendo el factor profiláctico a primera hora de la mañana para cubrir las horas del cole, de más actividad...

ADOLESCENCIA

- ❑ Mismos retos que adolescente sin hemofilia:
 - ❑ Cambios biológicos, sociales y emocionales.
 - ❑ Elegir profesión
 - ❑ Construir relaciones importantes fuera de la familia
 - ❑ Encontrar pareja
 - ❑ Sexualidad. La construcción social de la **masculinidad**.
 - ❑ Diferenciarse de los padres
 - ❑ Hacerse cargo de su vida (y en su caso, eso implica también de su hemofilia)
- ❑ Padres con miedo a abandonar definitivamente su rol de cuidadores. Depende de cómo se hayan dado las etapas anteriores.
- ❑ Los padres aún tienen un rol pero DIFERENTE.
- ❑ La importancia de la autoimagen.

and gender differences are observed, with mothers suffering more. should learn that they still have a role, albeit a different one. Studies have shown that working with parents to achieve normalization and adaptation to the disease impacts favourably on their children.

Sports in **young people/young adult** provide physical benefits and encourage socialization and integration, which is essential at this age. Some believe sports should be integrated in the treatment with personalized plans to prevent or minimize risks. Many men reported experiencing a high number of bleed-related injuries in adolescence, particularly in high school, oftentimes as a result of engaging in idealized masculine physical activities

A los profesionales nos cuenta explorar **SEXUALIDAD**, hacerlo sin miedo, desde la preocupación genuina por el bienestar integral de la persona. En los adolescentes: problemas con autoimagen-autoestima...

ADOLESCENCIA

| | Medical aspects | Psychosocial aspects |
|----------------------------------|---|---|
| Middle school years (8-13 years) | <p>Patient education:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bleed recognition • Importance of early treatment • Adherence to prophylaxis • Storage and administration of factor • Removal of central venous catheter | <ul style="list-style-type: none"> • Discussion of appropriate activities • Disclosure to friends and friends' parents • Communicating with school staff about haemophilia, appropriate activities and bleed recognition • Emphasise 'normalcy' |
| The teen years (13-18 years) | <ul style="list-style-type: none"> • Bleed recognition • Importance of early treatment • Emphasise importance of treatment compliance and adherence • Importance of patient independence and responsibility • Mixing and self-administering factor • Procurement of factor • Importance of physical activity and maintenance of healthy weight | <ul style="list-style-type: none"> • Disclosure to friends, family, school and significant others in relationships • Importance of patient responsibility for disease management, self-advocacy and disclosure |

Table 5. Recommendations for the transition process from childhood to adolescence.

- Assess in detail the knowledge that the child transitioning to adolescence has about his disease and treatment (management skills, self-treatment and self-care). Fill in any gaps in information
- Assess the impact of haemophilia on his daily life and future plans in a personalized context
- Achieve his involvement in the control of haemophilia and the knowledge of his rights and responsibilities, stressing benefits and risks
- Promote effective communication of his demands and needs, so these can be adapted to an effective treatment
- Work with parents. They should understand that transferring responsibility does not mean fading into the background, but rather taking a secondary role for the benefit of their son

European Journal of
Haematology

European Journal of Haematology 95 Suppl. 81 (30-35)

REVIEW ARTICLE

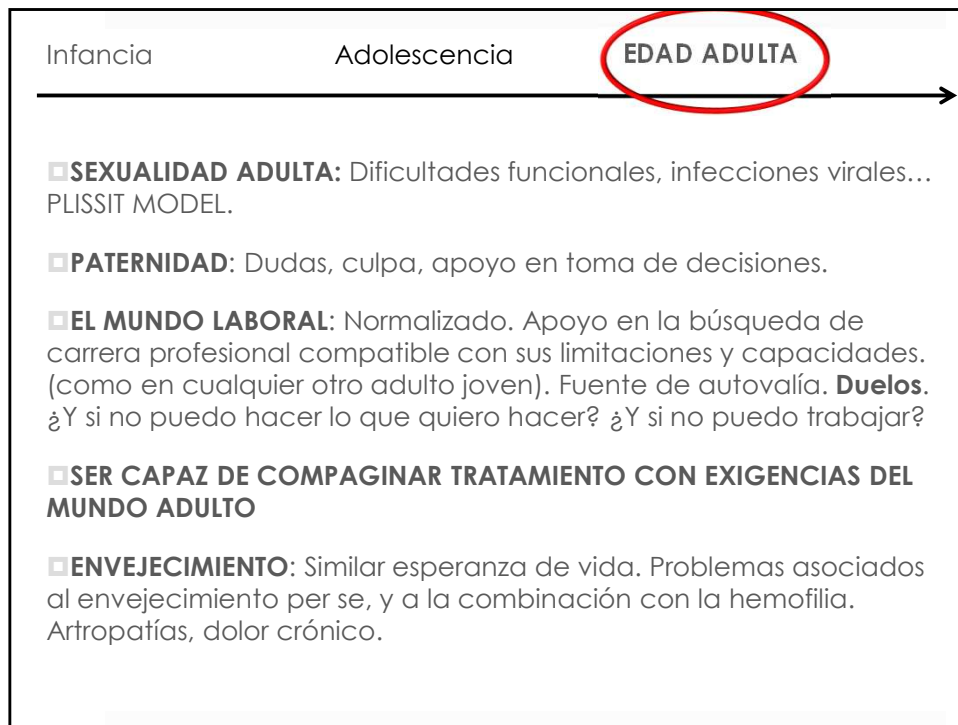
Challenges in the management of haemophilia on transition from adolescence to adulthood

Brigitte Brand¹, Spencer Dunn², Roshni Kulkarni³

¹Division of Hematology, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland; ²Center for Inherited Blood Disorders, Orange, CA, USA; ³Department of Pediatrics and Human Development, Michigan State University, Center for Bleeding and Clotting Disorders, East Lansing, MI, USA

HERO STUDY: The HERO study (Haemophilia Experiences, Results and Opportunities) was an international initiative exploring unmet psychosocial needs, not only in patients with haemophilia, but also their parents/caregivers. The study consisted of three parts: a literature review to assess existing evidence and knowledge gaps; a qualitative survey of 150 patients,

parents and healthcare professionals from 10 countries to identify psychosocial issues during different stages of patients' lives; and a quantitative survey of 1236 parents/caregivers (in the same 10 countries) to assess the impact of haemophilia on their lives.



PATERNIDAD: En el ámbito de la hemofilia nos encontramos con dos situaciones: por un lado, la persona con hemofilia que quiere ser padre y, por otro, la mujer portadora que quiere ser madre. Un varón con hemofilia puede plantearse formar una familia; sin embargo, su estado de salud o la presencia de comorbilidades pueden generar dudas y posibles sentimientos de culpa, lo que dificulta la toma de decisiones. El equipo multidisciplinar puede ayudarle y orientarle a realizar la planificación familiar para que logre un adecuado cuidado de sus hijos, si finalmente toma la decisión de ser padre.

EL MUNDO LABORAL: Hay una gran diferencia entre la hemofilia de hace 40 años y la que existe hoy en día. Gracias a los nuevos fármacos, al tratamiento preventivo y a la profilaxis (siempre y cuando se tenga una buena adherencia al tratamiento) es posible compaginar el trabajo con la asistencia hospitalaria requerida. El tratamiento actual disminuye notablemente tanto el número de hemorragias como la degeneración articular, la inmovilidad y el dolor asociado. En la actualidad, un alto porcentaje de personas con hemofilia poseen una profesión que pueden desarrollar con absoluta normalidad. Incluso, algunas empresas ofertan puestos de trabajo a personas que presentan algún grado de discapacidad, como la hemofilia. No obstante, sí es importante ofrecer orientación en cuanto a la formación académica y posterior carrera profesional para realizar trabajos que impliquen un menor riesgo físico y puedan ser compatibles con sus capacidades

físicas.

Conseguir un trabajo es una fuente muy elevada de autoestima para ellos, de aportar a la sociedad, de ser valioso. ¿Y si no puedo? → cómo sentirme valioso, incluso así?

of those questioned in the HERO study indicated that they had selected their job/training by taking into account their condition. Young adults may have idealistic views of their preferred occupation, which can then interfere with their treatment or health.

