UACM

Universidad Autónoma
de la Ciudad de México

NADA HUMANO ME ES AJENO

COLEGIO DE CIENCIAS Y HUMANIDADES

LICENCIATURA EN PROMOCIÓN DE LA SALUD

Promoción de la Salud para Pacientes con Hemofilia: Una Mirada Biopsicosocial.

ISSN: 2789-3855, 2025

PUBLICACIÓN ARBITRADA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

LICENCIADA EN PROMOCIÓN DE LA SALUD

P R E S E N T A

WENDY ARIANA MARROQUIN PEÑA

DICTAMINADORES

DR. EDUARDO CARRILLO TAPIA

DRA. LAURA ITZEL QUINTAS GRANADOS

Ciudad de México, octubre de 2025.

UACM
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Nada humano me es ajeno

CA Coordinación Académica

SISTEMA BIBLIOTECARIO DE INFORMACIÓN Y DOCUMENTACIÓN

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE LA CIUDAD DE MÉXICO
COORDINACIÓN ACADÉMICA

RESTRICCIONES DE USO PARA LAS TESIS DIGITALES

DERECHOS RESERVADOS©

La presente obra y cada uno de sus elementos está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor; por la Ley de la Universidad Autónoma de la Ciudad de México, así como lo dispuesto por el Estatuto General Orgánico de la Universidad Autónoma de la Ciudad de México; del mismo modo por lo establecido en el Acuerdo por el cual se aprueba la Norma mediante la que se Modifican, Adicionan y Derogan Diversas Disposiciones del Estatuto Orgánico de la Universidad de la Ciudad de México, aprobado por el Consejo de Gobierno el 29 de enero de 2002, con el objeto de definir las atribuciones de las diferentes unidades que forman la estructura de la Universidad Autónoma de la Ciudad de México como organismo público autónomo y lo establecido en el Reglamento de Titulación de la Universidad Autónoma de la Ciudad de México.

Por lo que el uso de su contenido, así como cada una de las partes que lo integran y que están bajo la tutela de la Ley Federal de Derecho de Autor, obliga a quien haga uso de la presente obra a considerar que solo lo realizará si es para fines educativos, académicos, de investigación o informativos y se compromete a citar esta fuente, así como a su autor ó autores. Por lo tanto, queda prohibida su reproducción total o parcial y cualquier uso diferente a los ya mencionados, los cuales serán reclamados por el titular de los derechos y sancionados conforme a la legislación aplicable.

LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades, Asunción, Paraguay.
ISSN en línea: 2789-3855, 2025, Volumen VI

Promoción de la Salud para Pacientes con Hemofilia: Una Mirada Biopsicosocial

Health Promotion for Patients with Hemophilia: A Biopsychosocial Perspective

Wendy Marroquin Peña
wendy.marroquin@estudiante.uacm.edu.mx
https://orcid.org/0009-0001-7745-0531
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

Luz María Gómez Ávila
luz.gomez@uacm.edu.mx
https://orcid.org/0009-0006-8091-1913
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

Laura Itzel Quintas Granados
itzel.quintas@uacm.edu.mx
https://orcid.org/0000-0002-8622-2004
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

Eduardo Carrillo Tapia
eduardo.carrillo@uacm.edu.mx
https://orcid.org/0009-0004-4198-9078
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

DOI: https://doi.org/10.56712/latam.v6i3.4022

Artículo recibido: 23 de mayo de 2025
Aceptado para publicación: 07 de junio de 2025.
Conflictos de Interés: Ninguno que declarar.

Redilat
Red de Investigadores Latinoamericanos

3
NÚMERO

DOI: https://doi.org/10.56712/latam.v6i3.4022

Promoción de la Salud para Pacientes con Hemofilia: Una Mirada Biopsicosocial

Health Promotion for Patients with Hemophilia: A Biopsychosocial Perspective

Wendy Marroquin Peña
wendy.marroquin@estudiante.uacm.edu.mx
https://orcid.org/0009-0001-7745-0531
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

Luz María Gómez Ávila
luz.gomez@uacm.edu.mx
https://orcid.org/0009-0006-8091-1913
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

Laura Itzel Quintas Granados[1]
itzel.quintas@uacm.edu.mx
https://orcid.org/0000-0002-8622-2004
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

Eduardo Carrillo Tapia
eduardo.carrillo@uacm.edu.mx
https://orcid.org/0009-0004-4198-9078
Universidad Autónoma de la Ciudad de México
Ciudad de México – México

Artículo recibido: 23 de mayo de 2025. Aceptado para publicación: 07 de junio de 2025.
Conflictos de Interés: Ninguno que declarar.

Resumen

La hemofilia es un trastorno genético de la coagulación causado por alteraciones cualitativas y cuantitativas en los factores de coagulación VIII (hemofilia A) o IX (hemofilia B). En los últimos años, los avances biotecnológicos han mejorado considerablemente el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad. Sin embargo, los pacientes aún enfrentan desafíos en su acceso a la atención sanitaria, debido a la disponibilidad existente por región y a sus altos costos; además, las limitaciones del sistema de salud al que pertenecen, que a menudo carecen de recursos materiales y personal especializado. Asimismo, este trastorno raro conlleva una significativa carga física, psicoemocional y social, lo que agrava aún más su impacto en la calidad de vida. En este sentido, en esta investigación documental analizamos el contexto general de personas con hemofilia A y B, desde la esfera biomédica, psicoemocional y socioeconómica; con el objetivo de identificar los problemas potenciales de estos grupos vulnerables, y proponer estrategias basadas en promoción de la salud que ayuden a la mejora de su bienestar.

Palabras clave: hemofilia, diagnóstico, tratamiento, promoción de la salud, estrategias

[1] Autora de Correspondencia.

Abstract

Hemophilia is a genetic coagulation disorder caused by qualitative or quantitative deficiencies in clotting factors VIII (hemophilia A) or IX (hemophilia B). In recent years, biotechnological advances have significantly enhanced the diagnosis and treatment of this condition. However, patients continue to face barriers to accessing health care, largely due to regional disparities in availability and the high cost of treatment. Additionally, the health systems they depend on often lack necessary material resources and specialized personnel. This rare disorder imposes a significant physical, psychological, and social burden, further diminishing the quality of life for those affected. This review research analyzes the broader context of individuals living with hemophilia A and B through biomedical, psychological, and socioeconomic lenses. Our aim is to identify the key challenges faced by this vulnerable population and propose health promotion strategies that can enhance their overall well-being.

