

Estudio integral de la hemofilia

Por:

Dr. JOSE E. FERNANDEZ MIRABAL,¹ Dr. FRANCISCO LANCIS SANCHEZ,²
Int. HUMBERTO MERAYO PEREZ,³ Lic. NEREIDA CALVO MONTALVO,⁴
Co. CESAR PEREZ VILLAR, Dra. CARMEN PASCUAL JACOMINO*****

Fernández Mirabal, J. E. et al. *Estudio integral de la hemofilia*. Rev Cub Med 15: 2, 1976.

Se realiza un estudio integral del paciente hemofílico para el que se consideraron los resultados de una encuesta efectuada entre 20 personas adultas que padecen hemofilia y otras 20 que no la padecen, de edades similares, y que sirvieron como grupo de control. Se incluyeron en dicha encuesta, preguntas relativas a la enfermedad y, fundamentalmente, sobre los aspectos psicosociales. El interrogatorio fue dirigido por un psicólogo y un trabajador social. Se completa el trabajo con 30 cuadros representativos de todo el resultado de este estudio.

INTRODUCCION

La hemofilia es una enfermedad hereditaria que evoluciona con sangramientos a veces peligrosos. Hay varios tipos, la A, B, C y el tipo von Willebrand, pero los más graves son los dos primeros, que son los que tienen verdadero interés en la clínica y a los cuales nos referiremos fundamentalmente.

Las hemofilias A y B se heredan con un carácter recesivo ligado al sexo; son transmitidas por las hembras y las padecen casi siempre los varones.¹

Las implicaciones de esta enfermedad en el orden biológico, psicológico y social, son muy interesantes, por lo que hemos querido realizar un estudio integral de ella, analizando detalladamente las encuestas confeccionadas por nosotros y que se realizaron en este tipo de pacientes.

Creemos que es la primera vez que se aborda en nuestro país este tema en la población adulta, y la literatura científica extranjera es muy pobre en citas bibliográficas al respecto.^{2,3,4,5,6}

El objetivo principal de nuestro trabajo es despertar el interés sobre algunos aspectos de esta enfermedad poco comprendidos.

MATERIAL Y METODO

Nuestro estudio se basa en una encuesta realizada a 20 hemofílicos adultos de la ciudad de La Habana, inscriptos casi todos en nuestra consulta de coagulación del policlínico "Asclepios"; tres de los pacientes han sido estudiados en el Instituto de Hematología.

Se encuestaron también 20 personas no hemofílicas (sanos o afectados de otras patologías ajenas a la hemofilia), de edades similares, para que sirvieran de control.

La encuesta (que adjuntamos) incluye preguntas sobre la enfermedad, e insiste fundamentalmente en aspectos psicosociales.

El interrogatorio fue dirigido por un psicólogo y un trabajador social. Se computaron las respuestas y se llevaron a gráficas.

1 Profesor de medicina. Jefe de la sala "Clínica Altos" del hospital docente "Gral. Calixto García".

2 Profesor jefe del departamento de medicina legal de la Universidad de La Habana.

3 Interno de medicina interna del hospital docente "Gral. Calixto García".

4 Licenciado en psicología. Hospital Psiquiátrico de La Habana.

No conocemos exactamente la población hemofílica de nuestro país. La ciudad de La Habana tiene una población adulta (de más de 15 años) de 1 360 000 habitantes (68% del total), de los cuales son varones aproximadamente la mitad (680 000).

Si aceptamos la cifra de 1 X 10 000 adultos varones señalada por algunos autores,⁷ nos daría un total de 68 hemofílicos; este total sería 34 si la incidencia fuera de 1 X 20 000, tal como es referida por otros.⁸

Revisando los diferentes archivos de hospitales y policlínicos, pudimos localizar 30 direcciones, pero el interrogatorio bien dirigido se hizo solamente a 20 hemofílicos.

Estas cifras tienen un valor muy relativo, no debido solamente a la diferente frecuencia de las enfermedades en distintos países y regiones, sino también a que existen casos asintomáticos muy difíciles de detectar; la existencia de distintos tipos de hemofilia complica aún más este cálculo.

RESULTADOS

La edad: criterio de selección

La muestra fue pareada por edades. Se realizó la entrevista a 20 pacientes hemofílicos de la ciudad de La Habana y a 20 sujetos supuestamente sanos o afectados de otra enfermedad, al que también llamaremos grupo control.

El cuadro I en la parte de edades enseña los intervalos encontrados.

<i>Estado civil</i>		
Soltero	7	8
Casado	11	10
Divorciado	1	2
Unión consensual	0	0
Viudo	1	0
<i>Escolaridad</i>		
Primaria	7	2
Secundaria	10	12
Universidad	3	6
Total	20	20

Estado civil

El estado civil no da diferencias considerables.

Escolaridad

La escolaridad será discutida en el punto historia escolar.

Antecedentes patológicos personales

El cuadro II muestra que, del grupo supuestamente normal, sólo 14 lo eran realmente, ya que en 6 se hizo el hallazgo de otras afecciones, que al compararse con las padecidas por el grupo en estudio además de la hemofilia, no sólo coinciden en número, sino que cualitativamente son semejantes.

CUADRO I		
CARACTERÍSTICAS DE LA MUESTRA		
Datos generales	Hemofílicos	Grupo control
<i>Edades</i>		
15 - 20	2	2
21 - 26	8	8
27 - 32	6	6
33 - 38	2	2
44 y más	2	2

CUADRO II		
HISTORIA MEDICA		
Antecedentes Patológicos personales	Hemofílicos	Grupo Control
Sanos	0	14
Hemofilia sola	14	0
Asma	3	4
Psiquiátricos	1	2
Hepatitis	1	0

Antecedentes patológicos familiares

El cuadro III explica por sí mismo lo encontrado, sólo falta destacar que un

Antecedentes Patológicos familiares	Hemofílicos	Grupo Control
Hemofilia	12	0

40% de los hemofílicos no tienen o desconocen antecedentes patológicos de hemofilia en sus predecesores.

Ninguno tiene árbol genealógico y sólo en un 20% se detectó origen europeo.

Nota

Ninguno de estos antecedentes se computa sobre el total de hemofílicos, ya que dos enfermedades o más se presentaron en el mismo sujeto.

Tipo de hemofilia

Las estadísticas en el extranjero apuntan 75-80% para A, 15-20% para B y 5% entre von Willebrand y la C. Nuestra casuística nos da un

75% para A, 20% para B y 5% para C (cuadro IV).

Tipo de Hemofilia	No. de Paciente	%
A	15	75
B	4	20
C	1	5

Edad de aparición

Como se ve en el cuadro V, la edad de aparición es fundamentalmente antes del año y sólo en casos excepcionales,

4 pacientes, por encima de los 7 años.

Edad de la aparición de la enfermedad	No.	%
Menor de 1 año	10	50
de 1 a 6 años	6	30
de 7 a 12 años	3	15
13 años y más	1	5

Forma de comienzo

La forma de comienzo relacionada en el cuadro VI pone los hematomas, los sangramientos postraumáticos, las intervenciones quirúrgicas y las gingivorragias muy por encima de las **hemartrosis** lo que, como veremos más adelante, es lo contrario a lo que sucede en el resto de sus vidas, donde éstas predominan.

Forma de comienzo	No.	%
Hematomas	9	40
Sangramiento postraumático	4	20
Intervención quirúrgica	3	15
Gingivorragia	3	15
Hemartrosis	1	5

Tipo de sangramiento

Como se ve en el cuadro VII, en todos los hemofílicos aparecen las **hemartrosis**, a excepción del hemofílico C, que, como es sabido, tanto en características clínicas y pronóstico, como en los demás aspectos, forma un grupo aparte de las hemofilias A y B; le siguen: hematoma, hematuria, gingivorragia y hemorragia Intrabdominal.