Issues such as loss of employment, early retirement, declining health or functional alteration of family dynamics are common to ageing individuals, but might have a particular impact on the PWH. Sometimes, the support network is naturally reduced, and the ability to live independently is at risk.

SEXUALIDAD ADULTA: Haemophilic arthropathy may involve limitations on sexual relations, and viral infections that reduce sexual desire in both patient and partner. It is considered an uncomfortable issue to discuss with the professional, despite being the focus of personal concern, and they would benefit from advice. INFRAABORDADO POR LA VERGÜENZA, Y PORQUE A LOS PROFESIONALES TAMBIÉN PUEDE COSTARNOS EXPLORARLO.

Life experience of the adult and ageing patient with haemophilia. Practical aspects for psychological support

A. Torres-Ortuño,^{1,2} R. Cid-Sabatel,^{2,3} J. Barbero³ Et M. García-Dasi⁴

¹Asociación Regional Murciana de Hemofilia, Departamento de Psiquiatría y Psicología Social, Facultad de Medicina, Universidad de Murcia, Murcia, Spain

²Asociación Malagueña de Hemofilia, Málaga, Spain

³Hospital Universitario La Paz, Madrid, Spain

⁴Instituto de Investigaciones Sanitarias La Fe, Unidad de Hemostasia y Trombosis, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, Spain

Table 2. Working areas for psychological support for the adult with haemophilia

Healthcare alliance: Patient–Healthcare team communication

Attitude of the PWH towards the disease and treatment

- Patient's beliefs about his disease and the treatment
- Acceptance and adjustment to illness
- Self-perception, resignation
- Knowledge about treatment
- Perception of improvement
- Fears
- Difficulties in relation to treatment
 - Venepuncture
 - Dependence
 - Arthropathy and chronic pain
 - Inconveniences (lack of time, routines)
 - Comorbidities (HIV, HCV)
- Impact of haemophilia in personal development
 - Projects
 - Frustration
- Development of healthy habits
 - Self-care
 - Physical activity

Role of the family

- Definition of the family role (support or stressor)
- Family/partner as co-therapist
- Sense of stigma or role fulfilment in the family
- Sexuality, family planning
- Seek therapeutic alliance and teamwork for adherence and QoL

Social integration

- Employment
- Integration in social activities
- Communication issues (haemophilia, HIV, HCV)
- Sense of social stigma
- Development of personal relationships

SEXUALIDAD: PLISSIT MODEL (proporcionar espacio, dar información limitada, dar sugerencias específicas y derivar a terapia intensiva).

Table 3 Working areas for psychological support for the ageing person with haemophilia

| Attitude of the PWH towards ageing | Clinical care | Family | Social support |
|--|--|--|---|
| Patient's beliefs and knowledge <ul style="list-style-type: none"> ● Acceptance and adjustment to ageing ● Knowledge about ageing with haemophilia ● Visiting other physicians Difficulties <ul style="list-style-type: none"> ● Disability and dependence ● Hospital admissions ● Arthropathy ● Comorbidities ● Chronic pain Impact of disability in QoL <ul style="list-style-type: none"> ● Activities ● Social interaction Maintenance of healthy habits and treatment <ul style="list-style-type: none"> ● Fight discouragement and loss of initiative | <ul style="list-style-type: none"> ● Awareness of age-related comorbidities (Haematology) ● Awareness of haemophilia-related complexities (Other specialties) ● Communication, co-ordination and teamwork | <ul style="list-style-type: none"> ● Changes in family role ● Alteration of family dynamics <ul style="list-style-type: none"> ○ Awareness of age-related diseases ○ Institutionalization ● Communication about diseases other than haemophilia ● Sexuality | <ul style="list-style-type: none"> ● Loss of employment ● Retirement/early retirement ● Reduced support network ● Risk of isolation and institutionalization ● Communication in settings not familiar with haemophilia (e.g. Adult day care, retirement homes) |

Professionals should pay due attention to the emotional aspects and interventions should be designed to improve coping and disease control, thus promoting good quality of life, regardless of functional limitations.

| | Psychosocial aspects |
|-------------------------------------|---|
| Infancy (0–12 months) | Understanding the natural history of haemophilia Understanding the genetics of haemophilia |
| The toddler years (1–4 years) | Emphasize 'normalcy' Emphasize 'normalcy' Disclosure to relatives, day-care staff and other caregivers about haemophilia Discussion of appropriate activities Importance of physical activity |
| Early school years (4–8 years) | Disclosure to friends and friends' parents Communicating with school staff about haemophilia, appropriate activities and bleed recognition |
| Middle school years (8–13 years) | Discussion of appropriate activities Disclosure to friends and friends' parents Communicating with school staff about haemophilia, appropriate activities and bleed recognition Emphasize 'normalcy' |
| The teen years (13–18 years) | Disclosure to friends, family, school, and significant others in relationships Importance of patient responsibility for disease management, self-advocacy, and disclosure |
| Adulthood | Challenge of dealing with a chronic disease and becoming one's own caregiver Vocational issues – finding a suitable career Disclosure to roommates, employers, potential spouses |



Health-related quality of life, developmental milestones, and self-esteem in young adults with bleeding disorders

P. F. Limperg^{1,2} · L. Haverman^{1,2} · H. Maurice-Stam^{1,2} · M. Coppens³ ·
C. Valk³ · M. J. H. A. Kruij⁴ · J. Eikenboom⁵ · M. Peters⁶ · M. A. Grootenhuis^{1,2}

En comparación con sus pares sin hemofilia:

- Peor calidad de vida
- Algunos hitos "retrasados": empleo, primera relación sexual.
- Autoestima más baja (tamaño del efecto pequeño)

NO DIFERENCIAS ENTRE GRUPOS DE DISTINTA GRAVEDAD DE
HEMOFILIA



Walsh, E. , 2009: One proposed explanation para tal sobreestimación es: the focusing illusion , is that people incorrectly focus on the target event and disregard other events which will also influence their happiness.

El sh sobreestima. El profesional de SM también puede hacerlo en la terapia **CUIDADO!!!!**

Therefore, interventions (terapeutas, padres, otras figuras de apego, profesores, profesionales de la salud...) aimed at teaching these children to highlight and communicate their individual strengths and talents may provide important protection from peer difficulties.

children might be taught specific social skills with regard to talking with peers about finding common interests they may share in noncontact activities such as martial arts or swimming, or in "brain games" such as chess. teachers and other

adults could be coached to avoid emphasizing a child's differences and instead focus on traits and skills that match those of his classmates and other peers.

**¿Siempre desajustes psicológicos? RESILIENCIA, FIGURAS DE APEGO.
Desajustes similares a los de otras enfermedades pediátricas crónicas de similar gravedad.**

TRABAJO PSICOTERAPÉUTICO: AYUDAR A AUMENTAR LOS FACTORES DE PROTECCIÓN Y DISMINUIR LOS FACTORES DE RIESGO.



EMOCIONES FRECUENTES

GENERAR ESPACIO PARA:

ESCUCHAR – VALIDAR/RECONOCER – CONTENER/CALMAR

- VERGÜENZA
- RABIA
- MIEDO
- IMPOTENCIA/FRUSTRACIÓN

EN LOS NIÑOS HAY QUE GENERAR ESPACIO PARA PONERLES NOMBRE

DEPRESIÓN----- TR. ANSIEDAD/CONDUCTA

Internalizante -----Externalizante

PUEDA HABER O NO PSICOPATOLOGÍA O Dx PSICO.

Datos contradictorios, en algunos estudios sí dicen mayor prevalencia de Tr psiquiátrico (anx, depresión) que en población general en adultos. En niños?? DESDE LUEGO HAY QUE ESTAR ATENTOS.

AYUDAR A PADRES Y A NIÑOS A PODER TOLERAR LA INCERTIDUMBRE.

Los Sistemas Relacionales son DINÁMICOS y RECÍPROCOS...



- Ayudar a no añadir un sufrimiento extra, el de la culpa u otras emociones que me arrastran, en la relación con el hijo.

- **HISTORIA VITAL PREVIA:** Haber tenido o no familiares con hemofilia (grave, leve), cómo lo afrontaron? Ser la única portadora o más mujeres en la familia portadoras (no sentirse solas, las únicas...). Saberlo con anterioridad o descubrirlo cuando el niño ya ha nacido y tiene algún problema... Su propia historia relacional..., sus habilidades de afrontamiento.

