

## Descripción de la estructura familiar de una muestra de pacientes con hemofilia. Comparación Argentina-México<sup>1</sup>

### *Description of a Sample of Hemophilia Patients' Family Structures: A Comparison Between Argentina and Mexico*

Maricela Osorio Guzmán

Universidad Autónoma de México, México

Silvina Graña

Fundación de la Hemofilia, Argentina

#### Resumen

Las enfermedades crónicas como la hemofilia rebasan los marcos institucionales sanitarios y abarcan tanto la vida cotidiana de la persona como su entorno social. Esta situación se agudiza cuando el afectado es un hijo de edad pediátrica. El objetivo de este trabajo fue describir y comparar la estructura de 50 familias que tienen algún miembro que padece hemofilia. Método. Participaron 50 madres y padres de pacientes pediátricos con hemofilia de diferente tipo y grado clínico (27 familias mexicanas y 23 argentinas), quienes respondieron el cuestionario FACES III en un estudio transversal exploratorio descriptivo y correlacional. Resultados. Se encontró en los índices de cohesión que el 86% de las familias presentan una estructura familiar semirrelacionada; respecto a la adaptación, el 88% presentó una estructura rígida. En la comparación entre países, no hay diferencias significativas en los índices de cohesión; sin embargo, en cuanto a la adaptación, el 100% de las familias mexicanas, presentan una estructura rígida. Discusión. Es necesario un trabajo integral y sostenido desde la perspectiva psicológica que promueva un reequilibrio saludable para mejorar la calidad de vida familiar.

Palabras clave: Hemofilia, Familia, FACES III, Cohesión, Adaptabilidad, Vulnerabilidad Psicológica, Calidad de Vida

#### Abstract

Chronic diseases such as hemophilia go beyond the containment of institutional health care systems and involve not only a patient's personal daily life but also their social networks. This situation deteriorates when the affected patient is a child. This paper aims to describe and compare the family structure of 50 families who have a child with hemophilia. Method: The participants were 50 parents of pediatric hemophilia patients of different types and severity. Twenty-seven Mexican families and 23 Argentine families answered the FACES III questionnaire for a transversal, exploratory, descriptive and co-relational study. Results: Among the Argentine families, the cohesion indices indicated that 86% of the families have a semi-related structure; regarding adaptability, 88% showed a rigid structure. Comparing countries, no significant differences were found in the cohesion indexes. For adaptability, on the other hand, 100% of the Mexican families presented a rigid structure. Discussion: We believe that to recover a healthy balance and improve family life quality, integrated and sustained psychological intervention is required.

Keywords: Hemophilia, Family, FACES III, Cohesion, Adaptability, Psychological vulnerability, Quality of life.

<sup>1</sup>Investigación apoyada por el Programa PASPA-DGAPA, UNAM, durante la estancia sabática.

Maricela Osorio Guzmán, Universidad Autónoma de México, México; Silvina Graña, Fundación de la Hemofilia, Argentina.

La correspondencia en relación con este artículo se dirige a Maricela Osorio Guzmán, Escuela Nacional de Estudios Profesionales Iztacala, Universidad Autónoma de México. Avenida de los Barrios #1, Los Reyes Iztacala, Tlalnepantla Estado de México 54090. Dirección electrónica mosguz@gmail.com



Analizar y evaluar los cambios que se generan en la familia cuando uno de sus miembros recibe un diagnóstico de alguna enfermedad crónica, constituye una necesidad concreta para todos los profesionales implicados en el cuidado de cada uno de sus miembros. Por esto, conocer el funcionamiento de este grupo primario en el continuo salud-enfermedad, resulta fundamental para otorgar una atención integral, que incluya no solo los aspectos biológicos, sino también los psicológicos, los sociales, los legales, los morales y los espirituales (Mendoza et al., 2006; Osorio, Marín, Bazán & Ruíz, 2013; Ponce, Gómez, Terán, Irigoyen & Landgrave, 2002; Schmidt, Barreyro & Maglio, 2009).

Según Roca y Pérez (2000), las enfermedades crónicas rebasan los marcos institucionales sanitarios y abarcan la vida cotidiana de la persona, así como de su entorno social. Esta situación se agudiza cuando es un hijo en edad pediátrica el afectado, porque la familia es la primera red de apoyo y la que ejerce una función protectora (Ledón, 2011; Reyes, Garrido, Torres & Ortega, 2010). Bajo estas circunstancias, los padres deben reestructurar todos los aspectos de la vida familiar y la mayoría de las veces lo hacen en función de la enfermedad del hijo y se olvidan de otros aspectos importantes de su vida (Grau & Fernández, 2010).

Existe una gran tradición en el estudio de los sistemas familiares y, a partir de la década de los años cincuenta, proliferaron los modelos que intentan describir los patrones de interacción que ocurren al interno de la misma (Beavers & Hampson, 1995; Doherty & Colangelo, 1984; Minuchin, 1992; Olson, Russell & Sprenkle, 1989; Olson, Sprenkle & Russell, 1979; Schmidt et al., 2009; Steinhauer, Santa-Barbara & Skinner, 1984).

Uno de estos es el Modelo Circumplejo de Sistemas Familiares y Maritales (Olson, 2000; Olson et al., 1989; Olson et al., 1979), el cual ha tenido una gran difusión en los últimos años en el mundo académico y profesional, y donde además hay consenso entre los investigadores respecto de la relevancia de dos dimensiones que se consideran críticas para entender y tratar familias que se encuentran bajo estrés las cuales son la cohesión y la adaptabilidad.

A este respecto, Olson, Portner & Lavee (1985) definen cohesión familiar como “el grado de unión emocional (o apego) percibido por los miembros de la familia; mientras que la adaptabilidad (o flexibilidad) está referida al grado en que la familia es capaz de cambiar su estructura de poder, sus roles y reglas en respuesta al estrés” (Schmidt, 2001, p. 31). Además, Schmidt (2003), menciona que estos autores consideran que la cohesión y la adaptabilidad están curvilíneamente relacionadas con la salud familiar y que las familias que funcionan moderadamente a lo largo de las dimensiones de cohesión y adaptabilidad se conducen de manera más saludable y tienen mayor probabilidad de un afrontamiento eficaz frente a las demandas ambientales, comparadas con familias que se ubican en los extremos.