Keywords: hemophilia, diagnosis, treatment, health promotion strategies

Todo el contenido de LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades, publicado en este sitio está disponibles bajo Licencia Creative Commons. (cc) BY

Cómo citar: Marroquin Peña, W., Gómez Ávila, L. M., Quintas Granados, L. I., & Carrillo Tapia, E. (2025). Promoción de la Salud para Pacientes con Hemofilia: Una Mirada Biopsicosocial. *LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades 6 (3), 1265 – 1283. https://doi.org/10.56712/latam.v6i3.4022*

INTRODUCCIÓN

La definición de salud es compleja y ha evolucionado con el tiempo; tradicionalmente, se definía como la ausencia de enfermedad. Sin embargo, actualmente la Organización Mundial de la Salud (OMS) la define como: "un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades" (Callahan, 1973; Tulloch, 2005). No obstante, esta definición ha sido criticada por ser poco realista y práctica en el contexto de las enfermedades crónicas (Huber et al., 2011; Segre y Ferraz, 1997). Las perspectivas más recientes hacen hincapié en la salud como capacidad de adaptación y autogestión frente a los retos físicos, emocionales y sociales (Godlee, 2011; Huber et al., 2011), donde el enfoque es más aplicable de acuerdo con los retos sanitarios modernos. Por otra parte, la salud puede considerarse como un conjunto de características dinámicas y organizativas que mantienen el equilibrio fisiológico (López-Otín y Kroemer, 2021). Algunos investigadores defienden un enfoque pluralista para definir la salud, sugiriendo que son necesarias múltiples definiciones dependiendo del contexto y la aplicación (Leonardi, 2018). En cualquier caso, la salud es un concepto complejo y subjetivo, que resulta difícil de definir de forma universalmente aplicable y medible (Callahan, 1973; Tulloch, 2005).

En este sentido, existen padecimientos raros que afectan la salud de algunas personas, tal es el caso de la hemofilia, que es un trastorno hemorrágico congénito hereditario que se liga al cromosoma X (Batty y Lillicrap, 2019). Esta extraña afección resulta de la deficiencia o disfunción del factor de coagulación (F)VIII en la hemofilia tipo A (HA) o del FIX en la hemofilia tipo B (HB) (Mannucci, 2020), que es caracterizada por la tendencia a hemorragias prolongadas que dependen de los niveles de FVIII o FIX en sangre; cuando son inferiores al 1%, diagnostican hemofilia grave, niveles entre el 1 y el 5% diagnostican hemofilia moderada y aquellos entre el 5% y el 40% dan lugar a hemofilia leve (Rodríguez-Merchán et al., 2021). La hemorragia articular, que es propia de esta enfermedad, resulta progresivamente en artropatía y deterioro del movimiento hasta llegar a la discapacidad (Lassandro et al., 2021). El grado de peligro de este padecimiento no solo depende de los niveles funcionales de los factores VIII y IX circulantes; sino también, de factores de carácter social, que pueden obstaculizar el buen estado de salud de los pacientes, es decir que estos enfrentan problemas de índole biomédico y psicosocial que afectan su estado de bienestar. Por este motivo, este trabajo se centra en la revisión de las investigaciones más recientes sobre HA y HB, con el objetivo de identificar y analizar los obstáculos y desafíos que enfrentan los pacientes con estos padecimientos, tanto en la esfera biomédica, como en la psicoemocional y socioeconómica; así como generar posibles estrategias basadas en la Promoción de la Salud (PS) que beneficien a estos pacientes.

DESARROLLO

Hemofilia

Los primeros registros de esta enfermedad se remontan en los papiros egipcios y en el libro sagrado de los judíos (El Talmud) del siglo II a. C., donde se describe cómo algunos varones, al ser circuncidados, presentaban hemorragias prolongadas que los llevaban a la muerte (Castillo-González, 2012). Fue a finales del siglo XIX cuando comenzaron las primeras descripciones científicas de la hemofilia. En 1916 se descubrió que el tiempo de coagulación se reducía en personas hemofílicas al someterse a infusiones con suero humano, identificando así, una globulina (globulina antihemofílica), la cual, en un principio era sinónimo de FVIII (para HA); sin embargo, en 1947, el Dr. Pavlovsky, describió un fenómeno de mutua corrección a partir de la mezcla de sangre de dos personas con hemofilia, revelando una enfermedad similar a la HA, pero causada por un defecto diferente (deficiencia de FIX), llamada enfermedad de Christmas o HB (Schramm, 2014).

La esfera biomédica del paciente con hemofilia

Causas de la hemofilia

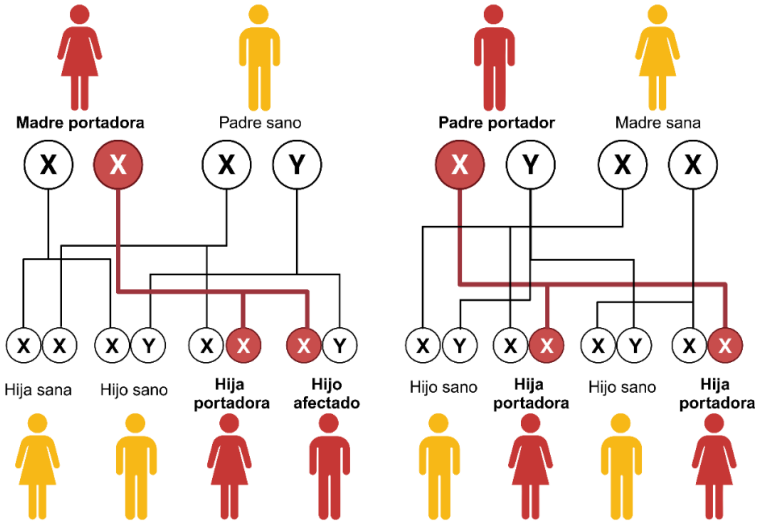
Según la Federación Mundial de la Hemofilia, FMH o WFH (por sus siglas en inglés), cuando hay una deficiencia o mal funcionamiento de uno o varios factores de la coagulación en el organismo, hay una interrupción sistémica en la cascada de la coagulación. Este error de origen genético/hereditario da cuna a los trastornos o enfermedades de la coagulación (Hernández-Girón y Cabrales-Arreola, 2024). Esta afección al ser recesiva ligada al cromosoma X (Fig. 1), afecta predominantemente a los varones, mientras que las mujeres suelen ser portadoras (Iorio et al., 2019; Smith, 2019), aunque, las mujeres también pueden manifestar la enfermedad (en casos excepcionales) por la inactivación del cromosoma X, isodisomía o la concomitancia con el síndrome de Turner (Martínez-Sánchez et al., 2018). La causa principal de la hemofilia son las mutaciones genéticas en los genes F8 o F9, responsables de producir los factores de coagulación VIII y IX, respectivamente (Iorio et al., 2019; Ragni, 2021). Estas mutaciones provocan la ausencia, disminución o disfunción de los factores de coagulación, lo que da lugar a episodios hemorrágicos prolongados (Rosner, 1994; Smith, 2019).