Se estudiaron las combinaciones de estos síntomas en cada caso —que también se muestran en el cuadro VII— y predominó hemartrosis, hematoma, hematuria y gingivorragia en 5 de los pa-

CUADRO VII

PACIENTES SEGUN TIPO DE HEMOFILIA

TIPO DE SANGRAMIENTO	PACIENTES SEGUN TIPO DE HEMOFILIA											
	A	A	A	A	A	A	A	A	B	A	B	C
Hemartrosis	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Hematomas	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Hematuria											X	X
Gingivorragia												
Hemorragia intrabdominal												

cientes. No hubo ningún caso con forma única de sangramiento.

Frecuencia promediada de los episodios

Después de promediados los episodios hemorragíparos se obtiene que es el semestral el que predomina. El resto, en orden decreciente, se ve en el cuadro IX.

CUADRO IX

Frecuencia promediada de los episodios	No.	%
Quincenal	2	10
Mensual	4	20
Trimestral	1	5
Semestral	8	40
Anual o más	5	25

Frecuencia de hospitalización

Once de los pacientes necesitaron más de 10 ingresos, 7 fueron hospitalizados entre 3 y 10 veces y sólo en 2 fueron menores los ingresos (cuadro X).

CUADRO X

Frecuencia de hospitalización	No. de Pacientes
Uno o dos	2
Tres a diez	7
Más de diez	11

Al buscar la articulación más afectada por hemartrosis, se presenta la rodilla en 19 de los 20 pacientes, a excepción sabida del C; le siguen en orden decreciente: codos, en 15 pacientes; tobillos, en 7; y otros, en 6 (véase el cuadro VIII). A su vez, la combinación por excelencia fue la de hemartrosis en rodilla y codo, en 8 pacientes; existió 1 solo paciente en que sólo fue afectada la rodilla.

Rehabilitación

En el curso de sus vidas recibieron fisioterapia o tratamiento ortopédico de

CUADRO VIII

ARTICULACIONES AFECTADAS	GRUPO EN ESTUDIO SEGUN TIPO DE HEMOFILIA											
	A	A	A	A	A	A	A	A	B	B	B	C
Rodilla	X								X	X	X	—
Codos		X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	—
Tobillos												—
Muñeca o caderas											X	—

rehabilitación por esta dolencia sólo 9 de los pacientes, lo que permite aseverar que 11 de ellos han paseado sus hemartrosis sin vigilancia especial; si se tiene en cuenta las consecuencias de la anquilosis de un miembro por hemartrosis, se puede evaluar la significación de este dato.

No obstante, todos nuestros sujetos en estudio se valen por sí mismos y no precisan ni de silla de ruedas ni de prótesis ortopédica.

Los sujetos supuestamente normales no sufrieron hemartrosis ni otro tipo de afección ortopédica que afectara su validismo, que fue del 100%. Lo mismo hay que decir de cualquier forma de sangramiento.

Tratamiento

El crioprecipitado lo recibieron 13 hemofílicos A como tratamiento habitual. El plasma fresco, los 4 hemofílicos B del estudio, además del hemofílico C y un hemofílico A que hace más de 5 años no requiere terapéutica, fecha en la que aún no estaba generalizado el uso del crioprecipitado (cuadro XI).

CUADRO XI

Tipo de Hemofilia	Tratamiento habitual		
	Crioprecipitado	Plasma	Sangre
A	13		1
B		4	
C		1	

El único paciente que recibió sangre como forma frecuente de tratamiento es un ejemplo de mal manejo médico, y será explicado dentro de este capítulo (un hemofílico A que nunca ha recibido crioprecipitado).

Mal manejo del hemofílico por parte del médico

Se trata de situaciones en las que el hemofílico recibió otro derivado de la

sangre distinta al requerido, por desconocimiento del terapeuta y sin que mediara razón médica conocida, como la reacción al concentrado de factor, por ejemplo.

El 45% —9 pacientes— sufrió esta eventualidad. Un número igual de 9 pacientes fue mal manejado psicológicamente. Las situaciones oscilaron desde la inseguridad del médico al imponer terapéutica, percibida por el paciente como factor "stressante" —sucedido en 5 pacientes—, hasta el inadecuado consejo genético en dos casos, pasando por un caso en que el médico aseguró a su joven paciente que sólo viviría hasta los 20 años.

Atención estomatológica

Sólo 6 de los hemofílicos cuidan periódicamente su dentadura, en contraste con 14 pacientes del grupo control. Los que se atienden, o niegan su enfermedad para atenderse, o están controlados por el Instituto de Hematología (cuadro XII).

Atención Estomatológica	Hemofílicos		Grupo control	
	No.	%	No.	%
Cuidado de su dentadura	6	30	14	70
Desatendidos	14	70	6	30

De la mayoría sin atención, sólo un caso se debe a temor propio. El resto, 13 de los hemofílicos que padecen de caries, gingivorragias y otros trastornos estomatológicos, no reciben cuidados específicos por temor del dentista, el cual evade sus servicios cuando el paciente revela su enfermedad, por lo que algunos de ellos se han visto obligados, como dijimos en el párrafo anterior, a negar su enfermedad para recibir la atención requerida.

Esta situación presenta otra gran paradoja, pues, lejos de ser los más cuidadosamente atendidos, son nuestros pacientes enfermos de hemofilia los menos controlados en su atención estomatológica.

Donación de sangre

Es de destacar, como refleja el cuadro XIII, que, si la terapéutica del hemofílico depende de la sangre y sus derivados, la captación de sangre entre los

La familia	Hemofílicos	Grupo control
Dona sangre	35%	50%
No dona sangre	65%	50%

familiares debe considerarse un deber, y en la realidad resulta un 30% menor que lo que dona el grupo control de nuestro universo de trabajo; pero debemos señalar que dentro del 65% que no dona, la séptima parte desconoce totalmente la importancia de la donación para los hemofílicos.

El 75% de los pacientes ignora que el crioprecipitado se fabrica en Cuba.

Operaciones

Hacemos énfasis en este tópico por el riesgo de la intervención electiva en estos pacientes. Se hace evidente en la muestra que el hemofílico se opera menos, sólo 5 pacientes frente a 11 del control; no obstante, es interesante destacar que un paciente fue expuesto a riesgo innecesario al ser operado por úlcus gástrico, que no resultó tal. Como ya se vio en el cuadro VI, fueron 3 los casos de intervención quirúrgica como forma de comienzo de la enfermedad: de fimosis 2 de ellos y uno por neumotorax.

En un paciente con hematoma intrabdominal que no presentó un verdadero cuadro de abdomen agudo, el tratamiento médico resultó exitoso en la reabsorción del hematoma. El otro fue un esplenectomizado en etapa infantil al que se le hizo entonces el diagnóstico de PTI.

Vacunación

Evitar las inyecciones IM en el hemofílico es un sano consejo, pero no cuando esto se hace extensivo a la vacunación como sucedió con 2 pacientes de los 5 hemofílicos que fueron detectados sin vacunar con T.T. Los otros 3 no lo estaban por no estar vinculados ni al estudio ni al trabajo. Estas cifras alarman por la importancia epidemiológica que de ello se deriva, más si se tiene en cuenta un 100% de vacunación en el grupo control.