Por su parte, Schmidt et al. (2009) añaden que el grado de cohesión y flexibilidad que presenta cada familia constituye un indicador del tipo de funcionamiento que predomina en el sistema: extremo, de rango medio o balanceado. Los sistemas maritales o familiares balanceados tienden a ser más funcionales y facilitadores del funcionamiento. Se trata de los extremos más problemáticos; por ejemplo, en algunas investigaciones reportadas por Walsh (1993) se encontró que las familias que estaban inmersas en diferentes situaciones estresantes -familias con miembros esquizofrénicos, con personas neuróticas o miembros con adicciones-, mantenían niveles de cohesión y adaptabilidad tendientes a los extremos, comparadas con familias que no experimentaban tales situaciones.

Además, la hemofilia constituye una enfermedad crónica hereditaria de carácter recesivo, no contagiosa y ligada al sexo, que se caracteriza por la insuficiencia de uno o más factores necesarios para la coagulación sanguínea. Se clasifica en severa, moderada o leve, en función del nivel de deficiencia del factor de

DESCRIPCIÓN DE LA ESTRUCTURA FAMILIAR DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON HEMOFILIA

---

coagulación y se estima que afecta a uno de cada 5000 varones nacidos vivos (Federación de Hemofilia de la República Mexicana, 2016; Pruthi, 2005). Su evolución está caracterizada por las complicaciones ocasionadas por hemorragias recurrentes que originan discapacidad física y que, en muchas ocasiones, ponen en riesgo la vida de los pacientes. La enfermedad provoca limitación en las actividades diarias, continuas e inesperadas hospitalizaciones o visitas ambulatorias frecuentes. También, requiere cuidados específicos diarios, lo que conlleva a que no siempre las personas que la padecen puedan participar en actividades cotidianas de compañeros y/o coetáneos ocasionando, según autores como Jones (2004) y Sarmiento, Carruyo, Carrizo, Arteaga y Vizcaíno (2006), dificultad en su crecimiento y desarrollo integral.

El principal tratamiento para la hemofilia consiste en la restitución del factor de coagulación deficiente mediante la administración del factor VIII para la hemofilia A o del factor IX para la hemofilia B. En las últimas décadas han existido avances importantes en el tratamiento de los pacientes con hemofilia y se ha transitado desde donaciones humanas de plasma con poca concentración y pureza, hasta productos de mayor concentración y pureza, obtenidos mediante ingeniería genética (Schramm, 2014; Stonebraker, Bolton-Maggs, Soucie, Walker & Brooker, 2010; Zimmerman & Valentino, 2013).

La profilaxis es el tratamiento con concentrado de factor que se aplica vía intravenosa y las dosis de aplicación se miden en Unidades Internacionales (UI). La finalidad es prevenir posibles hemorragias y con ello la destrucción de las articulaciones, así como la preservación de las funciones músculoesqueléticas normales (Doria et al., 2008).

Debido a que es un tratamiento extremadamente costoso, se siguen diferentes protocolos de profilaxis, incluso dentro de un mismo país, de acuerdo con los recursos con los que se cuenta. Una complicación del tratamiento es la formación de anticuerpos, que neutralizan al factor de coagulación administrado, y que se conocen como inhibidores. La formación de estos anticuerpos resulta en un problema grave, puesto que impide la restitución del factor de coagulación deficiente (Srivastava et al., 2013; Federación de Hemofilia de la República Mexicana, 2016).

Además, según lo publicado por la Federación Mundial de Hemofilia (2015), en el Reporte Global Anual del 2014, se indica que Argentina tiene una media per cápita de 3.54 Unidades Internacionales (UI/total) de factor VIII y 0.352 UI/total de factor IX; mientras que México tiene 1.215 UI/total de factor VIII y 0.165 UI/total de factor IX. Ello implica que los pacientes en Argentina reciban un mejor tratamiento de acuerdo con lineamientos internacionales.

Argentina cuenta con una Fundación con más de 70 años de experiencia en el tratamiento de estos pacientes y dispone de un equipo multidisciplinario (hematólogos, psicólogos, odontólogos, rehabilitadores, trabajadoras sociales), que atienden integralmente a los pacientes con hemofilia (PCH) en un espacio físico específico y equipado (Fundación de la Hemofilia de Argentina, 2011). Por su parte, en México, la distribución de factor es más limitada y no en todos los hospitales hay clínicas certificadas de hemofilia; además, muchas veces no se pide interconsulta con otras especialidades, lo que en algunas ocasiones complica la adherencia terapéutica y el tratamiento integral del paciente (Federación de Hemofilia de la República Mexicana, 2016).

Sin embargo, México cuenta con un alto nivel de preparación de los hematólogos, se están haciendo esfuerzos importantes para incrementar las UI per cápita, los especialistas están distribuidos en toda la República y en diferentes instituciones públicas.

En lo atinente al entorno de estas familias, se observa la presencia de necesidades emocionales especiales, que trascienden las necesidades físicas, que conlleva la enfermedad y que no solo conciernen a la persona con hemofilia propiamente dicha, sino también involucran a todo el sistema interviniente: la familia nuclear, extensa, subrogados o cuidadores. El diagnóstico de la coagulopatía es experimentado por la familia como un hecho traumático, tanto para las familias “de novo”, como para las que tienen antecedentes en su historia familiar (Graña, 2001; Graña, 2004).

Al momento de la realización de esta investigación, no se encontraron estudios que compararan las estructuras familiares de estos países; sin embargo, se pueden mencionar algunas variables de tipo médico-biológico y psicosocial de interés para este trabajo, que podrían marcar una diferencia entre ambas muestras.

Las primeras variables se reflejan en el caso de Argentina, que presenta un índice per cápita mayor de unidades internacionales de factor, lo que implica que los pacientes tienen un mejor tratamiento en cantidad y calidad con un centro especializado de atención, cuyo equipo multidisciplinario los atiende en todas las áreas.