La cascada de coagulación y el modelo celular

La cascada de la coagulación (Fig. 2) es un proceso esencial para la hemostasia, evitando la pérdida de sangre y limitando la coagulación al sitio de lesión. Consiste en reacciones enzimáticas en las que factores y cofactores activan moléculas en una secuencia fija, formando fibrina (Coban et al., 2022; Lazăr et al., 2019; Martinuzzo, 2017). La hemostasia involucra tres mecanismos: vasoespasmo y formación del tapón plaquetario, correspondientes a la hemostasia primaria, y coagulación sanguínea, correspondiente a la hemostasia secundaria (Martínez et al., 2018; FMH, 2023). Asimismo, el modelo tradicional de cascada ha sido clave en la comprensión de la coagulación, pero tiene limitaciones para explicar la hemostasia in vivo. El modelo basado en células supera estas limitaciones al considerar tres fases: iniciación (activación en células con factor tisular), amplificación (activación de plaquetas y cofactores) y propagación (generación de trombina y formación del coágulo de fibrina) (Hoffman, 2003; Hoffman y Monroe, 2001; Smith y Dacvim, 2009; Velou y Ahila, 2020). Las células proporcionan una plataforma clave para la coagulación, diferenciando las vías intrínseca y extrínseca, que actúan en paralelo (Monroe y Hoffman, 2006). Este modelo ha permitido avances terapéuticos en prohemostáticos y anticoagulantes, mejorando el tratamiento de la hemofilia y el desarrollo de nuevas estrategias, como las altas dosis de FVIIa recombinante y el estudio de histonas libres en la trombosis (Hoffman, 2003; Yong et al., 2023).

Figura 1

Herencia recesiva ligada al cromosoma X asociada a la hemofilia



Fuente: Creada con BioRender.com

Cuando la madre es portadora de la mutación (rojo), existe un 25 % de probabilidad de gestar una hija sana (amarillo) y un 25% de gestar un hijo sano (amarillo). Sin embargo, hay un 25% de probabilidades de procrear a una hija portadora y un 25% a un hijo con la enfermedad; cuando el padre es el portador (rojo), hay un 50% de gestar a un hijo sano y 50% de procrear a una hija portadora.

Manifestaciones clínicas

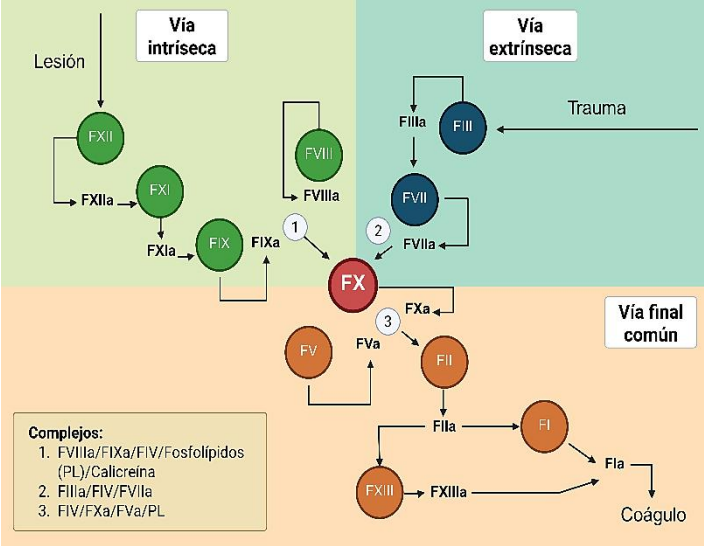
Las personas con hemofilia experimentan hemorragias o supuraciones prolongadas tras lesiones, intervenciones quirúrgicas o incluso sangrado espontáneo en casos graves. Esto puede dar lugar a complicaciones serias, como hemorragias en articulaciones, músculos y órganos internos, que pueden ser debilitantes y poner en peligro la vida (Luna et al., 2024; Rosner, 1994).

Diagnóstico y tratamiento para la hemofilia

La primera sospecha para un diagnóstico de hemofilia ocurre cuando el individuo presenta hemorragias prolongadas y/o excesivas de acuerdo con la magnitud del traumatismo. Las pruebas de laboratorio necesarias son las que muestran el recuento de plaquetas, el tiempo de protrombina (TP), el tiempo de trombina (TT) y los niveles de fibrinógeno (Salinas-Escudero et al., 2020). Al final, el diagnóstico definitivo se basará en los resultados de la medición de los niveles de FVIII y FIX (Salinas-Escudero et al., 2020). Por otra parte, en cuanto al tratamiento de esta enfermedad, la infusión de concentrado de factor de coagulación (CFC) deficiente es la alternativa farmacológica de primera línea. Estos CFC pueden ser de origen recombinantes o bien derivados del plasma humano, y pueden ser aplicados a demanda o de manera profiláctica (Alvarado-Ibarra, 2021).

Figura 2

Cascada de la coagulación. La vía intrínseca es detonada por una lesión, el FXII es activado, estimulando al FXI, para que luego reaccionen los FVIII y FIX



Fuente: Creada con BioRender.com

Los números arábigos representan la formación de complejos: El primero (FVIIIa/FIXa/FIV/Fosfolípidos (PL)/Calicreína), estimula al FX para su activación en la vía final común. Por otra parte, la vía extrínseca se activa por algún trauma, resultando en la activación de FIII y en consecuencia al FVII. Mediante el complejo 2 (FIIIa/FIV/FVIIa), el FX es estimulado, y en la vía final común, el complejo 3 (FIV/FXa/FVa/PL), activa a la protrombina (FII) para estimular al fibrinógeno (FI), y en compañía del FXIII, dar lugar a la fibrina.