Otros

Sólo 9 de los hemofílicos visitan periódicamente a su médico, y son los mismos que se chequean y a los cuales se les dosifica la concentración de factor por el laboratorio, aunque sólo 6 conocen las pruebas específicas para evaluar su enfermedad (PTT y concentración del factor).

Tuvieron reacción al crioprecipitado 2 pacientes, uno de ellos con hepatitis posiblemente viral asociada a queratoconjuntivitis y úlcera de córnea exacerbados por la administración del crioprecipitado; el otro paciente reaccionó con escalofríos y edema angioneurótico.

No se encontró anticuerpo contra el factor en ninguno de los pacientes.

Historia escolar

El universo de trabajo que presentamos en las características de la muestra, cuadro I, señala dos aspectos que deben destacarse en escolaridad: que hay mayor número de hemofílicos que sólo alcanzan primaria (7), frente a dos normales, y que el doble de normales que de hemofílicos (6 y 3 respectivamente), alcanzan nivel universitario.

Si profundizamos más en la dinámica que precede a este *status*, se encuentra en la edad de inicio de la vida escolar retraso entre los hemofílicos, 8 casos frente a dos del grupo control; si unimos a esto el rechazo a la escuela en 11 casos de enfermos en contraste con 4 de los

normales, es posible plantear el germen de algunas hipótesis de trabajo para psicólogos y educadores. ¿Es cierto que el hemofílico está en desventaja con el resto de sus pariguales, también en el plano intelectual? Creemos que aun cuando la muestra nos da estos datos, dista mucho de poder ser una afirmación, si frente a esto destacamos que 9 de nuestros pacientes, a pesar de frecuentes inasistencias, obtuvieron altos rendimientos en su etapa primaria y secundaria y los 3 restantes siguen esta tónica hasta la Universidad. ¿Se trata entonces de que los que se inclinan al estudio suelen ser iguales y hasta mejores que sus compañeros? A su vez, ¿es esto una forma de sobrecompensación o el resultado de buen manejo del medio? Sobre esto último señalamos que, en los más aventajados, la edad de aparición de la enfermedad (cuadro V) fue mayor, y además están entre los no sobreprotegidos, con probable adecuado manejo de los padres.

Está fuera de las pretensiones de nuestro estudio el hallar respuesta a estas interrogantes.

A continuación, referimos el *status* escolar en el cuadro XIV.

Status escolar	Hemofílicos	Grupo control
Estudian actualmente	2	5
Abandonaron estudios y no trabajan	4	0
Nunca han ido a la escuela	1	0

Nota

El *status* escolar encontrado excluye para los hemofílicos, como es lógico, 12 que trabajan y 1 que está retirado, y de los normales 14 que trabajan con 1 retirado, lo que completa el universo de 20 y 20 para cada grupo pareado.

Por sí solo el cuadro XIV nos da una panorámica de tres posibilidades.

1. Menor números de hemofílicos superándose.
2. Pacientes que abandonan estudios y no hacen nada.
3. Un paciente que no recibió estudios regulares.

De la primera posibilidad no creemos que se deba hacer otro comentario que el ya hecho a propósito del rechazo y otros aspectos ya señalados; lo interpretamos como negativo para los hemofílicos.

El acápite 2 será replanteado en historia laboral y discutido allí.

El punto 3 es un ejemplo de sobre- protección exagerada de los padres, un dependiente económicamente y con completo desajuste en el desarrollo escolar, no por incapacidad física o médica, sino por inadecuado manejo de la enfermedad crónica desde el punto de vista psicológico.

Seguidamente mostraremos, en el cuadro XV, las causas de abandono de estudios.

Este cuadro XV no sólo habla de la medida en que los hemofílicos abandonan más los estudios que los normales, sino que las causas son bien diferentes. Ningún hemofílico abandona por SMG, 4 del control lo hacen. El retraso escolar con pérdida secundaria del interés, 3 pacientes. El ausentismo como causa que invalida por sí misma la promoción, 3 pacientes. Y los síntomas por sí mismos en 3 pacientes, son causas exclusivas del grupo

enfermo.

Sólo las razones económicas se mantienen en valores cercanos: 6 para los hemofílicos y 8 para el control, pero representan porcentos distintos para el total de abandono, un 40% en los enfermos y un 66,6% en los normales.

La proyección de alguna de estas situaciones, verbigracia ausentismo, así como la no obtención de méritos escolares, en algunos casos, se relaciona con la historia laboral que discutiremos.

En estas evaluaciones se descartó la relación con aspectos tales como antecedentes pre y perinatales, antecedentes patológicos personales y familiares, pues no existieron diferencias significativas entre el grupo de hemofílicos y los del grupo control; o sea, que nuevamente la condición de enfermos crónicos y su interrelación con el medio configura en unos casos desarrollo positivo si fue adecuado, y lo contrario si incidieron malos manejos.

Historia laboral

La interpretación de este aspecto nos lleva a establecer cuatro categorías para los grupos en estudio.

Estos pueden verse en el cuadro XVI.

Si partimos de estas tres posibles situaciones, debemos plantear, para la primera posibilidad, que del total un 60% trabajan, cifra ésta cercana a la del grupo control (65%), que aunque es mayor resulta estadísticamente insignificante; en ambos grupos hay un paciente que estudia y trabaja a la vez.

CUADRO XV

Causas de abandono de estudios	Hemofílicos	Normales
Por necesidad económica de trabajar	6	8
SMG	0	4
Enfermedad y retraso escolar con pérdida de interés	3	0
Enfermedad y ausencias frecuentes que invalidan cursos	3	0
Enfermedad por sí misma	3	0

Situación Laboral	Hemofílicos		Control	
	No.	%	No.	%
Trabajan actualmente				
Trabajaron alguna vez y no lo hacen ahora	12	60	13	65
Nunca han trabajado	3	15	1	5
	5	25	6	30

Trabajaron y no lo hacen actualmente	Hemofílicos	Control
Retirados	2	1
Abandonó el trabajo y no hace nada	1	0

Nunca han trabajado	Hemofílicos	Control
Estudiando solamente	2	5
En SMR	0	1
Ni estudian, ni han trabajado nunca	3	0

Si desglosamos las características de la segunda situación, tenemos el cuadro XVII.

El análisis de la tercera categoría establecida nos lleva al siguiente cuadro XVIII.

La evaluación en conjunto de estas situaciones en la esfera laboral habla de que existen entre los hemofílicos 4 (20%) no vinculados al estudio ni al trabajo, hecho que no se presenta en ninguna forma en el grupo control.

Otros aspectos valorados fueron la edad del comienzo de la vida laboral, mayor entre los hemofílicos que han trabajado, 15; esto, junto con el número mayor de cambios de trabajo, así como la inconformidad con los suyos actuales, van conformando criterios de inestabilidad. Si se analizan las causas de cambio, hallamos semejanza entre ambos grupos, al ser la razón económica la que predomina con 11 para los

hemofílicos y de 7 para los normales. No sucedió lo mismo con otras causas que sólo aparecen en el grupo afectado, como son: riesgos para la salud, ausentismo por enfermedad, inconformidad con el tipo de trabajo y no participación en labores productivas.

La medida en que interfiere la enfermedad en la vida laboral no sólo se limita a lo planteado, sino que se patentiza en otras situaciones que no existen en el grupo control y aparecen entre los afectados (ver cuadro XIX), nos referimos, además del ausentismo por enfermedad, a la no obtención de méritos laborales y al sentirse físicamente Incompetentes (12 pacientes). Y ni qué decir de los cuatro que dependen económicamente, no por estudiar, sino porque no hacen nada y pueden valerse. Hay en ellos bajo nivel escolar.