Las segundas variables se relacionan con los programas implementados por el equipo de psicología argentino para la integración de las familias como las consultas de terapia familiar, los campamentos o el programa de “padres acompañantes”, entre otros.

Tomando en cuenta estas diferencias entre países y considerando que son las familias enteras las que afrontan las situaciones, se planteó el interés de comparar estas dos realidades y analizar sus posibles efectos en la estructura y organización familiar, específicamente en la cohesión y adaptabilidad, por lo que el objetivo del presente estudio fue describir y comparar la estructura de 50 familias (27 mexicanas y 23 argentinas), que tengan algún miembro que padezca hemofilia.

## Método

### Participantes

Participaron 50 padres y madres de pacientes pediátricos con hemofilia de diferente tipo y grado clínico (27 mexicanos y 23 argentinos, 12 hombres y 38 mujeres), distribuidos por país de la siguiente forma: Argentina, 9 hombres y 14 mujeres; México, 3 hombres y 24 mujeres, quienes cumplieron con los siguientes criterios de inclusión: ser padre o madre de por lo menos un niño con hemofilia, saber leer y escribir, tener capacidad cognitiva normal y desear participar en la investigación.

Criterios de exclusión: padres que no sepan leer y escribir o que se rehúsen a participar en la investigación.

No hubo ningún tipo de compensación monetaria por su participación. El proyecto general, del cual se desprende esta investigación, fue revisado y aprobado por el Comité de Bioética de la Carrera de Psicología de la Facultad de Estudios Superiores Iztacala.

### Ambiente

Los instrumentos se aplicaron en los consultorios de las respectivas Organizaciones (Fundación de la Hemofilia en Buenos Aires y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana), en las fechas y los horarios en los que pacientes y familiares asistieron al Servicio de Hematología para los controles semanales/mensuales.

DESCRIPCIÓN DE LA ESTRUCTURA FAMILIAR DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON HEMOFILIA

---

**Diseño**

Es un estudio transversal, exploratorio, descriptivo y correlacional. Para este tipo de diseños, se recolectan datos en un solo momento y su propósito es describir variables, así como analizar su incidencia e interrelación en un tiempo determinado (Campbell & Stanley, 1982). Se eligió este diseño porque se analizaron las variables relacionadas con cada muestra y ello posibilita comparar los datos entre subgrupos.

**Instrumentos**

Se aplicó un cuestionario diseñado ad hoc para obtener datos demográficos y sobre el padecimiento; y el FACES III (Family Adaptability and Cohesion Evaluation Scales) en español (Ponce et al., 1999; Ponce et al., 2002), la cual clasifica los diferentes tipos de familia de acuerdo con los puntajes (bajo, medio y alto) en las áreas de cohesión y flexibilidad tales como extrema, rango medio, moderadamente balanceada o balanceada. Esta escala contiene 20 ítems (10 para evaluar cohesión familiar y 10 para adaptabilidad familiar). La cohesión familiar ha sido definida como el grado de unión emocional (o apego) percibido por los miembros de la familia. Se divide en no relacionada, semirrelacionada, relacionada y aglutinada. La adaptabilidad (o flexibilidad) se refiere al grado en que la familia es capaz de cambiar su estructura de poder, sus roles y reglas en respuesta al estrés y se divide en rígida, estructurada, flexible y caótica. La conjunción de ambos rubros muestra el tipo de familia (Olson et al., 1985). La escala de respuesta es tipo Likert. Los ítems están distribuidos en forma alterna y los reactivos no evalúan cohesión familiar (ejemplo: ítem 1, los miembros de nuestra familia se dan apoyo entre sí; ítem 11, nos sentimos muy unidos; ítem 19, la unión familiar es muy importante) y los pares adaptabilidad (ejemplo: ítem 6 cualquier miembro de la familia puede tomar la autoridad; ítem 14, en nuestra familia las reglas cambian; ítem 16, intercambiamos los quehaceres del hogar entre nosotros). Los valores puntúan de 1 a 5 (nunca, 1; casi nunca, 2; algunas veces, 3; casi siempre, 4, y siempre, 5), y se contesta en un promedio de 5 minutos. El cuestionario tiene una confiabilidad de  $\alpha = .69$ . A pesar de que este índice se considera moderado, tanto los autores de la prueba como algunos otros expertos en el área familiar (Schmidt et al., 2009; Ponce et al., 2002), afirman que el instrumento FACES III consiste en una prueba que permite analizar la estructura familiar; además este ha sido desarrollado a partir del Modelo Circumplejo, y se han hecho más de 700 estudios en diferentes contextos culturales, donde la mayoría de los casos la escala logra discriminar diferentes grupos familiares (Schmidt et al., 2009).

**Procedimiento**

Se acudió a la oportuna intervención de cada una de las fundaciones para solicitar la colaboración de los padres para responder al instrumento. Una vez que ellos aceptaron, se les explicó en qué consistía su colaboración y todos firmaron el consentimiento informado; así, se entregaron los instrumentos y se les proporcionaron indicaciones detalladas de cómo debían responder. Se les indicó que se estaba a disposición para resolver cualquier duda. Las aplicaciones fueron individuales y todos, padres y madres participantes, respondieron el instrumento. Se revisaron los cuestionarios para verificar que no estuvieran incompletos y se agradeció a los participantes. Se elaboró la base de datos y se analizaron dichos instrumentos.

**Análisis de datos**

El análisis se desarrolló en dos partes. En primer lugar, para la muestra total y en segundo lugar, se dividió el análisis por países. En ambas situaciones se llevó a cabo un análisis descriptivo de las variables sociodemográficas de cada muestra; se calcularon y se describieron los puntajes de cada una de las escalas que componen

el instrumento; se compararon las medias de los diversos subgrupos (tipo de hemofilia, severidad y país) a través de la *t* de student para grupos independientes. Se obtuvieron las correlaciones entre las diferentes variables (edad del paciente, tipo de hemofilia, severidad, hospitalizaciones, complicaciones, número de hermanos, antecedentes familiares, edad del padre, escolaridad del padre) y las áreas del cuestionario por medio de la *r* de Pearson. Se analizaron las características psicométricas del FACES III para la muestra completa ( $n = 50$ ). Se obtuvo la correlación elemento-total, el alfa de Cronbach si se elimina el elemento y el alfa de Cronbach total; se analizó con la muestra completa y no por país debido al número de participantes (pocos participantes para el número total de ítems; Hair, Anderson, Tatham & Black, 1999). También, al momento de esta investigación, no se encontró ningún estudio realizado con este padecimiento. Para analizar los datos se usó el programa estadístico SPSS 20.