.- There was a positive relationship between mothers' responses and their sons' adjustment, i.e. maternal acceptance predicted good child **adjustment**.

- ¡Qué horror, este hijo que me va a cambiar la vida! → está bien que puedan darse cuenta de que eso está ahí, es lícito, poder escucharlo y tolerarlo, permitirá que se lo permitan ellos y puedan seguir adelante, sin ACTUARLO. → algunas madres pueden ver al hijo "como un regalo" aunque tenga hemofilia (por ejemplo si le ha costado mucho quedarse embarazada), otras pueden verlo como un horror lo que me ha pasado → es lícito, no intentar cambiar desde el principio, poner palabras, dejar que lo digan, que sea escuchado sin mirarla como un monstruo → solo desde ahí puede hacer un trabajo de apertura a ver otras cosas.

- EL NIÑO COMO SUJETO: Es elemental en ese proceso que el niño sienta su existencia sujeta al deseo de alguien, al deseo de unos padres que le quieren; que es importante para otro, para sus padres, para un cuidador que apuesta por él... El niño,

así sostenido, podrá identificarse con las imágenes que, por el lenguaje, recibe por parte del otro: la de un buen chico,

un triunfador, un heredero, un quebradero de cabeza, etc., donde quedan implícitos los anhelos, incluso las frustraciones, de ese otro que puede ser el padre, la madre o la persona que cuida de él. El niño queda marcado por esos significantes, y eso es lo que le da consistencia de sujeto, lo que va a constituir su singularidad. ¿Qué ocurre cuando el niño no puede apoyarse en nada de su entorno, cuándo no tiene con qué identificarse y no siente que exista un deseo tras de sí que le ampare, más que el mero empeño de restablecer su condición física?

Sin llegar a los extremos de gravedad, en la hospitalización de un niño siempre cabe la posibilidad de desconsiderarle como sujeto, de no tener en cuenta sus deseos, sus miedos, sus rupturas, sus proyectos, etc. Para ello hay que poder darle explicaciones sobre los motivos de un ingreso, a qué tratamientos va a tener que someterse y con qué propósito, considerar sus opiniones, detectar y tratar sus miedos, mantener de algún modo sus vínculos y sus tareas pendientes con el exterior y tantas otras cosas de su manera particular de interpretar las cosas que forman parte de él. Alguien debe hacerse cargo necesariamente de esas inquietudes, aunque pueda parecer que el niño no sufre, que lo tiene todo controlado, que le resulta familiar. Lo cotidiano o lo habitual para el niño no tiene por qué ser lo normal, lo razonable o lo deseable para él; ésa es una idea que nos lleva a menudo a equívocos.

Considerar lo habitual como lo normal hace que dejemos de lado muchas valoraciones y matices de la realidad subjetiva de las personas que se encuentran en esta difícil situación.

- Es importante que los padres intenten no transmitir sus miedos y angustias a sus hijos, ya que el niño capta esas vivencias de quien lo cuida, y en la primera infancia este

hecho se mantiene muy presente. TAMPOCO NEGARLOS, RECONOCERLOS, Y TRANSMITIR AL NIÑO QUE YO ME SIENTO ASÍ, PERO SOY CAPAZ DE CALMARME, MANEJARLO Y SEGUIR ADELANTE JUNTO A ÉL.

ATENCIÓN a las EMOCIONES de la MADRE PORTADORA y DEL PADRE

GENERAR ESPACIO PARA:

ESCUCHAR – VALIDAR/RECONOCER/ACEPTAR – CONTENER/CALMAR

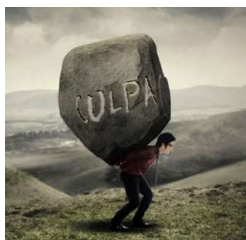
▣ VERGÜENZA

▣ RABIA

▣ CULPA

▣ MIEDO

▣ DECEPCIÓN



HISTORIA TRANSGENERACIONAL Y SIGNIFICADOS



Influye en cómo se van a relacionar con el hijo

Emociones en la PORTADORA →

- frecuentemente CULPA (intergeneracional, a su vez su propia madre con frecuencia se culpa de habérselo pasado, etc...).. A veces buscan consejo genético, y pruebas durante el embarazo que determinan si el bebé está afectado o no para tomar decisión sobre IVE, apoyo en el proceso de toma de decisiones (la interrupción es más frecuentes en mujeres con familias donde ha habido previamente casos de varones hemofílicos, con hemofilia grave). Las madres de hemofílicos menos grave, con menos episodios de sangrados y riesgo → menos culpa??

- También el tema de DARLE UN HIJO “DEFECTUOSO” A MI PAREJA. “No ser nunca lo suficientemente buena pareja”, en un estudio cualitativo surge la narrativa también de “ni para su familia”.

Si otras mujeres de la familia son portadoras: “soy como las demás de mi familia” (dice una mujer que pensó cuando se enteró al hacerse el test genético a los 16 años). Si es la primera portadora la experiencia puede ser muy diferente: “soy yo” (la que está mal, la defectuosa). → Con el hijo puede crearse lazo especial: “somos tú y yo”

Por ejemplo: No es lo mismo relacionarme con una madre que siente culpa por lo que me ha hecho, que siente que me ha dañado y quizás intenta “sobrerepararlo”, y

el niño puede sentir culpa también por ver que su madre sufre porque él ha nacido y tiene hemofilia, que con una madre que reacciona emocionalmente a la historia vital que le ha sucedido pero es capaz de no dejarse arrastrar por la culpa, sabiendo que es un punto narrativo más en su historia dentro de un amplio rango de otras experiencias que puede aportar a ese niño que nace.

-HISTORIA TRANSGENERACIONAL DE CULPA Y VERGÜENZA. Poder hablar sobre las historias transgeneracionales es fundamental para tomar decisiones, es fundamental tener estos aspectos en cuenta en las citas de CONSEJO GENÉTICO.

-A veces la mujer portadora tiene episodios de hemorragias: y siente a veces dismissing carriers' symptoms, concerns or requests for care, y también peor calidad de vida. Aproximadamente un tercio de las portadoras tienen niveles de factor de coagulación en la sangre menores al 60 por ciento de lo normal y podrían presentar hemorragias anormales. En la mayoría de los casos, las portadoras experimentan síntomas similares a los vistos en hombres con hemofilia leve, así como algunos otros específicos de las mujeres, tales como periodos menstruales abundantes o prolongados. Pero no se les presta a veces la adecuada atención.

- Algunos estudios dicen que la culpa es predominante, en otros dicen que NO → más predominante el miedo (a las consecuencias médicas: dolor, discapacidad, muerte).

El Dx puede desmontar las expectativas fantaseadas sobre ese hijo y rompe el esquema de vida que se habían imaginado → atento a esas emociones.

- Lo que más ayuda a un niño no es ver a su padre o a su madre "como si nada hubiera pasado", porque además no es verdad, sino comprobar que sí que pasa y que sí que duele, pero que se puede soportar, que se puede vivir con ello.

Parents experience anticipatory anxiety when facing the unpredictability of bleeding and the uncertainty of its consequences. Therefore, the team should prepare parents to manage these early episodes, providing counselling to prevent inappropriate reactions such as blaming the child, who might hide injuries for fear of punishment in the future [28], and guiding emotional

management. Parents' fear and attempts to prevent bleeding may lead to improper management of their own anxiety, resulting in dysfunctional educational models of overprotection [28] that prevent the child's necessary exploration of his environment. Additionally, excessive limits will generate frustration, and low levels of self-confidence and self-esteem in the child

[29,30]. Therefore, parents or caregivers should receive guidance on respecting the child's developmental needs in their efforts to manage their own emotional needs.

La madre protadora: al ppio pena, culpa → después pueden llegar a la reconciliación con la nueva situación: the process of reconciliation with a changing life was a sense of being fully informed and supported.