¿Es esta situación la continuidad de la frustración escolar por factores semejantes que vuelven a incidir?

Situaciones confrontadas sólo por hemofílicos	%
1. Se han sentido físicamente incompetentes	60
2. Ausentismo por enfermedad	30
3. No obtención de méritos laborales	25
4. Dependencia económica sin estudiar ni trabajar	20
5. Trabajos peligrosos	10

Sólo estudios más profundos corroborarán estas posibles hipótesis de trabajo. Por nuestra parte encontramos que muchas de estas situaciones se mantienen vigentes.

Lo que se hace evidente es la presencia de serias limitaciones en el normal intercambio de demandas y ofertas sociedad-individuo, que en nuestro caso sería: sociedad representada por el medio laboral-individuo, representado por nuestros sujetos enfermos crónicos, entre los que se establecen una forma de relación peculiar de la que no siempre sale airoso el hemofílico.

Historia psicosocial

Si en los otros aspectos sondeados la multiplicidad de las variables es considerable, en este capítulo se hacen extensísimas en su presentación; baste decir que se realizó en cada caso la investigación en sentido vertical por sujeto, pero que a los objetivos de nuestro estudio resulta más operante el enunciar los hallazgos en conjunto o como grupo; no quiere esto decir que se pierda la continuidad dialéctica en la evaluación del desarrollo psicosocial y adaptativo de los sujetos.

Embarazo y parto

No existió ninguna característica peculiar en el embarazo, ni accidente obstétrico en el parto, en nuestro universo de trabajo; coinciden en la normalidad de ambos aspectos el grupo de estudio y su control de sujetos normales.

Desarrollo psicomotor

Los puntos básicos del adecuado desarrollo psicomotor: lenguaje, marcha, control de esfínteres y demás, no presenta características ni de precocidad, ni de retardo entre los hemofílicos; se corresponde con la normalidad del grupo control. Esto nos hace pensar que la hemofilia, aun cuando aparece a edad temprana (ver cuadro V), no interfiere el adecuado desarrollo psicomotor.

Características de la infancia y la adolescencia

Se orientó la investigación de estas etapas de la vida del individuo en dos sentidos fundamentales:

- 1) Conducta del sujeto en relación con otros niños.
- 2) Conducta de los adultos en relación con el sujeto.

De este análisis se obtuvo en nuestro estudio que no son significativas las diferencias entre el grupo afectado y el control en cuanto a la conducta de los sujetos frente al grupo de pariguales, que es en definitiva su forma de respuesta adaptativa o de socialización (ver cuadro XX).

Conducta ante el grupo	Hemofílicos	Control
No se integra al grupo	8	6
Se integra adecuadamente	12	14

El cuadro XXI destaca las tres actitudes fundamentales encontradas entre los que tuvieron mala socialización, lo que quizás explique el porqué de ésta.

CUADRO XXI

Actitudes específicas del niño con mala socialización	Hemofílicos	Control
Perretas	4	3
Agresivo	3	1
Dominante	1	2

CUADRO XXII

Conducta del adulto frente al niño	Hemofílicos	Control
Sobreprotección	8	4
Permisiva	6	3
Adecuada	6	13

El cuadro XXII desglosa las tres formas de conducta halladas en los adultos frente al enfermo y grupo control respectivamente. Otras actitudes, como rigidez y rechazo, no fueron informadas en ningún grupo. Como se deduce de las cifras, son de destacar las diferencias entre ambos grupos; tanto la sobreprotección, como la conducta permisiva, se duplican en los padres de los hemofílicos frente a los del niño normal, con predominio, entre las dos actitudes, de la sobreprotección para ambos grupos, lo que no es de extrañar en nuestro medio en que existe esta tendencia. La adecuada conducta de los padres sólo se halló en menos de la tercera parte de los hemofílicos y en más de la mitad de los normales.

Historia psicosexual

Como se vio en el cuadro I, no existen

diferencias significativas en el estado civil de nuestros grupos de trabajo. Para los solteros, 7 y 8; para los casados, 11 y 10; divorciados 1 y 2. Con el primer número nos referimos a los hemofílicos y con el segundo a los del control.

Tuvieron relaciones sexuales el 90% de los hemofílicos y el 95% de los normales. Si se tiene en cuenta que los 3 que no las tuvieron de ambos grupos eran menores de 17 años y que la diferencia entre ambos grupos es pequeña, de un caso, consideramos esta situación con escasa significación.

Tres pacientes dentro de los hemofílicos revelan interferencia en su vida sexual que ellos asocian a la enfermedad. Dos de éstos explican que la libido disminuye durante las crisis y, si se tiene en cuenta que ambos casos tienen una frecuencia de episodios quincenal, (ver cuadro IX) esto los hace afirmar que la enfermedad interfiere la satisfacción sexual; en estos mismos pacientes aparece dolor testicular con frecuencia. El otro afectado es el único con antecedente patológico personal de trastorno psiquiátrico presentado en el cuadro II, se trata de episodios de impotencia. No nos fue posible encontrar relación causa-efecto con la enfermedad hereditaria.

Como bien se ve en el cuadro XXIII, los hemofílicos tienen casi igual número de hijos que los normales y hasta la proporción varones-hembras se mantiene semejante.

CUADRO XXIII

Hijos	Hemofílicos	Control
Varones	10	10
Hembras	9	8

El cuadro XXIV ofrece una panorámica sobre el estado civil, la descendencia, los conocimientos sobre medidas anticonceptivas y si controlan su reproducción, así como el grado de información sobre la condición hereditaria de la enfermedad y su forma de trasmisión. Tam-

CUADRO XXIV

Status Sexual y herencia	HEMOFILICOS NUMERADOS DEL 1 AL 20																			
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
Casado o unión consensual			X	X					X	X	X		X		X	X	X	X		X
Soltero, divorciado o viudo	X	X			X	X	X	X				X		X						X
Tiene hijos					X				X	X	X		X			X	X	X	X	X
Conoce las medidas anticonceptivas			X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X
Controla su reproducción					X			X		X	X		X		X			X		
Sabe que su enfermedad se hereda	X			X	X		X	X		X	X		X	X	X		X	X	X	X
Sabe quién hereda y quién transmite la enfermedad	X				X			X		X	X			X			X			X
Cree adecuado el control de la natalidad en los hemofílicos	X				X	X		X	X	X	X	X					X	X	X	X

CUADRO XXV		
Control de la descendencia	Hemofílicos	Normales
No controlan la reproducción	13	5
Controlan por razones económicas o de vivienda	4	15
Controlan por temor a transmitir su enfermedad	3	0

CUADRO XXVI		
Agresividad	Hemofilia	Control
Pelear en la infancia	En primaria	3
	En secundaria	3
Conflictos, peleas o disgustos	Con la familia	3
	Con amigos	4
	En el trabajo	5

bién da la respuesta de los pacientes ante la interrogante de si cree adecuado o no el control.

La discusión del trabajo abordará algunos de los resultados iniciales, ya que el análisis detallado y las hipótesis que de aquí se deriven se escapan de los objetivos del presente estudio.

El cuadro XXV aclara las razones de control en el escaso grupo de hemofílicos que lo hace, en contraste con el grupo normal de los cuales el 75% controla por razones económicas o de vivienda.

Otros aspectos adaptativos

El cuadro XXVI, más que grandes diferencias entre el grupo de control y los hemofílicos, recoge un continuo de agresividad para 3 casos de hemofilia, que se rompe y no es en los mismos casos para los del control.

¿Será éste un índice cierto de agresividad mantenida a etapas más avanzadas de la vida como respuesta enfermiza a determinadas situaciones que en interrelación con su enfermedad así los configura?