## Resultados

### Características demográficas generales de la muestra

Participaron 50 padres y madres de pacientes pediátricos con hemofilia. La edad promedio de sus hijos fue de 6.62 años ( $DE = 3.1$ ); el tipo de hemofilia que padecían los niños era el 82% hemofilia A y el restante 18% hemofilia B. Respecto al grado clínico, el 10% fue leve, el 12%, moderado y el 78%, severo. La media de edad del diagnóstico fue de 13 meses ( $DE = 14.6$ ) y los datos variaron de 0 a 60 meses. Todos los pacientes cuentan con tratamiento adecuado recomendado por las guías para el tratamiento de la hemofilia de la Federación Mundial de Hemofilia (2014), la Fundación de la Hemofilia de Argentina (2011) y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana (2016); el 86% está en profilaxis y el 17% de los pacientes argentinos presentan inhibidores. El 64% no ha tenido ninguna hospitalización y solo el 11% ha tenido un evento en un año (sangrado de tobillo, codo o rodilla). El 66% de los niños asisten regularmente a la escuela y cursan el grado que les corresponde por edad, el 36% tiene un hermano y el 62% de los pacientes con hemofilia (PCH) tienen antecedentes familiares de abuelos y primos como los más comunes.

Respecto a la edad de los padres y las madres, el promedio es de 37 años ( $DE = 9.9$ ) y la edad oscila entre 17 a 64. Respecto a la escolaridad, el 36% terminó el bachillerato y/o una carrera técnica.

### Estructura familiar y correlaciones de la muestra completa

En relación con la estructura familiar, se encontró que en cohesión el 14 % de las familias están en la categoría de no relacionadas, mientras que respecto a la adaptabilidad el 88% corresponde a la categoría rígida y en lo referente al tipo de familia el 56% corresponde a la clasificación de extrema (ver tabla 1).

Tabla 1

*Porcentaje de los diferentes tipos de estructura familiar encontrados en la muestra total del estudio*

Índice cohesión		Índice adaptabilidad		Tipo de familia	
No relacionada	Semirrelacionada	Rígida	Estructurada	Extrema	Rango Medio
14%	86%	88%	12%	56%	44%

Al realizar el análisis de la muestra completa y aplicar la *r* de Pearson para determinar cuáles variables sociodemográficas y áreas del cuestionario estaban asociadas, se encontró que existe una correlación entre el índice de adaptabilidad de las familias y la edad de los pacientes, la cual es negativa baja ( $r = -.3, p < .05$ ), lo que indica

DESCRIPCIÓN DE LA ESTRUCTURA FAMILIAR DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON HEMOFILIA

que mientras más baja edad de los niños, mayor es la adaptabilidad. Se encontró, también, una correlación negativa entre la adaptabilidad y las complicaciones ( $r = -.32, p < .05$ ) y entre la adaptabilidad y la escolaridad de los padres ( $r = -.4, p < .01$ ) esta fue negativa leve e indica que -a diferencia de lo que refieren otros estudios- las familias de las personas con menor nivel educativo tienen una mayor flexibilidad. En el párrafo anterior solo se mencionan los datos que resultaron estadísticamente significativos. Para consultar otras asociaciones, véase la tabla 2.

Tabla 2

*Correlación entre las principales variables sociodemográficas y las diferentes áreas del FACES III*

VARIABLES	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
1. Edad paciente	1											
2. Tipo hemofilia	.13	1										
3. Severidad	.12	-.09	1									
4. Hospitalizaciones	.01	-.16	-.02	1								
5. Complicaciones	.06	-.16	.07	.68**	1							
6. Núm. Hermanos	.45**	.02	-.01	-.01	.06	1						
7. Antec. Familiares	-.09	-.16	-.07	.04	-.02	-.15	1					
8. Edad padre	.32*	-.07	.27	.04	.12	.1	.11	1				
9. Escolaridad padre	.02	.24	-.16	.13	.00	-.28*	.02	-.24	1			
10. Índice cohesión	-.2	.19	-.02	-.26	.00	-.04	.15	-.03	-.14	1		
11. Índice adaptabilidad	-.3*	-.17	.18	.04	.32*	.00	.03	-.01	-.4**	.15	1	
12. Tipo familia	-.18	.21	-.06	.19	.27	-.02	-.13	-.00	-.131	.36*	.42**	1

Nota. Núm. Hermanos=Número de hermanos; Antec. Familiares=Antecedentes familiares.

\*  $p < .05$ , \*\*  $p < .01$

De la misma manera, se encontró una correlación positiva leve entre el género (masculino) y el índice de adaptabilidad ( $r = .37; p < .001$ ). No se encontró correlación significativa con las mujeres. Respecto al índice de cohesión, no hubo correlación con ninguno de los dos géneros.

Además, se calcularon las medias de cada área por género, para analizar si había diferencias y se obtuvo que los varones contaron con medias más altas en las dos áreas [índice de cohesión: hombres (1.92), mujeres (1.84); índice de adaptabilidad: hombres (1.33), mujeres (1.05)]. Para comprobar si estas diferencias eran estadísticamente significativas, se aplicó la prueba estadística *t* de student para muestras independientes, lo que permitió observar que solo existen diferencias significativas en el índice de adaptabilidad ( $t = 2.7, gl = 48, p < .001$ ) entre hombres y mujeres.