En zonas donde el acceso a CFC es limitado, existen otros tratamientos que coadyuvan al manejo de hemorragias; la desmopresina aumenta los niveles séricos del FVIII y del factor Von Willebrand (FVW/glicoproteína multimérica que interviene en la hemostasia y actúa como transportador del factor VIII de coagulación); y la administración de antifibrinolíticos (como ácido tranexámico y ácido épsilon aminocaproico) ayuda a disminuir la activación del plasminógeno a plasmina y aumentan la estabilidad del coágulo (Alvarado-Ibarra, 2021).

Actualmente, la biotecnología ha revolucionado la terapia de la hemofilia, ya que se han desarrollado investigaciones innovadoras (Tabla 1) que están mejorando la eficacia del tratamiento, y reduciendo la carga de administración farmacológica (Batty y Lillicrap, 2019; Srivastava et al., 2020). La única terapia innovadora completamente aprobada es el empleo de Emicizumab, que reequilibra el sistema hemostático mediante un mecanismo alternativo, actuando como un mimético del factor de coagulación (Srivastava et al., 2020; Weyand y Pipe, 2019).

Tabla 1

Investigaciones innovadoras en el tratamiento de la hemofilia

Terapias	Características	Ref.
Terapia celular somática	Consiste en administrar células vivas no germinales, mínimamente manipuladas ex vivo, para restaurar una función biológica ausente.	(Rodríguez-Merchán et al., 2021).

Terapia génica	Consiste en transferir un fragmento de ADN que codifica una proteína funcional para corregir la enfermedad, buscando una intervención única y duradera.	(Mannucci, 2020; Rodríguez-Merchán et al., 2021)
Edición genética	Técnica molecular que corrige genes defectuosos mediante herramientas como TALEN, ZFN y CRISPR/Cas9.	(Rodríguez-Merchán et al., 2021)

Formas de vida de pacientes con hemofilia

La población de pacientes con hemofilia presenta una forma de vida particular y especifica que se sostiene de acuerdo con sus mismas condiciones biológicas y sociales de la salud. En temas de alimentación, estos pacientes se enfrentan a retos nutricionales, incluyendo una tendencia al sobrepeso y la obesidad, que pueden exacerbar los problemas articulares y otros problemas de salud (Toy et al., 1981; Wong et al., 2011). Una nutrición adecuada es crucial, y se anima a los pacientes a mantener una dieta equilibrada para controlar el peso y mejorar la salud en general (Mustafa, 2019; Nieva, 2023). En cuanto a la actividad física, el ejercicio es beneficioso, ya que contribuye a la recuperación, mejora la función articular y la calidad de vida en general. Estos pacientes pueden realizar actividad física que no implique contacto físico, como natación, senderismo, ciclismo, remo, tenis de mesa, con previa administración profiláctica de CFC (López-Arroyo et al., 2021).

La higiene bucal es un aspecto no menos importante, ya que los pacientes deben prestar atención a su higiene dental mediante un cepillado con técnica adecuada tres veces al día, preferentemente con cepillos de cerdas medianamente duras utilizando dentífricos fluorados propios para su edad, e hilo dental. Los procedimientos dentales invasivos que requieran anestesia local con infiltración intrapapilar o intraligamentarias, deben realizarse en centros especializados en el tratamiento de la hemofilia y deben ser acompañados de la aplicación profiláctica de CFC como lo indique el hematólogo (López-Arroyo et al., 2021). Además, estos pacientes deben cumplir con los esquemas de vacunación del sistema sanitario de acuerdo con su edad (Bertamino et al., 2017), y el uso de fármacos, como el ácido acetilsalicílico y los antiinflamatorios no esteroideos, están contraindicados, ya que afectan la función plaquetaria, (López-Arroyo et al., 2021).

Por otra parte, el manejo de la menstruación en estos pacientes implica abordar tanto el sangrado como su impacto en la vida cotidiana. Muchas mujeres requieren intervenciones médicas y/o quirúrgicas, como tratamientos hormonales o histerectomías, para controlar la menorragia (Kadir et al., 1999; Wysocki, 1998). Estos procedimientos conllevan un riesgo de complicaciones hemorrágicas, lo que subraya la necesidad de una cuidadosa evaluación preoperatoria y la colaboración con los centros de tratamiento de la hemofilia (Kadir et al., 1999). El embarazo también presenta retos únicos que pueden afectar tanto a la madre como al feto, debido a mayores riesgos de hemorragia durante el parto. Esto hace necesario un plan de gestión integral en el que participe un equipo de especialistas, incluidos hematólogos, obstetras y anestesistas, para abordar las posibles complicaciones (Leebeek et al., 2020; Pacheco et al., 2023). A pesar de seguir unas directrices estrictas, sigue existiendo un riesgo significativo de hemorragia posparto (Leebeek et al., 2020). Por tanto, el acompañamiento de profesionales en PS podría ayudar a la disminución de riesgos.

La esfera psicoemocional del paciente con hemofilia

Los problemas de salud mental, en forma de trastornos de orden psocioemocional o psicoafectivo, como la ansiedad, tristeza y depresión, que pueden influir en la calidad de vida de cualquier persona, son aún más frecuentes entre las personas con hemofilia y sus cuidadores (Witkop et al., 2015). Una investigación realizada en Suecia, Dinamarca y Finlandia demostró que el 28% de personas con este trastorno hemorrágico presentaban depresión o ansiedad a raíz de su enfermedad; comúnmente, estos

trastornos están más presentes en pacientes con hemofilia grave (35%) o moderada (26%), que con los que la padecen de manera leve (16%). Además, el dolor provocado por la enfermedad también es un factor determinante para la persistencia de cuadros depresivos y de ansiedad (Steen Carlsson et al., 2022). Asimismo, casi la mitad de adultos jóvenes con hemofilia afirman experimentar problemas en salud mental, que complican su capacidad para gestionar la enfermedad (Witkop et al., 2015). Esto, aunado a la estigmatización y sobreprotección de los pacientes, genera una respuesta cíclica de excesiva permisividad y dificultades en la comunicación (Tovar Arroyo, 2022); ocasionando, con mayor frecuencia, que algunas personas reaccionen de forma no asertiva a su enfermedad, y no se apeguen a su tratamiento (Palareti et al., 2020).