El resto del cuadro se explica sobre la base de las mayores demandas del enfermo, no satisfechas, de ayuda y comprensión, que lo hacen reaccionar de forma agresiva como mecanismo francamente neurótico.

Nota:

Este cuadro no es tabulable sobre el total de 20, pues un mismo individuo puede tener más de un rasgo de carácter.

Se destaca en el cuadro XXVII la marcada diferencia en agresividad e irritabilidad de los hemofílicos frente a la sociabilidad y pacifismo del control.

CUADRO XXVII		
Autopercepción	Hemofílicos	Control
Sociable	12	14
Pacífico	4	13
Tímido	6	8
Irritable	11	8
Agresivo	12	5
Dominante	3	4

Por otra parte, es contradictorio dentro del grupo de hemofílicos el considerarse agresivos e irritables y a la vez sociables.

Integración social	Hemofílicos	Control
No se sienten útiles a la sociedad	5	0
Integración revolucionaria	19	19

Del cuadro XXVIII se desprende buena integración revolucionaria de los hemofílicos; sin

embargo, los 4 pacientes que no estudian ni trabajan, ya mencionados en la historia laboral, así como otro paciente que se considera subutilizado en su centro de trabajo, se perciben como no útiles y esto es un fuerte germen de inadaptación y neuroticidad.

Trabajos de otros autores afirman la coincidencia entre situaciones de tensión emocional y sangramientos en los hemofílicos; nuestro estudio, como puede verse en el cuadro XXIX, coincide plenamente con esta tesis.

Como se puede apreciar en el cuadro XXX, la respuesta neurótica a su enfermedad se patentiza en esta actitud, exclusiva del hemofílico en el presente estudio.

	Hemofílicos	
	No.	%
Relación entre las experiencias emocionales intensas y los sangramientos	14	70

Exposición a esfuerzos innecesarios	Hemofílicos		Control	
	No.	%	No.	%
Para demostrarse a sí mismo su valor	3	15	0	0
Para demostrar a otros su valor	2	10	0	0
No sabe por qué	1	5	0	0

DISCUSION

Hasta 1950, la hemofilia era considerada un problema pediátrico, pues moría el 80% de los pacientes antes de la pubertad. En nuestro estudio hay 8 pacientes con más de 27 años y 2 con más de 44 años.

El tratamiento con plasma fresco primero, y el descubrimiento en el año de 1964 del crioprecipitado, han modificado favorablemente el pronóstico de la hemofilia.

En nuestra casuística, el 75% correspondió al tipo A, el 20% al B y solamente un 5% para el tipo C, lo cual coincide con las estadísticas extranjeras.⁹

La mayoría de nuestros hemofílicos están casados, y 7 son solteros.

La intensidad de las manifestaciones clínicas suele estar en relación directa con la magnitud del déficit del factor VIII para la A y del IX para la B.

Nuestros hemofílicos A estaban todos por debajo del 20% del factor VIII, y algunos necesitan la administración frecuente de crioprecipitado.

Todos nuestros pacientes han presentado hemartrosis; siguen en orden de frecuencia los hematomas, hematurias y gingivorragias.

La mayor frecuencia promediada de los episodios hemorrágicos es la semestral. Todos nuestros pacientes han necesitado alguna vez de la hospitalización.

Menos un paciente que utiliza sangre, seguramente por un mal manejo médico, todos los hemofílicos A han utilizado el crioprecipitado; sin embargo, la mayoría de los familiares de los hemofílicos no acostumbra donar sangre, a pesar de que este concentrado del factor VIII se elabora a partir del plasma. Llama la atención el que la mayor cantidad de casos del grupo control, no hemofílico, sí acostumbra donar sangre.

Es sabido que la atención estomatológica es fundamental para los hemofílicos desde edades tempranas de la vida;^{10,11} sin embargo, solamente 6 de nuestros pacientes cuidan periódicamente su dentadura; esto se debe, fundamentalmente, a temores por parte del ostomatólogo, que no quieren atender a este tipo de pacientes. Algunos hemofílicos han llegado a negar su enfermedad para poder ser atendidos por el estomatólogo.

Las intervenciones quirúrgicas deben limitarse a las estrictamente imprescindibles en este tipo de pacientes,¹² y deben ser llevadas a cabo en centros que dispongan de un servicio de hematología y una reserva adecuada de crioprecipitado. Sin embargo, en nuestros casos se han practicado operaciones innecesarias en la mayoría de los pacientes. Solamente el paciente que presentó un neumotorax puede catalogarse como de urgencia quirúrgica. Recordemos que por error diagnóstico se llegó a operar una supuesta úlcera gástrica no complicada.

A pesar de estar contraindicadas las inyecciones intramusculares en los hemofílicos,

no creemos que deban dejar de vacunarse; sin embargo, 5 de nuestros hemofílicos no están vacunados contra el tétanos.

Los hemofílicos que son bien orientados en edades tempranas de la vida pueden llegar a alcanzar altos niveles de escolaridad. Tienen en su contra las inasistencias durante las crisis, que limita a veces la promoción, aun cuando en términos generales el rendimiento es bueno.

Estos pacientes muestran una inteligencia normal y a veces precoz, pero las consecuencias emocionales del trastorno hemorrágico pueden ser graves y múltiples, y muchas veces la evolución de la enfermedad es influida por factores psicológicos.¹³

Abordando otro aspecto de este estudio, diremos que nuestros hemofílicos tienen igual número de hijos que los del grupo control, e inclusive la proporción varones-hembras se mantiene semejante.

En una enfermedad hereditaria es importante el consejo genético. Hemos encontrado que nuestros pacientes controlan menos su reproducción que los del grupo control.

Hay desconocimiento en ciertos aspectos del tipo de herencia. Algunos hemofílicos nos han dicho que ellos no transmiten la enfermedad, sino las mujeres, y que por tanto pueden tener hijos; pero ellos no saben que, si tienen hijas, estas pueden nacer portadoras, y por tanto sus nietos pudieran ser hemofílicos.

No hay posibilidad de conocer a tiempo el sexo del feto para interrumpir el embarazo (si es varón se deja nacer, y si hembra se interrumpe el embarazo). Esto sería lo ideal, pero, repetimos, no es posible conocer el sexo fetal en etapas tempranas de la vida intrauterina, cuando sería factible un aborto.

En otros países, algunos hemofílicos han llegado a plantear la vasectomía (ligadura del conducto deferente), pero los médicos se niegan.²

A pesar de conocer las medidas contraceptivas y creer adecuado el control de la natalidad, ellos no las ponen en práctica.

La hemofilia no es cuestión de especial estudio médico-legal; se le cita ocasionalmente y consultando los índices de materias de varios tratados modernos, se observa que únicamente ha servido de "entrada" en la obra de **González-Vance**, para una cita intrascendente.¹⁴ Es lógico que así sea por lo infrecuente de la enfermedad. No obstante, pueden señalarse estos aspectos:^{15,10,17}

1. Influencia de la hemofilia en la curación y consolidación de las lesiones y en la producción de secuelas "agravantes de la responsabilidad penal" en los delitos de lesiones.
2. La hemofilia como con-causa pre-existente, tanto en los delitos de lesiones como en los accidentes del trabajo.
3. Enfoque jurídico de la hemofilia en la preter-intencionalidad delictiva.
4. Dentro del enfoque médico-legal de la seguridad social tenemos estos aspectos;
 - a) la prevención del accidente en el trabajador hemofílico
 - b) la "capacidad específica" (forma eufemística de designar la capacidad residual del trabajador)
 - c) la evaluación de la incapacidad laboral en el trabajador hemofílico.
5. Consideraciones éticas sobre el "consejo genético".
6. Consideraciones sobre el "certificado prenupcial" (no establecido en Cuba).
7. La esterilización femenina o masculina.