### Comparación México-Argentina

#### Datos demográficos de los pacientes

Respecto a los datos demográficos de las muestras, estos se exponen en la tabla 3, donde se puede observar, por ejemplo, que la mayoría de los pacientes padece hemofilia severa (92% en Argentina y 67%

en México). Se aprecia la media de complicaciones anuales (1.9 Argentina y 1.3 México) y se logran comparar los porcentajes del número de hermanos por país (el 48% de los argentinos son hijos únicos, mientras que el 44% de los niños mexicanos tienen un hermano), entre otros aspectos (ver tabla 3).

Tabla 3  
*Medias y porcentajes de las variables sociodemográficas de los pacientes por país*

País	Edad	Diag. (m)	TH (%)		GC (%)			Ho. (6 m)	Co. (año)	Escolaridad				Núm. Herm. (%)			A. Fam.		
			A	B	L	M	S			NoE	1	2	3	0	1	2	3	Sí	No
Argentina	4.96	5.8	91	9	4	4	92	1.3	1.9	35	26	30	9	48	26	9	17	30	70
México	8.04	18.5	74	26	15	18	67	.70	1.3	4	96	0	0	19	44	25	12	44	56

*Nota.* Diag. (m) = Diagnóstico (meses); TH = Tipo de Hemofilia; GC = Grado Clínico: L = Leve, M = Moderado, S = Severo; Ho. (6 m) = Hospitalizaciones (6 meses); Co = Complicaciones; NoE = No escolarizado; Núm. Herm. = Número de hermanos; A. Fam. = Antecedentes Familiares.

Dichos datos se analizaron para corroborar si existían diferencias entre ambas muestras, a través de la *t* de student, para muestras independientes. Resultó que sí hay diferencias estadísticamente significativas entre las medias de edad en la que reciben el diagnóstico del padecimiento en Argentina y en México ( $t = -3.372$ ,  $gl = 48$ ,  $p < .001$ ) -la de mayor edad corresponde a México- y la otra diferencia fue en los niveles de escolaridad de los pacientes ( $t = -3.377$ ,  $gl = 48$ ,  $p < .001$ ). Se encontró que los niveles de escolaridad en Argentina son menores.

#### Datos demográficos padres

Respecto a los datos generales de los progenitores, se muestran en la tabla 4, donde se observa, entre otros aspectos, el número de hombres y mujeres que participaron por país. En general, padres y madres mexicanos son más jóvenes (36.4 años en promedio) y la escolaridad es superior, también, en la muestra mexicana, porque el 37% tienen estudios universitarios, comparados con el 22% de la muestra argentina (ver tabla 4).

Tabla 4  
*Frecuencias, medias y porcentajes de algunas variables atributivas de los padres de ambos países*

País	Género		Edad	Escolaridad				
	M	F		1	2	3	4	5
Argentina	9	14	37.9	22 %	22 %	34 %	22 %	0 %
México	3	24	36.4	0 %	22 %	37 %	37 %	4 %

*Nota.* Género: M= Masculino, F= Femenino; Escolaridad: 1= Primaria, 2= Secundaria, 3= Terciaria, 4= Universidad, 5= Postgrado.

Se efectuaron los cálculos pertinentes (por medio de la *t* de student) para ver si hay diferencias significativas entre estas variables por país. Se encontró, solamente, que estas existen en cuanto al género ( $t = -2.39$ ,  $gl = 48$ ,  $p < .02$ ) -participaron más varones en la muestra argentina- y con respecto a la escolaridad de los padres ( $t = -2.41$ ,  $gl = 48$ ,  $p < .02$ ) -los mexicanos tienen mayor grado de estudios universitarios y de posgrado.

DESCRIPCIÓN DE LA ESTRUCTURA FAMILIAR DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON HEMOFILIA

**Estructura familiar**

Respecto a la comparación entre las medias obtenidas en las escalas del FACES III, se observa que son muy similares en el área de cohesión, mientras que en el área de flexibilidad hay una diferencia mayor, aunque esta no es significativa. Ello indica que en ambos países la estructura familiar es similar en estas dos áreas.

Tabla 5

*Medias obtenidas por las familias de Argentina y México en las escalas de Cohesión y Adaptabilidad del FACES III*

País	Media cohesión	Media de adaptabilidad
Argentina	39.7	27.8
México	39.8	24.8

Al analizar más específicamente sobre la clasificación de las familias de los PCH (ver tabla 6), los tipos de familia en términos de cohesión, en ambos países, son muy similares, así como en la categorización del tipo de familias; sin embargo, donde se observa una clara diferencia es en los índices de adaptabilidad o flexibilidad, en donde el 100% de las familias mexicanas caen en la clasificación de adaptabilidad rígida. Para analizar si esta diferencia era estadísticamente significativa, se aplicó la *t* de student y se evidenció que sí la hay ( $t = 3.025, gl = 48, p < .001$ ).

Tabla 6

*Clasificación de las familias de pacientes con hemofilia de acuerdo con las categorías del Modelo Circumplejo de Sistemas Familiares y Maritales (Olson, Sprenkle y Russell, 1979)*

País	Índice cohesión		Índice adaptabilidad		Tipo de familia	
	No relacionada	Semirrelacionada	Rígida	Estricta	Extrema	Rango Medio
Argentina	13	87	74	26	48	52
México	15	85	100	0	63	37

Con respecto a las correlaciones encontradas por país, la muestra argentina mostró dos asociaciones leves positivas significativas. La primera entre el índice de cohesión y la edad del niño ( $r = .54, p < .01$ ) y la segunda entre el índice de cohesión y la escolaridad del padre ( $r = .47, p < .01$ ). Estos datos indican que a mayor edad de los hijos y a mayor nivel educativo de los padres, las familias argentinas tendrán mayor unión emocional. Por su parte, en la muestra mexicana, se presentó solo una correlación leve positiva estadísticamente significativa y fue entre el índice de cohesión y la escolaridad del paciente ( $r = .47, p < .05$ ), lo que indica que el apego familiar se incrementa conforme aumentan los años de estudio del paciente.

Finalmente, para analizar las características psicométricas del FACES III, se llevó a cabo un análisis de correlación ítem escala, cuyos datos se pueden observar en la tabla 7; en esta resalta la baja consistencia de los reactivos 18 y 20. Además, se obtuvo una alfa de Cronbach con el total de la muestra, la cual resultó igual a .66, índice muy cercano al reportado por otros autores en estudios similares (Schmidt et al., 2009; Ponce et al., 2002).