En otro estudio de índole cualitativo, mujeres portadoras de la enfermedad afirmaron mantener sentimientos de culpa, confusión, fracaso y tristeza por sus parejas a causa de las decisiones de reproducción tomadas, y sentimientos de tristeza y conmoción cuando sus hijos recibieron el diagnóstico positivo de hemofilia. Además, mujeres con este trastorno experimentan vergüenza y su calidad de vida se ve reducida debido al sangrado menstrual abundante. Al final, se evidencia que las experiencias negativas en mujeres son mayores que la de los hombres con este trastorno y con la población en general (Sanigorska et al., 2022).

Niños y adolescentes con hemofilia tienden a experimentar en mayor medida episodios de depresión, causados por las continuas e inesperadas hospitalizaciones y los cuidados diarios obligatorios relacionados con el trastorno (Tovar Arroyo, 2022). Asimismo, en la transición a la edad adulta, aumentan los problemas psicosociales, ya que los adultos jóvenes con hemofilia se enfrentan a una mayor independencia y responsabilidades, que pueden ser particularmente desafiantes (Witkop et al., 2015). La enfermedad repercute en diversos aspectos de la vida, como el trabajo, la familia, el ocio y el entorno personal. Este impacto es a menudo negativo, lo que lleva a desafíos en el mantenimiento del empleo y el desarrollo de relaciones cercanas (Ramos-Petersen et al., 2023; Witkop et al., 2015). Muchos adultos jóvenes con hemofilia afirman que la enfermedad afecta a su capacidad para entablar relaciones íntimas y repercute negativamente en sus oportunidades laborales (Witkop et al., 2015).

En este sentido, cuando hablamos de bienestar emocional con relación a una enfermedad grave y crónica, en la que hay un riesgo para la integridad y supervivencia de las personas afectadas, tenemos que ser prudentes y no minimizar dicha situación, ya que vivir esta enfermedad supone experimentar múltiples episodios en diferentes esferas. Asimismo, el paciente hemofílico podría encaminarse a: a) el aprovechamiento de la dificultad que implica su enfermedad para aprender más rápido y de forma más profunda sobre sí mismo y su vida, o, b) acelerar un proceso de autodestrucción por falta de conocimiento y estima a sí mismo (Cassis, 2007). Las terapias cognitivo-conductuales que abordan el malestar emocional y el manejo del dolor han demostrado eficacia para promover el bienestar emocional, mejorar la regulación emocional y mejorar la calidad de vida de las personas con hemofilia (Arbab Siyar et al., 2021; Pinto et al., 2017).

Las intervenciones psicoeducativas también pretenden optimizar las estrategias de afrontamiento de la enfermedad y la salud mental. Sin embargo, los datos sobre su eficacia son poco fiables y los resultados son desiguales, ya que, hay algunas mejoras en salud mental, pero no en la salud física, ni en la calidad de vida en general (Cassis et al., 2012; Palareti et al., 2020). Por otra parte, la hipnosis reduce la interferencia del dolor y mejora la calidad de vida relacionada con la salud en personas con hemofilia, mientras que las técnicas de relajación, aunque menos estudiadas, se han utilizado históricamente para tratar los resultados de salud física (García-Dasí et al., 2016; Paredes et al., 2019). Al mismo tiempo, se ha demostrado que las intervenciones de empoderamiento disminuyen la ansiedad, el estrés y la depresión, al tiempo que aumentan el uso de estrategias de afrontamiento centradas en problemas de adolescentes con hemofilia (Setoodeh et al., 2023).

La heterogeneidad de los diseños de los ensayos y de las medidas de los resultados en los estudios existentes dificulta la extracción de conclusiones definitivas sobre la eficacia de las intervenciones psicológicas para la hemofilia. Se necesitan pruebas y resultados estandarizados y diseños de investigación más sólidos para evaluar mejor el impacto de estas intervenciones (Cassis et al., 2012; Palareti et al., 2020). A este respecto, existe una brecha entre la necesidad de apoyo psicosocial y su utilización, lo que subraya la importancia de aumentar la accesibilidad y la concienciación sobre estos servicios (Schmitt et al., 2023; Von Mackensen et al., 2023). Es así como los promotores de la salud pueden coadyuvar a reducir la brecha del apoyo psicosocial y su eficacia para tratar esta enfermedad.

La esfera socioeconómica del paciente con hemofilia

Epidemiología de la hemofilia: Prevalencia mundial estimada

Se estima que la prevalencia mundial de la hemofilia es de alrededor 1,125,000 individuos, con una parte significativa sin diagnosticar, especialmente en los países en desarrollo (Ahmed et al., 2023; Quintana Paris, 2023). La HA es más común, representando aproximadamente el 69% de los casos, mientras que la HB representa alrededor del 12% (Ahmed et al., 2023). Con base al Informe de la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) (https://wfh.org/es/article/se-publica-el-informe-anual-2022-de-la-fmh/) sobre el Sondeo Mundial Anual 2022, que ofrece información internacional de la identificación de pacientes con hemofilia y su acceso a la atención médica, se estima que 17 hombres de cada 100,000 padecerán HA, mientras que, 4 de cada 100,000 HB. Además, se estimó un incremento aproximado del 23% en los casos reportados en el periodo 2022-2023, en comparación con los reportados en 2019-2020.

La carga global de la hemofilia es significativa, con una estimación de 400,000 pacientes en todo el mundo, aunque es probable que esta cifra sea una subestimación debido a la infradeclaración y a los problemas de diagnóstico (Iorio et al., 2019; Kang et al., 2019). Por otra parte, en los países de ingresos medios-altos, la desventaja en la esperanza de vida de los pacientes con HA y HB con respecto al resto de la población es del 30% y el 24%, respectivamente. Esta desventaja en la esperanza de vida es mucho mayor en los países con un acceso más limitado a los tratamientos para la hemofilia (Quintana Paris, 2023).