Estos son asuntos que muy pocas veces se plantean en la práctica o que no están contemplados por la legislación vigente. Quizás futuros estudios pudieran abordar estos interesantes aspectos médico-legales.

En nuestro estudio hemos encontrado que trabaja igual número de hemofílicos que los del grupo control, sin embargo, hay 4 pacientes que, pudiendo ser útiles, no trabajan ni estudian, y son pacientes que no están invalidados. La causa fundamental parece ser la sobreprotección de los padres y un inadecuado manejo de su condición de enfermos.

El 70% de nuestros hemofílicos se han sentido incompetentes en su trabajo, y un 30% tiene ausentismo por enfermedad. El 25% no tiene méritos laborales, pero uno alcanzó la Orden XX Aniversario teniendo más de 50 años de edad.

Cada hemofílico debe conocer sus limitaciones a través de sus propias experiencias.

Como en toda enfermedad crónica, encontramos algunos rasgos neuróticos, y en este caso, por tratarse de una heredopatía, tanto en los pacientes como en los padres.

Desde el punto de vista psicológico, entendemos que las dificultades escolares (ausencias frecuentes a clases, repetición de grados, etc.) a consecuencia de las crisis de sangramiento, son el comienzo de una cadena de frustraciones en la vida de estos enfermos, que se continúa en la vida laboral con dificultades para obtener distinciones y méritos, cambios relativamente frecuentes de trabajo, limitaciones para aspirar a mejores puestos por los riesgos que éstos pueden implicar para su salud; debemos agregar además las dificultades en las relaciones sexuales (3 pacientes informan dolores testiculares durante la actividad sexual). Entendemos que todo esto, unido a la sobreprotección de las figuras parenterales durante la primera y segunda infancia, ejercen considerable influencia en la aparición de rasgos neuróticos en la personalidad de estos enfermos.^{18,11>}

En nuestra encuesta hemos encontrado diferencias entre los rasgos de carácter informados por hemofílicos y por los del grupo control, estando los rasgos de tipo neurótico a favor de los primeros.

Si a esto unimos las actitudes que se tuvieron durante la infancia (perretas y agresividad), podemos decir que en los hemofílicos las respuestas neuróticas deben ser más frecuentes.

Es significativo el hecho de que 14 pacientes entre los encuestados refieren que las experiencias desagradables inciden en sus sangramientos. No es necesario hacer énfasis en la importancia que tiene la valoración del fenómeno inverso.

Wintrobe plantea: "el paciente puede exponerse a mayores riesgos de lo común como respuesta neurótica a la enfermedad, y se han observado hemorragias espontáneas en momentos de gran tensión emotiva".²⁰ Queremos destacar que cinco de nuestros hemofílicos refieren que realizan trabajos y esfuerzos que saben son peligrosos a su enfermedad, frente al total de sujetos del grupo control que responden negativamente. Con independencia de las causas que ellos plantean, nosotros consideramos como **Wintrobe**, que esto es una forma de respuesta neurótica.

Un estudio más profundo de la personalidad de este tipo de enfermos nos aportaría sin duda más elementos para enfatizar algunos de los planteamientos anteriormente expresados.

De todo lo que hemos señalado se deduce que es imprescindible una adecuada divulgación de las características de esta enfermedad por los medios de que dispone el departamento de educación para la salud. Esto sería más conveniente que la creación de una sociedad de hemofílicos, como ocurre en otros lugares.

¿Serían útiles los campamentos para niños hemofílicos?

En nuestro país la medicina es gratuita. En EU se necesita gastar a veces 12 000 dólares anuales para poder vivir. Esto es un argumento más para, haciendo un llamado a la conciencia colectiva, estimular la captación de sangre.

Por último, diremos que ninguno de los hemofílicos estudiados tiene tarjeta de

identificación de su enfermedad, por lo que proponemos se instaure este requisito.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

1. Hemos realizado un estudio integral del paciente hemofílico, teniendo en cuenta los resultados de una encuesta confeccionada por nosotros a hemofílicos adultos de la ciudad de La Habana. Hemos interrogado también un grupo control de edades similares.
2. El pronóstico de la hemofilia se ha modificado favorablemente en los últimos años, sobre todo después del descubrimiento del crioprecipitado.
3. La frecuencia de los distintos tipos de hemofilia en nuestra estadística se corresponde con lo aparecido en la literatura científica extranjera.
4. La mayoría de nuestros hemofílicos están casados y tienen una proporción igual de hijos que los del grupo control.
5. No es frecuente la donación de sangre por los familiares de los hemofílicos, a pesar de ser el crioprecipitado uno de sus derivados. En nuestro país este producto lo obtiene gratuitamente el paciente; en países capitalistas cuesta muy caro.
6. La atención estomatológica deja mucho que desear; esto es debido, fundamentalmente, a temores por parte de los estomatólogos.
7. Las intervenciones quirúrgicas deben limitarse a las estrictamente indispensables; no ha sucedido así en algunos de nuestros casos.
8. Los hemofílicos pueden alcanzar altos niveles de escolaridad cuando se les orienta adecuadamente en etapas tempranas de la vida.
9. Un hemofílico puede tener una productividad eficiente en su trabajo cuando se le ubica racionalmente.
10. La mayoría de nuestros pacientes no sigue el consejo genético a pesar de conocer los métodos contraceptivos.

11. Es necesario determinar la capacidad específica y evaluar la incapacidad laboral del trabajador hemofílico.
12. Un estudio longitudinal de los hemofílicos podría servirnos para establecer en términos de variables concretas y precisas las dimensiones psicosociales de la condición de enfermo.
13. Un manejo adecuado desde etapas tempranas de la vida, tanto del paciente como de sus padres, podría soslayar la aparición de rasgos neuróticos en estos

pacientes.

14. Encontramos que muchos médicos no conocen la mejor terapéutica y el adecuado consejo psicológico de estos pacientes, por lo que han cometido algunas yatrogenias.
15. Es necesario una divulgación de las características de esta enfermedad, utilizando para ello los medios de difusión de que dispone el departamento educación para la salud.

PATRON DE DATOS PRIMARIOS

ESTUDIO INTEGRAL DE UN GRUPO DE HEMOFÍLICOS DE LA CIUDAD DE LA HABANA

Paciente:..... Dirección:

1. DATOS GENERALES.

1-1. Edad:

1-2. Estado civil:

1-3. Escolaridad:

2. HISTORIA MEDICA.

2.1. Tipo de hemofilia:

2.2. Edad de aparición de la enfermedad:

2-2-1. Forma de comienzo:

.....

.....

2-3. Frecuencia de los episodios hemorrágicos.	SI	NO
2-3-1. Semanal
2-3-2. Quincenal
2-3-3. Mensual
2-3-4. Trimestral
2-3-5. Semestral
2-3-6. Se ignora

2-4. Frecuencia de ingresos.