EL SISTEMA FAMILIAR

- ❑ Enfermedades genéticas y las enfermedades infantiles crónicas requieren un enfoque familiar, no individual.
- ❑ La pareja como padres.
- ❑ El sistema fraternal: un hijo con hemofilia y otro sano.
- ❑ "Dilemas morales". Toma de decisiones: buscar o no un hijo sabiendo que podría estar enfermo, terminar o no un embarazo cuando se sabe que se trata de un niño que padecerá la enfermedad...
- ❑ ¿Cómo afecta a la relación de pareja? ¿Cómo altera el resto de subsistemas familiares?

ATENCIÓN AL EQUILIBRIO DE LOS SUBSISTEMAS, DEL SISTEMA Y ENTRE LOS SUBSISTEMAS

Una familia requiere la actualización constante de sus subsistemas en función de las experiencias vitales personales y familiares.

Poder hablar sobre las historias transgeneracionales es fundamental para tomar decisiones, es fundamental tener estos aspectos en cuenta en las citas de CONSEJO GENÉTICO.

El Dx implica siempre cierto grado de "impacto" o "estrés" para el sistema familiar (entendido como algo que altera el equilibrio previo), aunque ya se conociera de antemano que se era portadora. Después a lo largo de los ciclos vitales aparecerán nuevos retos y situaciones que pongan en riesgo el equilibrio y que demanden "reestructuración" y reequilibración de los sistemas.

Muchos de los episodios de sangrado ocurren espontáneamente, no se pueden predecir, evitación, miedo, se interrumpen las rutinas diarias familiares que ayudan a sentir estabilidad. (lo que se repite, lo predecible...)

The personal and social beliefs of parents and close relatives also influence the overall situation. Parents often have to consider giving up activities such as work to properly address the illness. Generally, mothers are the ones who quit working, as they are usually the person in charge of almost all illness-related situations in the family [9,15,16]. Mismatch in family structures and its natural processes will occur,

which will require reorganization. Each family's response to illness is complex and unique, and special circumstances must be considered to act accordingly.

EL SISTEMA FAMILIAR

ATENCIÓN AL EQUILIBRIO DE LOS SUBSISTEMAS, DEL SISTEMA Y ENTRE LOS SUBSISTEMAS

▣ El Dx implica siempre cierto grado de "impacto" o "estrés" para el sistema → DAR SOPORTE, AYUDAR A REEQUILIBRAR.

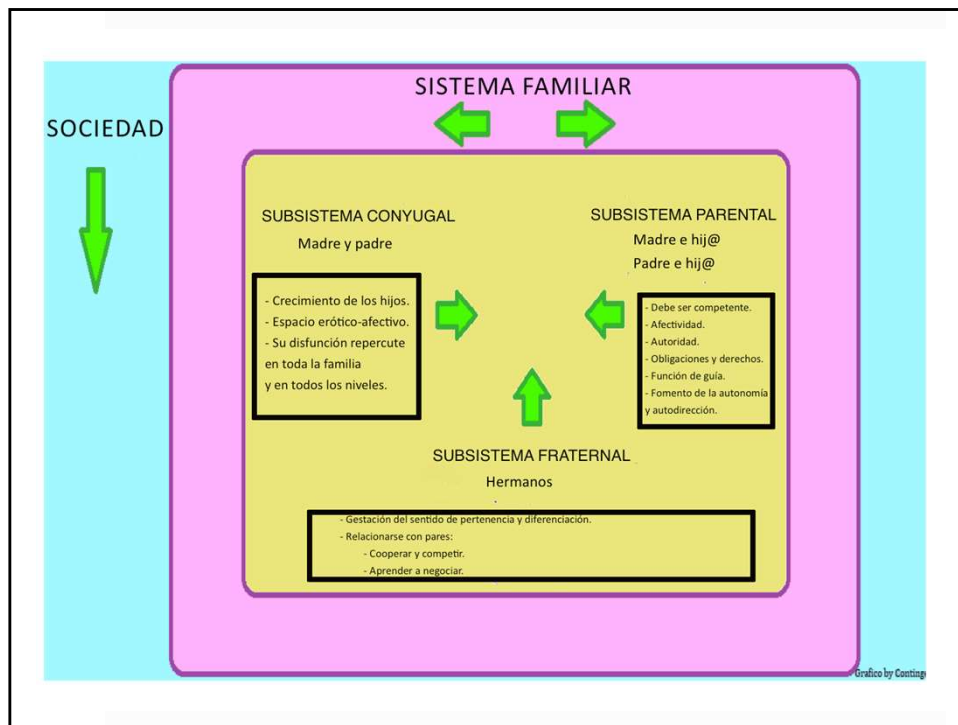
▣ A lo largo de los distintos momentos del ciclo vital → nuevos retos y situaciones que pondrán de nuevo en riesgo el equilibrio:

- ▣ Demandarán nueva "reestructuración" y "reequilibración" de los sistemas.

Los padres deben atender el malestar del niño, el suyo propio y el de su entorno, teniendo que soportar una excesiva carga emocional.

En principio, superado el impacto de los problemas hematológicos se resuelve a la par la angustia asociada a ellos. Sin embargo, si esa angustia persiste cabe pensar en una

vivencia intensa de enfermedad, que no permitirá entrar en una nueva fase de entendimiento y de convivencia con ella.



Subsistema conyugal: fundamental para el crecimiento de los hijos. Espacio erótico-afectivo. Su disfunción repercute en toda la familia y en todos los niveles.

Subsistema parental/filial: competente. Autoridad, obligaciones y derechos.

Subsistema fraternal: Gestión de sentido de pertenencia y diferenciación.

Primeros años de vida: relación muy cercana con el hospital. Reorganización familiar → decisiones cruciales para atender este momento: madres dejan trabajo, o reducen sus jornadas, los padres también deben ajustarse. Se elige escuela de confianza y otras personas que cuidarán al niño. Renuncias personales y reajustes familiares, pueden crear tensiones y malestar. Frustraciones.

Afectación de la pareja. La enfermedad crónica resta tiempo a la pareja para desarrollar y sostener su propia relación, para tener ocio. Desigual reparto de la carga de cuidados, culpabilizar al otro, sentimientos de estar solo en esto tan grande.

También afecta a hermanos, abuelos y otros familiares cercanos que conviven con la enfermedad. Apoyo para ellos si es necesario.

▣ INTERVENCIÓN EN CRISIS

Y

▣ SOPORTE A LO LARGO DE LOS DIFERENTES MOMENTOS VITALES SI ES POSIBLE SOLO EN MOMENTOS PUNTUALES.

- ▣ **Prevenir: Anticiparse a momentos de especial vulnerabilidad. Sin ser invasivos, dejando oportunidad para que los padres y el niño avancen y desarrollen sus potencialidades por sí mismos. MOSTRARSE DISPONIBLES.**

Al ppio debe hacerse intervención en crisis: periodo de shock, negación, ira, depresión y luego aceptación. Durante un breve periodo de tiempo.

Después, se estará disponible a lo largo del desarrollo del niño y del ciclo vital de la familia. Acompañar al paciente y su familia a través de los cambios de la vida CUANDO ELLOS SIENTAN QUE LO NECESITAN.

EL CUERPO COMO LUGAR DE ALARMA Y DE LIMITACIÓN

- ❑ O INCLUSO PEOR: COMO ÚNICO LUGAR. SIN CREAR UN ESPACIO PSÍQUICO, DONDE TRAMITAR LAS EXPERIENCIAS → MUCHO MÁS QUE UN CUERPO – SUJETO.
- ❑ TRABAJAR LUGAR DE SEGURIDAD, DE CALMA, DE SENSACIONES PLACENTERAS/NEUTRAS.
- ❑ JUEGO CORPORAL SOSEGADO. YOGA PARA NIÑOS. MINDFULNESS PARA NIÑOS- REGULACIÓN EMOCIONAL. DEPORTE POSIBLE.

Claramente el cuerpo es el límite (de todos, no solo del hemofílico) → pero podemos construir en el cuerpo otras sensaciones y emociones.