Aspectos económicos asociados con la hemofilia

La hemofilia impone una importante carga económica a las personas, los sistemas sanitarios y la sociedad. Esta carga se ve agravada por el desarrollo de inhibidores, que aumentan los costos del tratamiento y repercuten en la calidad de vida. El tratamiento de la hemofilia está impulsado principalmente por el costo de las terapias de sustitución del factor de coagulación, que pueden suponer hasta el 99% de los costos sanitarios directos (Chen et al., 2023; D'Angiolella et al., 2018; Malhan et al., 2021; O'Hara et al., 2017). El costo anual por paciente puede oscilar entre €93,268 ($101,785 USD) y más de €1,000,000 ($1,091,320 USD), especialmente para las terapias con inhibidores (Chen et al., 2023; D'Angiolella et al., 2018; Malhan et al., 2021). Además, los costos varían significativamente de un país a otro. Alemania registra algunos de los costos por paciente más elevados, mientras que países como Bulgaria registran costos mucho más bajos (Cavazza et al., 2016; O'Hara et al., 2017). Los costos indirectos, incluyendo la pérdida de trabajo y el tiempo del cuidador, también contribuyen significativamente a la carga económica. Estos costos se deben a la disminución de la productividad laboral y al ausentismo (Chen et al., 2017; Chen et al., 2023; O'Hara et al., 2017).

Y, aunque el tratamiento profiláctico es inicialmente más caro, se asocia a mejores resultados a largo plazo y puede reducir los costos globales al prevenir episodios hemorrágicos graves y hospitalizaciones (Chen et al., 2017; Chen, 2016; Strandberg-Larsen et al., 2010). El desarrollo de terapias innovadoras, incluidas terapias recombinantes, pueden mejorar la seguridad y reducir los

costos, aunque el acceso sigue siendo un reto en algunas regiones (Batran et al., 2024; Strandberg-Larsen et al., 2010).

Principales desafíos para el acceso al tratamiento del paciente hemofílico

La hemofilia es una enfermedad crónica que requiere tratamiento y seguimiento de por vida. En los países de ingresos altos, es común que los servicios de salud adopten un enfoque multidisciplinario, que incluye tratamiento profiláctico, fisioterapia, apoyo psicológico y educación. Este abordaje integral mejora significativamente la calidad de vida y el bienestar de los pacientes. Sin embargo, la situación es muy diferente en los países de ingresos bajos y medios, donde el acceso a la atención médica, incluido el diagnóstico y tratamiento, es limitado. El dolor crónico y la carga psicológica de vivir con una enfermedad incurable suelen ser problemas desatendidos; y, los cuidadores, quienes desempeñan un papel fundamental en el manejo diario de la hemofilia, carecen del apoyo y la educación necesarios para brindar una atención efectiva. Por otra parte, los elevados costos de los factores de coagulación, los hacen inaccesibles para muchos sistemas de salud y pacientes; ocasionando que, el tratamiento a demanda se convierte en la única opción para muchos, a pesar de ser menos eficaz y de aumentar el riesgo de complicaciones a largo plazo debido a episodios de sangrado frecuentes (Perolla y Kalaja, 2024).

Otro obstáculo que dificulta la implementación de un tratamiento multidisciplinario es la falta de concienciación y educación sobre la enfermedad, tanto entre los profesionales de la salud como en la población general (Perolla y Kalaja, 2024). En 2018 se identificó que muchos médicos requieren capacitación adicional en hemofilia para que los pacientes puedan tomar decisiones informadas sobre tratamientos innovadores (Batty y Lillicrap, 2019). La falta de conocimiento contribuye a diagnósticos tardíos, tratamientos inadecuados y la persistencia del estigma hacia los pacientes (Perolla y Kalaja, 2024). En general, estos retos se deben a la insuficiencia de infraestructura sanitaria, la escasez de profesionales de la salud capacitados y la falta de recursos financieros destinados al tratamiento de la hemofilia (Perolla y Kalaja, 2024). Esto abre otra ventana de posibilidad para los promotores de la salud que puedan atender los retos educativos tanto del personal médico como de pacientes y sus cuidadores, cerrando así la brecha entre los países de economías desarrolladas y emergentes.

Otra mirada para abordar la hemofilia: estrategias integrales en Promoción de la Salud para mejorar la vida de estos pacientes

Basada en la Carta de Ottawa (OMS, 1986), la PS busca brindar herramientas para que las personas controlen y mejoren su salud, priorizando la equidad y otros factores, como la educación, alimentación y justicia. La salud se genera en todos los sectores sociales, no solo en los servicios médicos, y los profesionales en la PS actúan como mediadores en su percepción (López-Fernández y Solar Hormazábal, 2017). Como función esencial de la salud pública, la PS integra: a) políticas públicas saludables, b) entornos seguros, c) acción comunitaria, d) desarrollo de habilidades personales para la alfabetización sanitaria y e) reorientación de los servicios sanitarios para equilibrar promoción, prevención y atención curativa (Monreal et al., 2018).

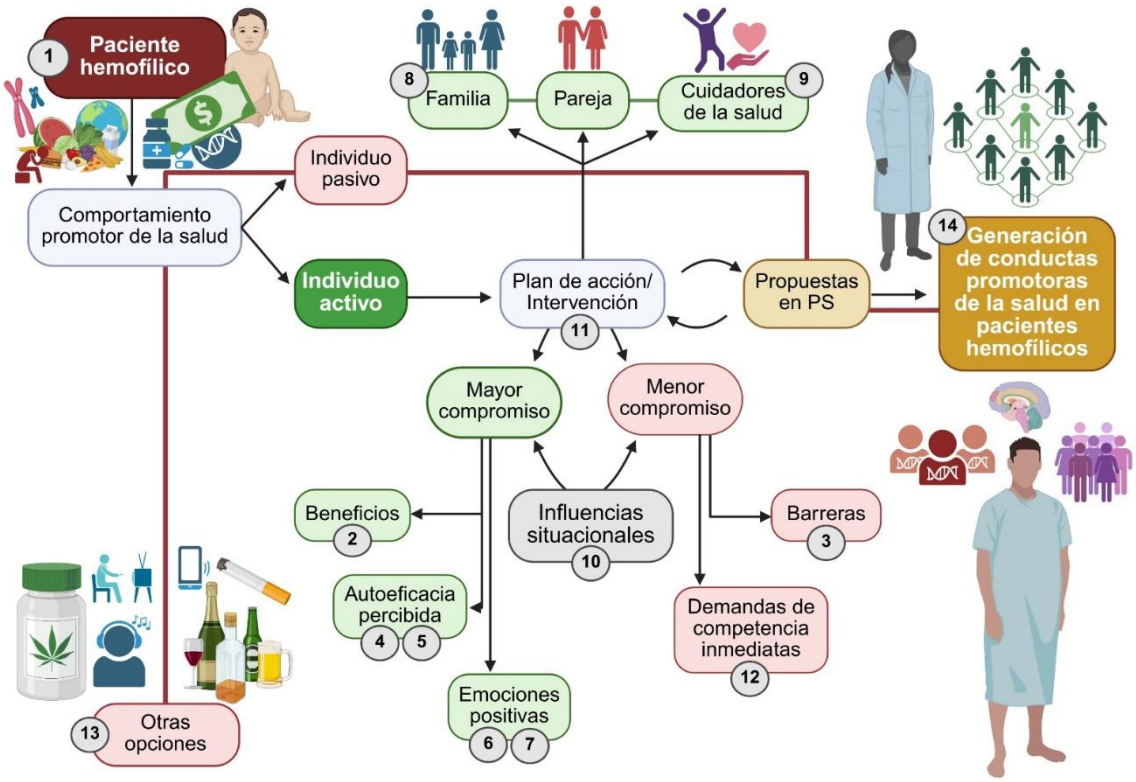
En ese sentido, el Modelo de Promoción de la Salud (MPS), propuesto por Nola Pender en 1990 y actualizado en 2018, se basa en el paradigma Interactivo-Integrador (Navarro-Rodríguez et al., 2023; Wilson, 2022), que indica que cada individuo es un ser biopsicosocial, que es moldeado a cierto grado por el ambiente y que busca entornos para gestionar sus conductas de salud, por lo tanto: a) las personas buscan crear condiciones de vida para aumentar su salud, b) ellos tienen una autoconciencia reflexiva que les permite valorar sus propias competencias, c) buscan regular de forma activa su propia conducta, d) transforman progresivamente el entorno y a la vez, ellos también se transforman a lo largo del tiempo, e) los profesionales de la salud forman parte del entorno y ejercen influencia en la persona