2-4-1. Una o dos veces

2-4-2. Tres a diez veces

2-4-3. Más de diez veces

2-5. Ha presentado:	SI	NO
2-5-1. Hematurias
2-5-2. Equimosis, hematomas o ambos
2-5-3. Hemorragias intrabdominales
2-5-4. Gingivorragias

2-5-5. Hemartrosis
2-5-5-1. Rodilla
2-5-5-2. Tobillo
2-5-5-3. Codo
2-5-5-4. Otras
	SI	NO
2-6. ¿Ha recibido fisioterapia, tratamiento ortopédico o de rehabilitación?
2-6-1. ¿Puede valerse por sí mismo?
2-7. Atención estomatológica.		
	SI	NO
2-7-1. ¿Cuida Ud. de su dentadura periódicamente?
2-7-2. ¿Su enfermedad dificulta que lo atiendan?
Si la respuesta es sí: ¿Por qué?
.....		
.....		
2-8. ¿Qué otra enfermedad padece además de la hemofilia?
.....		
	SI	NO
2-9. ¿Qué tipo de tratamiento recibe frecuentemente?
2-9-1. Crioprecipitado
2-9-2. Plasma fresco
2-9-3. Sangre
2-9-4. Concentrados
2-9-5. Ninguno
2-10. Mal manejo del paciente por el médico:		
2-10-1. Otro tratamiento diferente al habitual
2-10-2. Si la respuesta es sí: ¿Por qué?
.....		
2-10-3. Orientación psicológica inadecuada
	SI	NO
2-11. ¿Ha sufrido alguna intervención quirúrgica?
2-12. ¿Se inyecta IM o EV?
2-12-1. Si la respuesta es no: ¿Por qué?
.....		
	SI	NO
2-13. ¿Está vacunado contra el tétanos?
2-13-1. Si la respuesta es no: ¿Por qué?
.....		

	SI	NO
2-14. ¿Visita con frecuencia a su médico?
2-15. ¿Se chequea periódicamente por el laboratorio?
2-16. ¿Ha tenido reacción con el crioprecipitado?
2-17. ¿Le han encontrado alguna vez anticuerpos contra el factor?
2-18. ¿Tiene Ud. tarjeta de identificación de su enfermedad?
2-19. ¿Conoce las pruebas para evaluar su enfermedad?
2-20. ¿Su familia dona sangre?
2-21. ¿Sabén la importancia que se deriva de la donación de san- gre para su enfermedad?
2-22. ¿Sabe Ud. que el crioprecipitado se elabora en Cuba?.....
2-23. Antecedentes patológicos familiares.		
2-23-1. Otros hemofílicos:
2-23-2. Trastornos mentales graves:
2-23-3. Asma:
2-23-4. Diabetes:
2-23-5. Otras:
3. HISTORIA PSICOSOCIAL.		
3-1. Características del embarazo y parto.		
3-1-1. Embarazo	SI	NO
A término
Prematuro en tiempo....
Prematuro en peso
3-1-2. Parto	SI	NO
Eutósico
Distocia
Cesárea
Otro
3-2. Desarrollo psicomotor:		
3-2-1. Normal	SI	NO
3-2-2. Precoz
3-2-3. Retardado
3-3. Características de la 1ra. y 2da. infancia		
3-3-1. Conducta en relación con otros niños:		
Tendía a aislarse y jugar solo	SI	NO
Participaba en grupos de juego
Dominante
Agresivo
Le daban perretas
3-3-2. Conducta de los adultos en relación con el paciente.		
No lo dejaban jugar con otros niños	SI	NO
No le permitían montar bicicleta

No le permitían montar patines
Siempre estaban atentos de él
Lo dejaban hacer lo que quisiera
3-4. <i>En general, considera que la conducta de sus padres ha sido:</i>		
	SI	NO
3-4-1. Sobreprotectora
3-4-2. Ansiosa
3-4-3. Indiferente
3-4-4. Rígida
3-4-5. Adecuada
3-4-6. Rechazante
4. HISTORIA ESCOLAR.		
	SI	NO
4-1. <i>Confrontó algunas de estas dificultades en la enseñanza primaria.</i>		
4-1-1. Repetición de grados por enfermedad
4-1-2. Peleas frecuentes con compañeros
4-1-3. No le gustaba ir a la escuela y faltaba
4-2. <i>Confrontó algunas de estas dificultades en la enseñanza media.</i>		
	SI	NO
4-2-1. Repetición de grados por enfermedad
4-2-2. Peleas frecuentes con compañeros
4-2-3. No le gustaba ir a la escuela y faltaba
4-2-4. Las inasistencias ocasionadas por motivos de enfermedad le impedían obtener las distinciones y sellos
4-2-5. No podía participar en actividades extraescolares, como trabajos productivos, deportes, etc.
	SI	NO
4-3. <i>En su escuela sabían que era hemofílico</i>		
Si la respuesta es sí, preguntar si lo sabían:		
4-3-1. Solamente el director
4-3-2. El director y los maestros
4-3-3. El director, los maestros y los compañeros
4-3-4. Sólo los compañeros más íntimos
	SI	NO
4-4. <i>Considera Ud. que su enfermedad influyó en el hecho de que abandonara sus estudios</i>		
4-4-1. Si la respuesta es sí. ¿Por qué?
.....
.....

	SI	NO
4-5. <i>¿Considera Ud. que debe existir un plan de estudios especial para hemofílicos</i>		
4-5-1. Si la respuesta es sí. <i>¿Por qué?</i>		
.....		
.....		
5. HISTORIA LABORAL.		
5-1. <i>A qué edad comenzó a trabajar</i>		
5-1-1. Menos de 15 años		
5-1-2. Entre 16 y 21 años		
5-1-3. 22 años y más		
5-1-4. Nunca ha trabajado		
5-1-4-1. <i>¿Por qué?</i>		
.....		
.....		
5-2. <i>¿En qué trabaja actualmente?</i>		
	SI	NO
5-2-1. <i>¿Le gusta su trabajo?</i>		
5-3. <i>¿Se ha visto Ud. obligado a cambiar de trabajo?</i>		
5-3-1. Si la respuesta es sí. <i>¿Cuántas veces?</i>		
Entre 1 y 3 veces		
Entre 4 y 7 veces		
8 veces y más		
5-3-2. Si la respuesta es sí. <i>¿Por qué?</i>		
5-3-1-1. Por mejorar económicamente		
5-3-1-2. Por riesgos para la salud		
5-3-1-3. Por problemas de ausentismo		
5-3-1-4. Porque no me gustaban		
5-3-1-5. Por problemas con los compañeros		
5-3-1-6. Por no participar en trabajos productivos y actividades que requieren esfuerzos		
5-4. <i>Al emplearse siempre ha dicho que es hemofílico a:</i>		
5-4-1. La dirección del centro		
5-4-2. La dirección y los compañeros		
5-4-3. A sus compañeros más cercanos		
5-4-4. A nadie		
	SI	NO
5-5. <i>¿Cree que el enfermo hemofílico debe trabajar?</i>		
5-5-1. Si la respuesta es sí. <i>¿Cómo?</i>		
5-5-1-1. En condiciones especiales		