Bajo estas circunstancias de riesgo vital, de miedo por la enfermedad y la muerte, es fácil por parte de todas las personas que atienden al niño caer en el grave error de tratarle como un simple cuerpo y descuidar por completo su subjetividad, es decir, su condición de sujeto. ¿Qué entendemos por sujeto? ¿Qué es realmente un sujeto? Llamamos sujeto a una entidad con doble cuerpo: cuerpo físico (organismo) y cuerpo psíquico (subjetividad). El uno está necesariamente sujeto al otro. La subjetividad permite al sujeto interpretar el organismo y cualquier otro acontecimiento de la vida. Es la visión particular, propia de cada uno, de las cosas que suceden, constituida en base a la propia experiencia, fantasías, identificaciones, miedos, expectativas. Dicho así, parecería que la subjetividad es inherente a la condición humana, algo natural que se tiene por defecto, por el simple hecho de haber nacido. Sin embargo, se trata de una realidad que hay que construir y esa construcción no siempre está garantizada. Cuando se da prioridad a las cuestiones orgánicas por encima de las subjetivas, se cae

en el riesgo de impedir la construcción verdadera del sujeto. Si un bebé con hemofilia severa, expuesto a situaciones graves, es tratado sólo como un cuerpo al que medicar y no como un sujeto, si no puede ser sostenido por un deseo, más allá del deseo de

que su cuerpo sane, se ponen impedimentos a su subjetividad.

DOLOR CRÓNICO EN HEMOFILIA

- ❑ **Dolor agudo** – Sangrado
- ❑ **Dolor crónico** (artrítico, articulaciones). Deterioro de hueso y cartílago por los sangrados → el más incapacitante y mayor disregulación emocional. Difícil manejo porque están contraindicados algunos analgésicos y antiinflamatorios.
- ❑ Distintas estrategias de afrontamiento **dolor agudo vs dolor crónico**.
- ❑ Discapacidad. Deformaciones.
- ❑ **Poca literatura sobre manejo psicoterapéutico del dolor crónico en el paciente hemofílico** → TRATAMIENTOS PSICOTERAPÉUTICOS **IGUALES** QUE EN OTROS PACIENTES CON DOLOR CRÓNICO.
 - ❑ Terapia Cognitivo-Conductual: **"The gold standard"**
 - ❑ Terapias de 3ª generación: basadas en **aceptación** y compromiso y en Mindfulness:
 - ❑ **En cuanto a la aceptación: adaptación a hemofilia: diferenciar dolor agudo-dolor crónico.**
- ❑ Actividad física. Fisioterapia.

El dolor agudo y crónico que producen las hemorragias articulares afecta física y anímicamente a la persona que lo padece. Más frecuente con el envejecimiento. La vida de los adultos con hemofilia y artropatías importantes puede verse afectada por ciertas limitaciones físicas, junto con la cronicidad del dolor, lo que puede provocar ansiedad y depresión.

CBT: The gold standard en dolor pero cuidado! Metaanálisis más recientes: tamaños del efecto pequeños y resultados no mantenidos → otras formas de terapia. No se ha probado en hemofilia → hay un proyecto en marcha de un grupo portugués: Effectiveness of two psychological interventions for pain management, emotional regulation and promotion of quality of life among adult Portuguese men with haemophilia (PSYHaEMOPEQ): study protocol for a single-centre prospective randomised controlled trial.

QUIZÁS PARECE "LO DE MENOS" → pero es algo que merma muchísimo la calidad de vida. DE NUEVO AQUÍ COBRA MUCHO SENTIDO PENSAR EN TÉRMINOS DE SUBJETIVIDAD. NO HAY UNA VIVENCIA MÁS SUBJETIVA QUE EL DOLOR.

2017 → Patient, caregiver, and provider perceptions of pain and pain. Angela Lambing¹ | Cynthia D. Nichols² | James E. Munn³ | Terry L. Anderson⁴ | Bartholomew J. Tortella⁴ | Michelle L. Witkop²: The results of this survey

demonstrate that there is dissonance among patients, caregivers and providers regarding the perception of pain and the effectiveness of pain management.

Reducir la intensidad del dolor y mejorar el manejo del mismo predice mejor calidad de vida. Aceptación del dolor produce mejor calidad de vida mental → intervenciones basadas en la aceptación → no muy estudiado. Cuidado diferenciar dolor agudo vs dolor crónico, en hemofilia es importante. Las intervenciones psico deben abordar: mejorar la evaluación del dolor, incrementar la percepción de diferencia dolor agudo vs crónico, mejorar la adherencia al tratamiento con factor, mejorar el conocimiento y comprensión sobre los beneficios y costes de usar medicaciones para el dolor, y el juicio de lo que es demasiada medicación, incrementar motivación para “automanejo” del dolor, reducir emociones negativas y pensamiento catastrofista sobre el dolor, e incrementar aceptación del dolor.

Afrontamiento activo – mejor calidad de vida percibida. Catastrofización y afrontamiento pasivo – peor estado emocional y calidad de vida. Se puede hacer afrontamiento activo a través de la aceptación.

Physical activity is also important, for **physiotherapy** was associated with reduced pain and improved functional ability [33], and exercise programmes designed specifically for people

with bleeding disorders led to improvements in joint motion, strength and walking ability.

first and most critical

There is evidence, however, that many PWH do not adequately differentiate one type of pain from the other. → many reported using clotting factor to treat persistent pain, or failed to use factor treatment to treat acute Pain

ACUTE: One approach to joint pain self-management is summarized as Rest, Ice, Compression and Elevation, which for acute bleeding pain should be supplemented with clotting factor. (RICE+FACTOR)

muscle relaxation exercises, meditative breathing and guided imagery

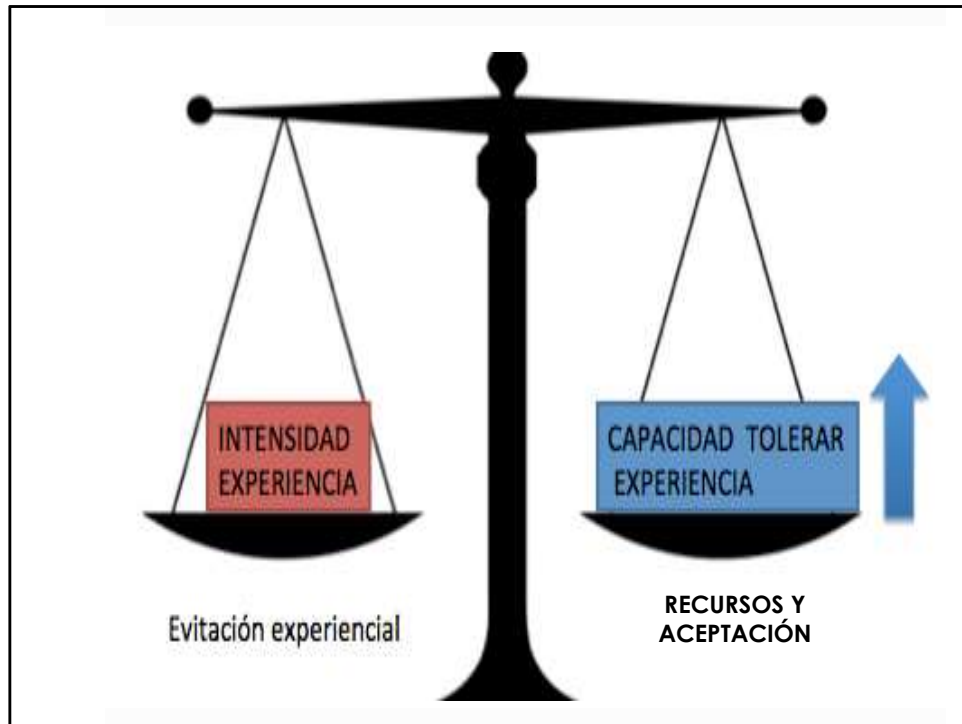
MF → Those approaches may need refinement and adaptation to take account of the nature of haemophilia and how the condition should be managed. Pain acceptance has multiple understandings and interpretations [66], so it has to be interpreted flexibly in different contexts. Above all, any acceptance-based interventions should be designed and delivered in ways that take specific care not to reduce the priority that all PWH should attach to prompt treatment of acute bleeding episodes with clotting factor.