Se decidió desarrollar este análisis solo con la muestra total y no con cada país, debido a que son pocos sujetos. Se siguen las recomendaciones de autores como Hair et al. (1999), quienes sugieren que haya, por lo menos, cinco cédulas por ítem de la prueba.

A partir de estos datos, y según la línea de lo que indican los autores de la prueba y algunos otros expertos en el área familiar, se puede afirmar que el instrumento FACES III se trata de una prueba que permite analizar la estructura familiar de PCH.

Tabla 7

*Media, varianza, correlación y alfa de Cronbach del FACES III aplicado a familias de pacientes con hemofilia*

Reactivos	Media si se elimina el elemento	Varianza si se elimina el elemento	Correlación elemento-total	Alfa de Cronbach si se elimina el elemento
1	61.62	74.97	.39	.63
2	62.72	70.20	.40	.62
3	61.68	80.91	.07	.66
4	63.18	72.64	.38	.63
5	62.44	80.08	.05	.67
6	63.72	76.32	.19	.65
7	62.42	75.18	.24	.65
8	63.22	75.52	.24	.65
9	61.58	76.20	.35	.64
10	62.80	75.91	.22	.65
11	61.60	75.87	.38	.64
12	64.00	73.42	.38	.63
13	62.46	71.76	.44	.62
14	63.36	79.66	.09	.66
15	62.22	73.48	.37	.63
16	62.40	74.00	.34	.64
17	62.20	73.79	.34	.63
18	63.78	84.78	-.14	.69
19	61.40	74.65	.44	.63
20	64.06	85.97	-.19	.69

## Discusión

Este tipo de trabajos consiente el hecho de mantener información específica de esta población para diseñar herramientas que permitan elaborar programas como apoyo a las familias que están pasando por este proceso salud-enfermedad, situación que en sí misma implica un reto para ellas. Esta actividad es sugerida por autores como Arranz et al. (1996) y Cassis (2007).

DESCRIPCIÓN DE LA ESTRUCTURA FAMILIAR DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON HEMOFILIA

---

Un dato relevante en esta muestra consiste en que existe la participación de varones, en ambos países, quienes cada vez más se involucran en el cuidado de sus hijos. Cuando ellos contestaron a los instrumentos, se estableció una comparación entre su perspectiva y la de las madres. Se observó que ellos perciben y reportan una mayor flexibilidad en sus estructuras familiares (obtienen medias más altas). Se cree que es debido al hecho de involucrarse -compartiendo la autoridad o intercambiando las labores del hogar; por ejemplo al posibilitar esta mejor adaptación de toda la estructura familiar al padecimiento crónico que afrontan. Dicha situación la han corroborado Graña (2004) y Graña (2005).

Los resultados generales indican que se está frente a familias con estructura en cuanto a la cohesión, semirrelacionada (o separada), lo que implica en cierto grado que sus integrantes son capaces de ser independientes y, al mismo tiempo, pueden estar conectados con sus familias (Olson et al., 1989; Schmidt, 2001). Sin embargo, en lo que respecta a la adaptabilidad -la cual alude al grado en que la familia es capaz de cambiar su estructura de poder, sus roles y reglas en respuesta al estrés- se encontró un bajo nivel; es decir, por el puntaje obtenido se clasifican en familias rígidas, lo que implica un estilo familiar autocrático, en donde la capacidad de cambio es limitada.

Entonces, al reflexionar sobre este aspecto, podría deberse a varios factores. Uno de ellos es la corta edad de los pacientes, por lo que aún no han asimilado completamente el diagnóstico; el segundo se refiere a los ajustes que cada etapa de desarrollo plantea y un tercer aspecto se relaciona directamente con el tipo de tratamiento y seguimiento de los chicos debido al padecimiento, porque hay pocas posibilidades de cambio; por ejemplo, en lo que respecta a la aplicación del factor -como se vio antes- la mayoría de ellos están en profilaxis (tratamiento indicado para los niños con hemofilia severa).

Sobre las asociaciones encontradas con las diferentes variables, se observó que las familias, cuyos hijos son más pequeños, presentan mayores índices de cohesión -se refiere, como ya se mencionó, al grado de apego percibido por los miembros de la familia-; a su vez, resultó una correlación entre la adaptación y los menores niveles de formación escolar, lo cual en general contradice algunas otras investigaciones que han encontrado lo contrario y donde se argumenta que un nivel superior de estudios puede ser una variable protectora (Osorio et al., 2013; Osorio, Bazán, & Hernández, 2015). Una última correlación negativa encontrada es con la adaptación y las complicaciones relacionadas a la salud de los niños, la cual parece lógica, porque implica reestructuración e inestabilidad en las actividades diarias, esto saca a todos los miembros de la familia de lo cotidiano y los puede llevar a tener dificultades en su desarrollo como grupo en general y a los individuos en particular, los puede limitar en su crecimiento y desarrollo integral como lo reportan Arranz, Remor y Ulla (2003); Graña (2005) y Sarmiento et al. (2006).

En cuanto a las diferencias halladas entre ambos países, se encuentra la media de edad del diagnóstico que en México es muy alta. Entonces, una de las posibles explicaciones puede ser que son más casos de hemofilia leve y moderada; sin embargo, habría que preguntarse si no es por falta de información y recursos en los centros de atención.

Otra diferencia notable es en cuanto a la estructura familiar en el área de la flexibilidad o adaptabilidad. Aquí, resultó que todas las familias mexicanas obtuvieron puntajes que las ubican como rígidas, lo que habla de la dificultad que estas enfrentan ante el padecimiento. Este aspecto puede estar relacionado con muchos factores -uno de ellos es el que se acaba de discutir-, el hecho de que no haya un diagnóstico

con prontitud es posible que demore el afrontamiento adecuado del padecimiento y esto no permite tener una actitud más flexible, porque no ha habido el tiempo para implementar un cambio. Otra razón que puede influir consiste en la falta de apoyo del varón mexicano, el cual no es consistente, porque hay pocos padres que acompañan y apoyan a sus respectivas familias en situaciones de enfermedad (Bazán & Osorio, 2011; Osorio et al., 2013; Osorio, et al., 2015). En esta muestra se observó una diferencia significativa entre los países en el número de varones que contestaron los instrumentos y que, por lo tanto, están involucrados en el cuidado de sus hijos.