a lo largo de su vida; y, f) la reconfiguración personal de la relación persona-entorno es esencial para el cambio de conducta (Navarro-Rodríguez et al., 2023).

En este contexto, surge la pregunta: ¿es posible mejorar el bienestar de los pacientes con hemofilia a través de la PS? La respuesta es sí, las estrategias basadas en la PS pueden tener un impacto positivo en la vida de pacientes con hemofilia. Asimismo, relacionamos las catorce proposiciones del MPS con el modo de vida del paciente hemofílico (Fig. 4).

Figura 4

El MPS del paciente hemofílico



Nota: ① El paciente hemofílico cuenta con factores personales de carácter biológico, psicológico y socioculturales, que predicen el comportamiento en PS. ② Los beneficios percibidos por los pacientes, dentro de la intervención, influyen positivamente con el compromiso en el plan de acción. ③ Las barreras percibidas por los pacientes, dentro de la intervención, pueden influir con el compromiso en el plan de acción. ④ La autoeficacia percibida por el paciente aumenta la probabilidad de compromiso con el plan de acción y de su conducta en PS. ⑤ A mayor autoeficacia, menor barrera percibida para la conducta promotora de la salud del paciente. ⑥ El afecto positivo hacia una conducta dirige al paciente a una mayor autoeficacia, aumentando así, su afecto positivo. ⑦ Cuando las emociones positivas relacionadas con la actividad se asocian con una conducta, aumenta la probabilidad de que el paciente se comprometa con el plan de acción. ⑧ Es más probable que los pacientes se comprometan a adoptar comportamientos de PS, cuando los individuos importantes para ellos modelan su conducta. ⑨ Las familias, las parejas y los cuidadores de la salud, son fuentes importantes de influencias interpersonales, que pueden hacer aumentar o disminuir el compromiso del paciente para adoptar un comportamiento de PS. ⑩ Las influencias situacionales en el entorno externo pueden aumentar o disminuir el compromiso o participación de los pacientes en el comportamiento de PS. ⑪ Un mayor compromiso, aunado a un plan de acción, incrementa la posibilidad de mantener el

comportamiento de PS de los pacientes a largo plazo. ⑫ Es menos probable que el compromiso del paciente con un plan de acción incurra en un comportamiento deseado, cuando existen alternativas de comportamiento que se entrometen conscientemente, previo al comportamiento intencionado. ⑬ Es menos probable que el compromiso del paciente con un plan de acción llegue a ser el comportamiento deseado, cuando existen acciones más atractivas. ⑭ Los pacientes con hemofilia pueden modificar sus cogniciones, los afectos, las influencias interpersonales y las situacionales para crear incentivos en la conducta promotora de la salud.

Fuente: Creada con BioRender.com

Bajo este esquema, se presentan algunas propuestas en PS, para mejorar las condiciones en las esferas psicosociales del paciente con hemofilia y la garantía de su salud:

Propuestas en la esfera biomédica (aborda factores biológicos)

Diagnóstico para la hemofilia. Se sugiere que los países a favor en la defensa del paciente hemofílico, como lo son los que integran la WFH, con ayuda de sus respectivos gobiernos, puedan generar laboratorios y centros de investigación en donde farmacéuticos, microbiólogos, biólogos, químicos, químicos farmacéuticos biólogos, ingenieros y médicos, sean partícipes en la investigación exclusiva y continua del diagnóstico oportuno de la hemofilia; siendo fundamental la comunicación entre los países participantes para un mayor alcance en los resultados.

Formación de profesionales de la salud para la hemofilia. La capacitación del personal especializado en la enfermedad (médicos y enfermeros), es crucial para informar detalladamente a los pacientes que viven con hemofilia y se puedan tomar decisiones informadas. Además, la capacitación constante al personal de salud permitirá una óptima atención a emergencias relacionadas con este infrecuente trastorno. Se requiere un trabajo sinérgico entre los distintos profesionales de la salud, ya que estos pacientes deben ser atendidos por equipos multidisciplinarios formados por enfermeros, psicólogos, nutriólogos, rehabilitadores, estomatólogos, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales, promotores de la salud y genetistas, todos ellos con experiencia y capacidad para tratar trastornos hemorrágicos.

Farmacéutica para el paciente hemofílico. Es indispensable que las farmacéuticas se encuentren involucradas en el aborde del problema que representa este trastorno hemorrágico; por lo que, se sugiere un trabajo interdisciplinario entre promotores de la salud, químicos farmacéuticos biólogos e ingenieros de inteligencia tecnológica, para realizar estudios de vigilancia tecnológica y análisis competitivos que puedan identificar patentes vencidas o con fechas cercanas a su vencimiento, así como las diferentes innovaciones en materia de tratamiento de la hemofilia, formular políticas, y lograr una comercialización de fármacos más factible, es decir, económica pero fiable, para los pacientes que los necesitan.