ELEMENTOS DEL ABORDAJE DEL DOLOR EN HEMOFILIA:

- 1. Aprender a diferenciar bien entre el dolor agudo y el crónico.
- 2. Mejorar la adherencia al factor cuando se produzca dolor agudo por sangrado.
- 3. Mejorar el conocimiento y comprensión sobre los beneficios y riesgos de usar medicación analgésica.
- 4. Evaluar mejor el uso excesivo de medicación analgésica.
- 5. Aumentar la motivación para el “automanejo” del dolor.
- 6. Reducir creencias y actitudes que obstaculizan el “automanejo”;
- 7. Reducir catastrofización y distrés emocional relacionado con el dolor
- 8. Fomentar la aceptación del dolor crónico en el paciente hemofílico.

ESPECIALMENTE IMPORTANTE POR EJEMPLO para grupos especiales: por ejemplo los que han desarrollado inhibidores: porque tendrán más sangrados incontrolables, con más degeneración y más dolor. También los más mayores, que se juntará el dolor por patologías propias de la edad con el dolor crónico causado por los sangrados hemofílicos. O con hemofilia muy severa donde es muy difícil controlar todos los sangrados, y son muchos.

Acceptance rather than coping may be a more useful behavioural change target



Int4: My attitude to haemophilia has been: 'I didn't ask for it, but I have got it. So let us fight it. It is no good getting upset and blaming the world'.

**ACOGER LA EXPERIENCIA Y
CALMARMÉ/CUIDARME EN EL SUFRIMIENTO**

*“Puedes resistirte al sufrimiento en el mundo.
Tienes permiso para hacerlo y es acorde con tu
naturaleza. Pero quizás esa resistencia es el
único sufrimiento que habrías podido evitar”*

F. Kafka

LA AUTOCRÍTICA VS ACEPTACIÓN+AUTOAMABILIDAD

- ❑ ACEPTAR SIGNIFICA RECONOCER LOS HECHOS Y SUSPENDER LOS JUICIOS DE VALOR HACIA LAS COSAS.
- ❑ NO ES RESIGNACIÓN.

... "Tengo hemofilia. Lo sé. Puede no agradarme. De hecho a veces estoy harto de tener que pincharme. Pero ahora dejo de lado los deseos inalcanzables, evito los juicios de valor y afronto las cosas tal cual son"...

En el paciente hemofílico.

En las madres portadoras.

ADHERENCIA. RELACIÓN EQUIPO-PACIENTE

- Como en casi todos los ámbitos ya: TOMA DE DECISIONES COMPARTIDA, INFORMACIÓN. MOTIVACIÓN.
- Poder dar respuesta en la medida de lo posible a las preocupaciones del paciente.
- **EMPODERAMIENTO**. COLABORACIÓN MUTUA. EVITAR PATERNALISMOS



En el ámbito de la salud: "los pacientes están empoderados cuando tienen los necesarios conocimientos, habilidades, actitudes y conciencia de sí mismos para influir en su propio comportamiento y el de otros con el objetivo de mejorar la calidad de sus vidas".

SENSACIÓN DE CONTROL

MUCHOS FACTORES QUE VAN A INFLUIR EN LA ADHERENCIA, PERO LOS QUE ESTÉN EN NUESTRA MANO, VAMOS A ABORDARLOS.

Hoy en día hay mucha información fácil de encontrar, redes, medios... A veces confusa y fuera de contexto → médico, profesionales de la salud tenemos que poder dar respuestas a las inquietudes de los pacientes.

EN LA HEMOFILIA NECESARIAMENTE EL PACIENTE DEBE FORMAR PARTE ACTIVA DE SU TRATAMIENTO Y DEL CONTROL DE SU ENFERMEDAD.

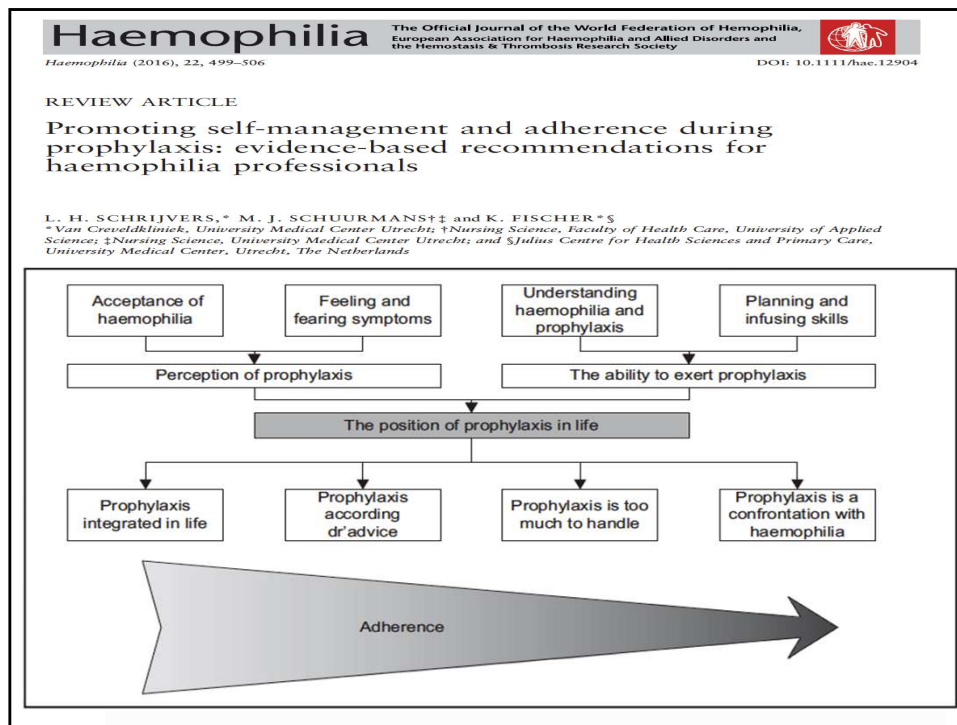
RELACIÓN EQUIPO-PACIENTE

EN LA HEMOFILIA NECESARIAMENTE EL PACIENTE DEBE FORMAR **PARTE ACTIVA** DE SU TRATAMIENTO Y DEL CONTROL DE SU ENFERMEDAD.

REQUIERE MUCHAS VISITAS MÉDICAS, MUCHA COMUNICACIÓN MÉDICO-PACIENTE

■ 8 dimensiones de la comunicación que influyen en la percepción de EMPODERAMIENTO:





2016

ADHERENCIA: Aceptación de la enfermedad – percepción de buenas habilidades de afrontamiento.

AFRONTAMIENTO CENTRADO EN EL PROBLEMA mucho mejor adaptación, mayor adherencia que si ESTRATEGIAS DE AFRONTAMIENTO CENTRADOS EN LA EMOCIÓN (en momentos en los que no puedo cambiar la situación se supone que viene mejor este estilo) →.

Pero es que incluso el centrado en la emoción se puede significar como “algo que yo HAGO ACTIVAMENTE” para cuidar de mí y para encontrarme mejor, osea centrado en el problema. Hay algunas estrategias centradas en la emoción desadaptativas: como la minimización, o la evitación experiencial. Y tb algunas estrategias centradas en el problema pueden ser desadaptativas: empezarme en cambiar algo que no es posible. PROBLEMA VS DESGRACIA → tener hemofilia no es un problema en sí mismo porque no es algo que yo pueda cambiar, hay que reformularlo a cosas concretas que se puedan cambiar: “encontrar una forma de que el tto interrumpa lo menos posible mi vida”, “la emoción que me genera ser hemofílico”...

Se puede mejorar la adherencia mejorando la relación equipo- paciente, con un equipo contenedor, multidisciplinar.