Otro aspecto identificado es que en Argentina existe un apoyo constante e institucionalizado del servicio de Psicología, que se proporciona en la Fundación; asimismo, desde hace 17 años se ha implementado un programa llamado “Padres acompañantes” cuyo objetivo principal es que familias funcionales de pacientes con hijos mayores aporten su experiencia y acompañen a familias con diagnóstico reciente y/o en situación de crisis (Graña, 2012).

Aunque se considera que este trabajo aporta información relevante al estudio de las características familiares de los PCH, se encontraron algunas limitaciones, tales como la restringida participación de los varones al responder los cuestionarios o la inasistencia a citas ya programadas en diferentes servicios, o bien la falta de tiempo e interés en colaborar con la investigación.

Por lo anterior, se sugiere motivar a los padres al indicarles la importancia de su participación para que asistan en mayor número, reprogramar las citas a las que no se acuda y dejar un lapso para los retardos; además, para incentivar la participación y el interés, se sugiere mostrar resultados investigaciones como la presente en las salas de uso común de ambas asociaciones. Se cree que es importante, a su vez, complementar la aplicación del cuestionario con una entrevista clínica más amplia.

De esta manera, al conocer la situación de riesgo de las familias evaluadas, estos datos permitirán implementar diferentes acciones que les ayuden a afrontar eventos estresantes, sin grandes afectaciones en su estructura familiar, tales como talleres para familias, implementación de técnicas de manejos de problemas, jornadas de integración familiar e incluso campamentos para familias. Específicamente, los datos indican que las buenas prácticas que se desarrollan en Argentina, pueden marcar la pauta para diseñar programas similares en México, como el llamado “padres acompañantes”, que permitiera a las familias mexicanas una aproximación menos impactante al padecimiento.

Finalmente, se considera que resulta necesario un trabajo integral y sostenido desde la perspectiva psicológica, que promueva un reequilibrio saludable para mejorar la calidad de vida de este grupo primario.

## Reconocimientos

Se agradece a la Dra. Daniela Neme, a la Dra. Ludmila Elhelou, y a la Lic. Marcela Musi, por el apoyo para la realización de este trabajo, al Sr. Héctor Beccar, por el apoyo para realizar mi estancia en la Fundación para la Hemofilia en Buenos Aires. A todos los participantes... ¡gracias de corazón!

## Referencias

- Arranz, P., Costa, M., Bayés, R., Cancio H., Magullón, M. & Fernández, F. (1996). *El apoyo emocional en hemofilia*. Madrid: Pentacrom.
- Arranz, P., Remor, E. & Ulla, S. (2003). *El psicólogo en el ámbito hospitalario*. Bilbao: Desclee de Brouwer.
- Bazán, R. G. & Osorio, G. M. (2011). Impacto familiar del asma infantil en familias mexicanas: dos instrumentos para su evaluación. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*, 14(4), 160-173.
- Beavers, W. & Hampson, R. (1995). *Familias exitosas. Evaluación, tratamiento e intervención*. Barcelona: Paidós.
- Campbell, D. & Stanley, J. (1982). *Diseños experimentales y cuasiexperimentales en la investigación social*. Buenos Aires: Amorrortu.
- Cassis, F. (2007). *Atención Psicosocial para Personas con Hemofilia*. Recuperado de <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1199.pdf>
- Doherty, W. & Colangelo, N. (1984). The family FIRO model: A modest proposal for organizing family treatment. *Journal of Marital and Family Therapy*, 10, 19-29.
- Doria, A.S., Lundin, B., Miller, S., Kilcoyne, R., Dunn, A., Thomas, S., ... Babyn, P.S. (2008). Expert Imageing Working Group of The International Prophylaxis Study Group. Reliability and construct validity of the compatible MRI scoring system for evaluation of elbows in haemophilic children. *Haemophilia*, 14(2), 303-14.
- Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A. C. FHRM. (2016). *Hemofilia en México*. Recuperado de <http://www.hemofilia.org.mx>
- Federación Mundial de Hemofilia, FMH. (2015). *Report on the Annual Global Survey 2014*. Recuperado de <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1627.pdf>
- Federación Mundial de Hemofilia, FMH. (2014). *Guías para el tratamiento de la hemofilia de la FMH*. Recuperado de <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1513.pdf>
- Fundación de la Hemofilia de Argentina (2011). *Guía de tratamiento de la Hemofilia*. Recuperado de <http://hemofilia.org.ar/archivos/pdfs/GuiaTratamientoHemofilia.pdf>
- Graña, S. (2001). La experiencia con Padres Acompañantes. *Avances*, 3(5), 19-23.
- Graña, S. (2004). La hemofilia y su impacto en la dinámica familiar. *Conocernos*, 9(23), 6-8.
- Graña, S. (2005). 10 años de las Reuniones de Padres. *Conocernos*, 10(25): 32-33.
- Graña, S. (2012). Strategies and Tools for Coping with Hemophilia for Children and Families. *Haemophilia*, 18, 165.
- Grau, C. & Fernández, H. M. (2010). Familia y enfermedad crónica pediátrica, *An. Sist. Sanit. Navar*, 33(2), 203-212
- Hair, J., Anderson, R., Tatham, R., & Black, W. (1999). *Análisis Multivariante* (5ta. ed.). Madrid: Prentice Hall.
- Jones, P. (2004). *Living with Heamophilia*. USA: Oxford University Press.
- Ledón, L. L. (2011). Enfermedades crónicas y vida cotidiana. *Revista Cubana de Salud Pública*, 37(4), 488-499.