5-5-1-2. En las condiciones existentes para todos los trabajadores
5-5-2. Si la respuesta es no. Es:		
5-5-2-1. Porque se expone a riesgos innecesarios
5-5-2-2. Porque no tiene necesidades económicas
5-5-2-3. Porque su familia no lo deja
5-5-2-4. Porque no puede trabajar en lo que quiere
5-5-2-5. Porque no le gusta trabajar
5-5-2-6. Por rigurosidad del horario
5-6. ¿Su enfermedad ha interferido en su vida laboral en alguna de estas formas?		
5-6-1. Lo ha hecho sentirse físicamente incompetente
5-6-2. Le ha impedido aspirar a mejores puestos
5-6-3. Le ha impedido la obtención de méritos laborales
5-6-4. Le ha hecho depender económicamente de los familiares
5-6-5. No ha interferido
6. HISTORIA PSICOSEXUAL.		
	SI	NO
6-1. ¿Ha tenido relaciones sexuales directas alguna vez?
6-1-1. Si la respuesta es no. ¿Por qué?
.....		
	SI	NO
6-2. ¿Considera que estas relaciones han sido satisfactorias?
6-3. ¿Su enfermedad le ha interferido en alguna forma su satisfacción sexual?
6-4. Su actividad sexual se ha acompañado alguna vez de:		
6-4-1. Dolor testicular
6-4-2. Hemospermia
6-4-3. Fatiga extrema
6-4-4. Impotencia
6-5. ¿Cuántas veces ha contraído matrimonio?
	SI	NO
6-6. ¿Tiene hijos?
6-6-1. Varones
6-6-2. Hembras
6-7. ¿Sabe Ud. que su enfermedad se hereda?
6-8. Controla su reproducción por: ...		
6-8-1. Temor a que hereden la enfermedad
6-8-2. Por razones económicas
6-8-3. Problemas de vivienda
6-8-4. Problemas religiosos
6-8-5. No controla

6-9. ¿Sabe quién hereda y quién trasmite la enfermedad?
6-10. ¿Cree adecuado el control de la natalidad en los hemofílicos como medida preventiva?
6-11. ¿Conoce las medidas contraceptivas?
7. OTROS ASPECTOS ADAPTATIVOS.		
	SI	NO
7.1. Las experiencias emocionales desagradables o de tensión inciden sobre sus sangramientos
7-2. Pelea frecuentemente con los miembros de su familia
7-2-1. Si la respuesta es sí. ¿Por qué?		
¿No lo comprenden?
¿No quieren que Ud. haga nada?
¿No le prestan ayuda?
¿Lo tratan como a uno más?
¿No tienen en cuenta que está enfermo?
	SI	NO
7-3. ¿Tiene amigos?
7-3-1. ¿Cuántos son hemofílicos?
7-4. ¿Cómo considera su carácter?		
Dominante	Pacífico	Irritable
Agresivo	Tímido	Sociable
	Huraño	
	SI	NO
7-5. ¿Considera Ud. que su carácter le crea conflictos?
7-6. ¿Emplea su tiempo libre en?		
Ir al cine, fiestas o ambos
Oír música, leer o ambos
Pintar
Trabajos manuales
Pensar
No hacer nada
Otros
	SI	NO
7-7. ¿Recibe la comprensión y ayuda que requiere de acuerdo con enfermedad?
7-7-1. Si la respuesta es sí. ¿Dónde?		
En el medio familiar
En el medio extrafamiliar
	SI	NO
7-8. ¿Se considera útil a la sociedad?
7-9. ¿A qué organizaciones pertenece?		
C D R
C T C

FEEM	
FEU	
UJC	
PCC	
Otras	
		SI NO
7-10. ¿Hace trabajos o esfuerzos que sabe resultan peligrosos a su enfermedad?
7-10-1. Si la respuesta es sí. ¿Por qué?
¿Para demostrarse a sí mismo su valor?
¿Para demostrarlo a otros?
¿No sabe por qué?

SUMMARY

Fernández Mirabal, J. E. et al. *An integral study of hemophilia*. Rev Cub Med 15: 2, 1976.

An integral study of the hemophilic patient which involved the results obtained from a survey carried out among 20 adult hemophilic patients and 20 normal individuals (control group) with similar ages is made. Questions on the disease and mainly on psychosocial aspects were included in the survey. The interview was conducted by a psychologist and a social worker. The study is completed with 30 tables depicting the results.

RESUME

Fernández Mirabal, J. E. et al. *Etude intégrale de l'hémophilie*. Rev Cub Med 15: 2, 1976.

Une étude intégrale a été réalisée chez 20 patients hémophiliques et chez 20 qui ne l'étaient pas, du même âge. Ils ont été utilisés comme groupe de contrôle. Dans cette étude on a posé des questions concernant la maladie et les aspects psychosociaux. L'enquête a été réalisée par un psychologue et un travailleur social. L'étude est complétée avec 30 cadres représentatifs des résultats.

PE3KME

ŞepHaHçne3 MzpaóajI X.E., a sp. MHTerpaJH>H05 03yqeHHe reMO\$HJira. Rev Cub Med 15:2,1976 .

ÛpoHHTCfl KHTerparbEoe odcJieflOBarae narpaeHTa reMo\$muieü ,nnp kotopom 0- Mejm b BHjij pe3yjbTaTii npoBe,neHHofl H3jnieHHH cpejm 20 B3pocjmx jnonefi re MO\$Hjnaeñ a cnyñix 20 tie3 Heé,no;n;otiHHx B03pacTB b KañecTBe koHTpojibho2 pnyñny. B T8KOM H3y^eHHe dHJin bkjudh&hh Bonpoch OTHOCHTejiBHHMH k 3aÓOJie BaHH» 0 b ochobhom 0 ncHxoconHajitHHe acneKTH.OnpocBÓHji pyKOBofleH ncz— xojioM 0 comsaJiBHNH ceTpyflHOKOM .Z3yTieE0e 3ano'jiBHHeTcfl npejtcTaBJiemieM 30_iadjm noKa3HBamm0x sHa^TejrbHHX pe 3yjiBTaTOB.

BIBLIOGRAFIA

1. *Fernández Mirabal, J. E.* La coagulación de la sangre. Información de Ciencias Médicas, 1970.
2. *Rosenthal, R.* A study of the social, vocational, and educational capability of the adult hemophiliac in Ontario. M. Friedlander and R. Nelson. Ontario, Cañada. Nov. 1973.
3. *Katz, A. H.* Social and vocational adaptation of the hemophiliac adult. UCLA School of Public Health, Los Angeles. Jan., 1965.

1. *HUI, S. H.* Hemophilia: A study of educational & vocational adaptation. Ottawa, 1970.
2. *Jopper-Ramgrem.* The hemophilia situation in Sweden. *Acta Med Scand Sup.* 379, 1962.
3. *Agle, D. P. and Mattsson, A.* Emotional health in hemophilia. University Hospitals, Cleveland, July, 1964.
4. *Hewitt, D. and Milner, J.* Prevalence of hemophilia in Ontario, 1966. *Canad Med Assoc J* 102: 174-177, Jan., 1970.
5. *Almagro, D.* Comunicación personal.
6. *Kostuik, J. P. and A. J. Hall.* An adult hemophilia orthopedic survey. Ontario, 1973.
7. Normas de Medicina. MINSAP, 1968.
8. Normas de Pediatría. MINSAP, 1969.
9. *Quick, A. J.* Hemostasis in surgical procedures. *Surg Gynec Obstet* 128: 523, 3, 1969.
10. *Agle, D. P.* Psychiatric studies of patients with hemophilia and related states. *Arch Intern Med* 114, 76, 1964.
11. *González et al.* Legal medicine, pathology and toxicology, Second Edition. Ed. Appleton-Crofts. Inc. New York, 1954.
12. *Camps, F. E.* Gradwohl's legal medicine. Ed. John Wright & Sons Ltd., Bristol, 1968.
13. *Rentoul, E. and H. Smith.* Glaister's medical jurisprudence and toxicology. Thirteenth Edition. Ed. Churchill Livingstone. London, 1973.
14. *Lancis, F.* Comunicación personal.
15. *Bustamante, J. A.* Psicología médica. Edit. Rev. 1966.
16. *Córdova, A. et al.* Lo psíquico en propedéutica médica. Edit. Rev. 1974.
17. *Wintrobe, M. M.* Hematología clínica. 3ra. Ed. Trad. de la 6ta. N.A. Edit. Rev. 1971.