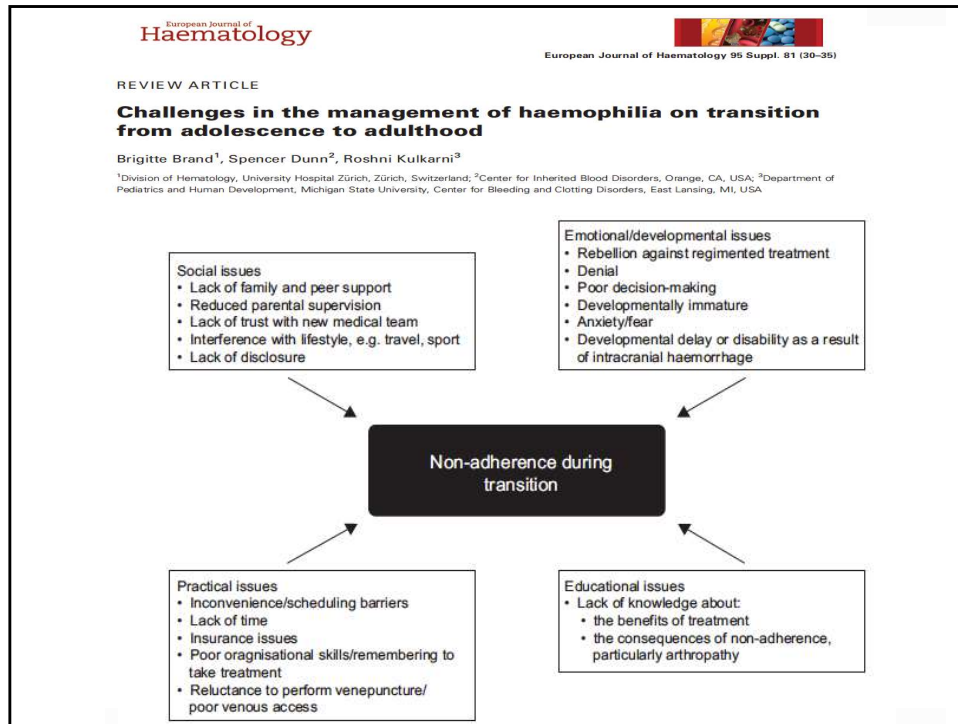
La negación (por miedo, por hipocondria, por no poder aceptar...) → dificulta la adherencia.

REVIEW ARTICLE

Challenges in the management of haemophilia on transition from adolescence to adulthood

Brigitte Brand¹, Spencer Dunn², Roshni Kulkarni³

¹Division of Hematology, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland; ²Center for Inherited Blood Disorders, Orange, CA, USA; ³Department of Pediatrics and Human Development, Michigan State University, Center for Bleeding and Clotting Disorders, East Lansing, MI, USA



2015

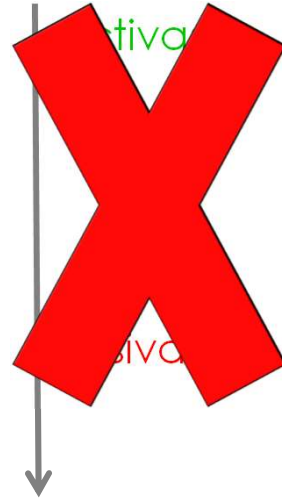
Participar en la toma de decisiones, toma de decisiones compartida suele facilitar la adherencia.

ADHERENCIA. ESTRATEGIAS DE AFRONTAMIENTO

CENTRADAS EN EL PROBLEMA

VS

CENTRADAS EN LA EMOCIÓN



INFORMACIÓN – MALAS NOTICIAS

- ❑ Contenido Y **FORMA**.
- ❑ Dx: dosificar información. Se deja de escuchar por el impacto emocional.
- ❑ Lenguaje claro, preciso. Mensajes cortos.
- ❑ Información realista. Si es necesario se guarda información para otra entrevista futura.
- ❑ ¿Qué conocimientos tiene y qué quiere saber en este momento? ¿Qué puede asimilar en este momento? Cada familia es única, con sus propios recursos, miedos, preocupaciones, deseos... ESCUCHAR.
- ❑ Dejar espacio para que surja lo que tenga que surgir. Sabiendo que no todo se puede resolver en una única entrevista.
- ❑ El papel de enfermería en el manejo de información. Calmar angustias. Y en el modelado, aproximaciones sucesivas → sujetos **ACTIVOS**.

Dx- Primer impacto, shock – gran parte de la info no será asimilada. Por ello deberemos dosificar la información que se ofrece. No deberemos dar más información de la demandada. Tampoco daremos más de la que pueda ser asimilada, ya que generará una mayor confusión y ansiedad. Dar este tipo de noticias implica un proceso que va más allá de una simple entrevista. No podemos explicarlo todo de una vez. Hay que dar un respiro a la familia y asegurarse de que se comprende la información que se va dando. Debemos evitar el paternalismo, así como ahondar en detalles que puedan dificultar la comprensión de lo que se está explicando o haga más doloroso el proceso.

El desconocimiento inicial sobre la enfermedad generará preocupación; de ahí que la información que el equipo sanitario puede ofrecer a los padres constituya una ayuda fundamental para aliviar esa angustia.

Communication is an interactive and personalized process, and most parents' complaints in this situation are related to them not feeling able to deal with the situation due to a lack of specific, useful information [21,22]. In this regard, greater knowledge of haemophilia is associated with less psychological disturbance in mothers of patients younger than 15 years [23]. Therefore, the haematologist should prepare the communication process and the information to be given.



REVIEW ARTICLE

Practical aspects of psychological support to the patient with haemophilia from diagnosis in infancy through childhood and adolescence

M. GARCÍA-DASÍ,* A. TORRES-ORTUÑO,† R. CID-SABATEL‡ and J. BARBERO*§

*Instituto de Investigaciones Sanitarias La Fe, Unidad de Hemostasia y Trombosis, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia; †Asociación Regional Murciana de Hemofilia, Murcia; ‡Asociación Malagueña de Hemofilia, Malaga; and §Hospital Universitario La Paz, Madrid, Spain

- Prepare a peaceful atmosphere with no interruptions or rush, allowing parents to express their feelings and ask questions
 - An attitude of active and interested listener is desirable, in order to adapt to the observed reactions
 - Show empathy with words and gestures, and express commitment and availability
 - Keep in mind that this is the first step for establishing a good relationship with the parents. This will be a long-term interaction because they will be the child's co-therapists
 - Be prepared to reassure and guide. Guilt is one of the most common feelings and its interference should be avoided. Help parents feel in control of the disease and its treatment
 - Highlight the positive aspects of this disease (yes, they are some), but do not lie or omit the negative ones; never deceive with false expectations
 - Check that parents understand and comprehend what they hear (simple affirmative responses do not always involve this)
 - Allow time to absorb the information. The needs will vary according to the personal characteristics of the parents and their response to the diagnosis
- Characteristics of the information and messages to give:
- The language should be clear, plain and precise, adapted to the persons to whom it is addressed. The messages should include basic ideas to handle the situation
 - The messages should be short, slow and spaced. High levels of anxiety and tension are common, preventing proper understanding and grasp of the implications of the information received
 - The information should always be realistic, avoiding any misconceptions that create confusion and problems for coping. Some details may be left for a future conversation if necessary
 - Expression of doubts, fears or feelings should be encouraged, and answers offered step by step. Not everything can be solved in a single interview
 - The expected variations of the disease with time should be discussed from the beginning, since this helps prepare and not re-enter crisis

GUIDE, SUPPORT and
INFORM, not only address the diagnosis

HEALTH COMMUNICATION Taylor & Francis Group

Health Communication

ISSN: 1041-0236 (Print) 1532-7027 (Online) Journal homepage: <http://www.tandfonline.com/loi/hhth20>

Empower Me? Yes, Please, But in My Way:
Different Patterns of Experiencing Empowerment
in Patients with Chronic Conditions

Ana Suárez Vázquez, Ana Belén Del Río Lanza, Leticia Suárez Vázquez,
 Rodolfo Vázquez Casielles

2 CLUSTERS OF PATIENTS

| <u>CLUSTER 1</u> | <u>CLUSTER 2</u> |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> -Participación. -Confianza en el profesional → disminuye percepción de empoderamiento → transferir el control a otros. -Importancia de tener impacto en otros pacientes. -Locus interno de empoderamiento. -Los más jóvenes. Menos experiencia con la enfermedad. -Mejores condiciones médicas. | <ul style="list-style-type: none"> -Importancia de participar en su propia enfermedad, pero no del impacto en la de otros. -Confianza en el profesional → aumenta percepción de empoderamiento. Colaboración. -Locus externo de empoderamiento. -Más mayores. Más experiencia con la enfermedad. -Otras condiciones médicas severas. |

SUBJETIVIDAD: ¿qué necesitas? ¿qué te ayuda a ti?