- Mendoza, S. L.A, Soler, H. E., Sainz, V.L., Gil A.I., Mendoza, S.H.F. & Pérez, H.C. (2006). *Análisis de la Dinámica y Funcionalidad Familiar en Atención Primaria Archivos en Medicina Familiar*, 8(1), 27-32.
- Minuchin, S. (1992). *Familia y terapia familiar*. Barcelona: Gedisa.
- Olson, D.H. (2000). Circumplex model of Marital and Family Systems. *Journal of Family Therapy*, 22, 144-167.
- Olson, D.H., Portner, J. & Lavee, Y. (1985). *Manual de la Escala de Cohesión y Adaptabilidad Familiar (FACES III Manual)*. Minneapolis: Life Innovation.
- Olson, D.H., Russell, C. & Sprenkle, D.H. (1989). Circumplex Model of Marital and Family Systems II: Empirical studies and clinical intervention. *Advances in Family Intervention, Assessment and Theory*, 1, 129-176.
- Olson, D.H., Sprenkle, D.H. & Russell, C.S. (1979). Circumplex model of marital and family systems, I: Cohesion and adaptability dimensions, family types, and clinical applications. *Family Process*, 18, 3-28.
- Osorio, G. M. Bazán, R. G.E. & Hernández, A. M. C. (2015). Niveles de Autoestima en Portadoras de Hemofilia Mexicanas. *Psicología y Salud*, 25(1), 83-90.
- Osorio, G.M. Marín, P.T. Bazán, G. & Ruiz, N. (2013). Calidad de vida de pacientes pediátricos con hemofilia. Consulta externa de un hospital público de la Cd. de México. *Revista de Psicología GEPU*, 4(1), 13-26.
- Ponce, R. E., Gómez, C.F., Terán, T.M., Irigoyen, C.A. & Landgrave, I.S. (2002). Validez de constructo del cuestionario FACES III en español (México). *Aten Primaria*, 30(10), 624-630.
- Ponce, R.E., Gómez, C.F., Irigoyen, C.A., Terán, T.M., Landgrave, I.S., Hernández, G.A., ... Hernández, S.M. (1999). Análisis de la confiabilidad de FACES III (versión en español). *Aten Primaria*, 23, 479-84.
- Pruthi, R. K. (2005). Hemophilia: a practical approach to genetic testing. *Mayo Clin Proc*, 80(11), 485-99.
- Reyes L., A.G., Garrido G., A., Torres, V., L.E. & Ortega, S. P. (2010). Cambios en la cotidianidad familiar por enfermedades crónicas. *Psicología y Salud*, 20(1), 111-117.
- Roca, M. & Pérez, M. (2000). *Apoyo Social. Su significación para la Salud Humana*. La Habana, Cuba: Editorial Félix Varela.
- Sarmiento, S. Carruyo, C. Carrizo, E. Arteaga, M. V. & Vizcaíno, G. (2006). Funcionamiento social en niños hemofílicos. Análisis de encuesta para determinar factores psicopatológicos de riesgo. *Rev Méd Chile*, 134, 53-59.
- Schmidt, V. (2001). Recursos para el afrontamiento de eventos vitales estresantes en Familias de Drogodependientes. *RIDEP*, 11(1), 75-92
- Schmidt, V. (2003). *Estrés en familias de drogodependientes* (Tesis doctoral inédita). Universidad de Buenos Aires, Argentina.
- Schmidt, V. Barreyro, J.P. & Maglio, A.L. (2009). Escala de evaluación del funcionamiento familiar FACES III: ¿Modelo de dos o tres factores? *Escritos de Psicología*, 3(2), 30-36
- Schramm, W. (2014). The history of haemophilia - a short review. *Thromb Res*, 134(1), S4-9.

DESCRIPCIÓN DE LA ESTRUCTURA FAMILIAR DE UNA MUESTRA DE PACIENTES CON HEMOFILIA

---

- Srivastava, A., Brewer, A. K., Mauser-Bunschoten, E. P., Key N. S., Kitchen S., Llinas A., ... Stret, A. (2013). Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1), e1-47.
- Steinhauer, P., Santa-Barbara, J. & Skinner, H. (1984). The process model of family functioning. *Canadian Journal of Psychiatry*, 29, 77-88.
- Stonebraker, J. S., Bolton-Maggs, P. H., Soucie, J. M., Walker, I. & Brooker, M. (2010). A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia*, 16(1), 20-32.
- Walsh, F. (1993). *Normal Family Process*. New York: Guilford Press.
- Zimmerman, B. & Valentino. L. A. (2013). Hemophilia: in review. *Pediatr Rev*, 34(7), 289-294.

Recibido: 02 de Febrero de 2016

Revisión recibida: 06 de Abril de 2016

Aceptado: 27 de Mayo de 2016

**Sobre las autoras:**

**Dra. Maricela Osorio Guzmán.** Profesora Titular "B" de la Carrera de Psicología UNAM. Facultad de Estudios Profesionales Iztacala. Doctorado en Ciencias Psicológicas y Pedagógicas, Área: Psicología de la Salud y Prevención del Riesgo Individual y Social por la Universidad de los Estudios de Nápoles Federico II. Profesora invitada en instituciones nacionales y extranjeras impartiendo cursos a nivel maestría y doctorado. Participa en la línea de investigación: Enfermedades crónicas. Es miembro titular de Asociaciones Profesionales de Psicología. Perteneció al Sistema Nacional de Investigadores. Es miembro del registro CONACYT de Evaluadores Acreditados (RCEA) área 4 Humanidades y Ciencias de la Conducta.

**Esp. Silvina Graña.** Psicóloga Clínica. Trabaja en la Fundación de la Hemofilia de Argentina desde 1994, con niños, adolescentes y familias. Coordina talleres y encuentros desde hace 20 años. Miembro del Comité Psicosocial de la Federación Mundial de Hemofilia desde 2003. Responsable por Argentina de la investigación Hemolatin-QoL. Responsable del grupo de Padres Acompañantes desde 1998. Autora de la serie "Vení que te cuento", colección de libros para niños; Cartilla para Escuelas; video "Mi amigo especial Pancho"; con temáticas relacionadas a la hemofilia. Conferencista en congresos internacionales; artículos en revistas de la comunidad de hemofilia en Argentina e Hispanoamérica.

Publicado en línea: 29 de Junio de 2016