Se encontraron dos grupos de pacientes: aquellos que se sienten empoderados al implicarse en la enfermedad de forma elevada, y que la confianza en los profesionales perjudica la autopercepción de empoderamiento (como si significase que se le transfiriera el control a ellos). Así que en este grupo no importa tanto como sea la comunicación profesional-paciente, porque el locus de control del empoderamiento es interno. Otro grupo que son consciente de la importancia de implicarse pero que la confianza y la colaboración con los profesionales son los que mejoran su autopercepción de empoderamiento, tienen un locus de control externo del empoderamiento. “Confío en ti y colaboro contigo; no necesito saber más que lo que tengo que hacer, y no quiero que seas condescendiente conmigo”

have the information but need physicians' trust → (en un momento donde la información se puede obtener de muchos sitios, lo importante de la comunicación médico-paciente no es tanto la información sino generar un clima de confianza) → para los que tienen ese locus de control externo del empoderamiento.

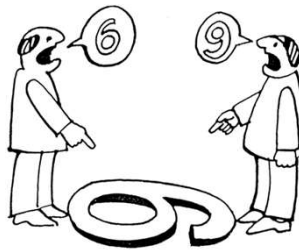
Possible changes, however, should be expected in those perceptions y preferencias de empoderamiento

throughout the life cycle of the illness. Overall, our results call for a change in the traditional role of health care professionals, reinforcing the importance of **managing the motivational** dimension of their jobs to the detriment of the more conventional information provision role.

PREMISA BÁSICA

¿Qué es la hemofilia? Para un psicólogo...

“Es una inscripción subjetiva”. Lo que una hemofilia significa para una persona determinada, es su vivencia, personal e intransferible, de **su hemofilia**.



Y dicho todo esto, yo diría que se olviden de todo porque la premisa básica para que no os sintáis engañados con esta sesión: INSCRIPCIÓN SUBJETIVA, así que lo que yo he contado valdrá para unas personas y no para otras.

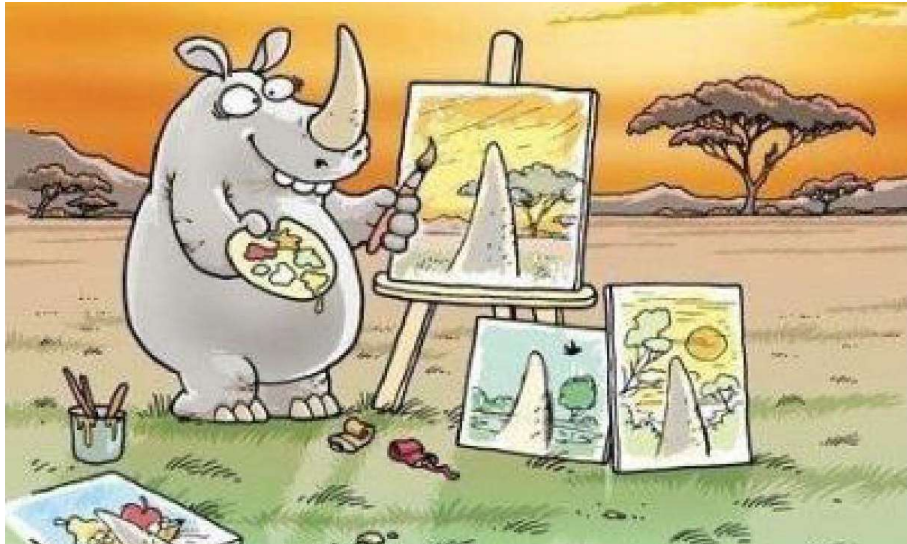
Esto se entiende muy bien si pensamos en los malentendidos por ejemplo: como en la foto → la subjetividad está en la base del malentendido constante de la comunicación: “Yo dije tal cosa, pero fulanito pensó que decía tal otra, o no entendió lo que yo quería decir”. (lo vio con sus propias gafas)

Cualquier enfermedad, de hecho, cualquier acontecimiento de la vida, tiene una inscripción subjetiva, es decir, significa algo para alguien.

La cuestión es que ese significado es particular, no significa lo mismo, igual, para todos. Puede ser muy diferente, o puede ser incluso parecido, pero nunca es exactamente lo mismo.

Cada niño y cada familia debe hacer su propio recorrido.

SUBJETIVIDAD



Lo que para una persona representa su hemofilia depende de cómo se inscriba ese acontecimiento en la vida de esa persona, y en ello se juega la historia previa y la posición que cada persona ha tomado en su vida.

¿HAY DOS HEMOFILIAS IGUALES?

**NO HAY DOS PERSONAS CON
HEMOFILIA IGUALES**

**“Conozca todas las teorías, domine todas las técnicas,
pero al tocar un alma humana sea apenas otra alma
humana” (C. G. Jung)**



BIBLIOGRAFÍA

- ❑ Balcells, M., Cabré, P., Grases, S., Álvarez, E., & Fernández, C. (2010). El niño con hemofilia y su familia. Una historia diferente. *ACH [Internet]*, 1, 3-64.
- ❑ Casey, R. L., & Brown, R. T. (2003). Psychological aspects of hematologic diseases. *Child and adolescent psychiatric clinics of North America*, 12(3), 567-584.
- ❑ Elander, J. (2014). A review of evidence about behavioural and psychological aspects of chronic joint pain among people with haemophilia. *Haemophilia*, 20(2), 168-175.
- ❑ García-Dasí, M., Torres-Ortuño, A., Cid-Sabatel, R., & Barbero, J. (2016). Practical aspects of psychological support to the patient with haemophilia from diagnosis in infancy through childhood and adolescence. *Haemophilia*, 22(5), e349-e358.
- ❑ Gaslin, D. T. T. C. (2001). "CAMPING UP" SELF-ESTEEM IN CHILDREN WITH HEMOPHILIA. *Issues in Comprehensive Pediatric Nursing*, 24(4), 253-263.
- ❑ Lambing, A., Nichols, C. D., Munn, J. E., Anderson, T. L., Tortella, B. J., & Witkop, M. L. (2017). Patient, caregiver, and provider perceptions of pain and pain management in adolescents and young adults with bleeding disorders. *Haemophilia*, 23(6), 852-860.
- ❑ Limperg, P. F., Haverman, L., Maurice-Stam, H., Coppens, M., Valk, C., Kruij, M. J. H. A., ... & Grootenhuis, M. A. (2018). Health-related quality of life, developmental milestones, and self-esteem in young adults with bleeding disorders. *Quality of Life Research*, 27(1), 159-171.
- ❑ Myrin-Westesson, L., Baghaei, F., & Friberg, F. (2013). The experience of being a female carrier of haemophilia and the mother of a haemophilic child. *Haemophilia*, 19(2), 219-224.

BIBLIOGRAFÍA

- ❑ Schrijvers, L. H., Schuurmans, M. J., & Fischer, K. (2016). Promoting self-management and adherence during prophylaxis: evidence-based recommendations for haemophilia professionals. *Haemophilia*, 22(4), 499-506.
- ❑ Sondermann, J., Herbsleb, M., Stanek, F. D., Gabriel, H., & Kentouche, K. (2017). Health promotion for young patients with haemophilia. *Hamostaseologie*, 37(2), 107-116.
- ❑ Suárez Vázquez, A., Del Río Lanza, A. B., Suárez Álvarez, L., & Vázquez Casielles, R. (2017). Empower me? Yes, please, but in my way: different patterns of experiencing empowerment in patients with chronic conditions. *Health communication*, 32(7), 910-915.
- ❑ Von der Lippe, C., Frich, J. C., Harris, A., & Solbrække, K. N. (2017). "It was a lot Tougher than I Thought It would be". A Qualitative Study on the Changing Nature of Being a Hemophilia Carrier. *Journal of genetic counseling*, 26(6), 1324-1332.
- ❑ Walsh, E., & Ayton, P. (2009). What would it be like for me and for you? Judged impact of chronic health conditions on happiness. *Medical Decision Making*, 29(1), 15-22.
- ❑ Williams, K. A., & Chapman, M. V. (2011). Social challenges for children with hemophilia: Child and parent perspectives. *Social work in health care*, 50(3), 199-214.
- ❑ Young, G. (2010). Transitioning issues in adolescent to young adult hemophilia patients with inhibitors: an approach for a growing population. *Blood Coagulation & Fibrinolysis*, 21, S7-S10.