Propuestas en la esfera psicoemocional (aborda factores psicológicos)

Educación para la hemofilia. Se sugiere generar protocolos estandarizados, dirigidos principalmente a escuelas en todos los niveles, y también en hospitales ante casos de emergencia.

Atención psicoterapéutica para el paciente hemofílico. La terapia psicológica es necesaria para un tratamiento integral del paciente, por tanto, se sugiere que este tipo de intervención se ponga a disposición de los pacientes y sus cuidadores, de forma gratuita en hospitales, centros de salud y escuelas de todo nivel. Así como también, online, para los casos delicados, donde el desplazamiento sea de riesgo y complicado.

Talleres comunitarios en pro del paciente hemofílico. Se sugieren intervenciones comunitarias, donde promotores de la salud, especializados en el tema, tengan la capacidad de participar con estos grupos vulnerables. La intención es que, a través de un plan de acción bien estructurado, y teniendo en cuenta el MPS, estos pacientes se puedan empoderar, emancipar, y convertir autónomos y responsables de su estado de salud ante la enfermedad que enfrentan.

Propuestas en la esfera socioeconómica (aborda factores sociales)

Telecomunicaciones y telesalud. El uso de herramientas digitales debe relacionarse con la educación para la salud de la mano con profesionales expertos en hemofilia, para construir lazos de cooperación y confianza, proporcionando información fidedigna y basada en evidencia científica. Para esto es necesario globalizar el acceso a medios digitales y al internet, sugiriendo que los gobiernos y empresas incidentes en los medios de comunicación masiva, generen herramientas que avalen y/o validen a los divulgadores de medios digitales que se encarguen de difundir temas de salud para generar certeza en los pacientes al momento de consultar estas fuentes y disminuir el grado de desinformación.

Incidencia social de los colectivos en pro del paciente hemofílico. El apoyo de asociaciones e instituciones desempeña un papel necesario a la hora de beneficiar a las personas con hemofilia. En este sentido, se sugiere que profesionales en la PS junto con otros profesionales en la atención a este padecimiento generen talleres continuos que encaminen a los pacientes, sus familiares y cuidadores al empoderamiento y emancipación de sus participantes para la incidencia social en apoyo a una atención integral para estos pacientes.

Epidemiología de la hemofilia: Conocer y comprender la prevalencia e incidencia mundial de la hemofilia es crucial para la planificación sanitaria, la asignación de recursos y la continua implementación de estrategias en la solución del problema. Por lo tanto, se sugiere generar bases de datos “globales” y regionales, con la participación multidisciplinaria, tanto del personal de salud, como también de expertos en biología, nutrición, salud pública y PS. Estos mismos manteniéndose en la tarea de actualizar la incidencia y prevalencia, no solo de la hemofilia, sino también de otras enfermedades raras, mismas que sirvan para generar actualizaciones o nuevos proyectos con propuestas que atiendan las necesidades emergentes.

CONCLUSIONES

La hemofilia es un trastorno genético, que provoca importantes problemas hemorrágicos. Comprender la base genética, las manifestaciones clínicas, los desafíos cognitivo- emocionales, y las barreras socioeconómicas, resulta crucial para la gestión de un tratamiento eficaz. Los esfuerzos para mejorar la atención mundial de la hemofilia deben centrarse en mejorar las capacidades de diagnóstico, aumentar la concienciación y garantizar un acceso equitativo al tratamiento en todo el orbe. Para mejorar la calidad de vida de las personas con hemofilia es necesario abordar los problemas existentes a través de sistemas integrales de atención y apoyo. La PS, mediante el MPS, es una sólida base metodológica para la intervención de grupos vulnerables, como son los que padecen hemofilia; pues, retomando la filosofía de este modelo, es menos probable que se escabullan los aspectos biopsicosociales característicos del ser humano, y, en consecuencia, se puedan abordar los problemas de forma holística e integral, en un plan de acción bien estructurado.

REFERENCIAS

Ahmed, S., Waseem, S., Shaikh, T., y Hasan, M. (2023). Advancing haemophilia care in Pakistan: Progress and future directions. Haemophilia, 29. https://doi.org/10.1111/hae.14789

Alvarado-Ibarra, M. (2021). Consensus on hemophilia in Mexico. Gac Med Mex, 157(Supl 1), S1-S35.

Arbab Siyar, N., Amiri Majd, M., y Baghdassarians, A. (2021). The effectiveness of cognitive-behavioural therapy on emotional regulation and quality of life in children with Haemophilia. Haemophilia, 27(4), 599-605.

Batran, R., Kamel, M., Bahr, A., Khalil, A., y Elsokary, M. (2024). Hemophilia A: Economic burden, therapeutic advances, and future forecasts in the Middle East and North Africa region. Thrombosis research, 243, 109175. https://doi.org/10.1016/j.thromres.2024.109175

Batty, P., y Lillicrap, D. (2019). Advances and challenges for hemophilia gene therapy. Human molecular genetics, 28(R1), R95-R101.

Bertamino, M., Riccardi, F., Banov, L., Svahn, J., y Molinari, A. C. (2017). Hemophilia care in the pediatric age. Journal of clinical medicine, 6(5), 54.

Callahan, D. (1973). The WHO definition of 'health'. Studies - Hastings Center, 1 3, 77-88. https://doi.org/10.2307/3527467

Cassis, F. (2007). Atención psicosocial para personas con hemofilia. Recuperado de http://www1. wfh. org/publication/files/pdf-1199. pdf.

Cassis, F., Emiliani, F., Pasi, J., Palareti, L., y Iorio, A. (2012). Psychological interventions for people with hemophilia. Cochrane Database of Systematic Reviews, 3. https://doi.org/10.1002/14651858.CD010215

Castillo-González, D. (2012). Hemofilia: aspectos históricos y genéticos. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia, 28(1).

Cavazza, M., Kodra, Y., Armeni, P., De Santis, M., López-Bastida, J., Linertová, R.,…Network, B.-R. R. (2016). Social/economic costs and quality of life in patients with haemophilia in Europe. The European Journal of Health Economics, 17, 53-65. https://doi.org/10.1007/s10198-016-0785-2

Chen, C., Baker, J., y Nichol, M. (2017). Economic Burden of Illness among Persons with Hemophilia B from HUGS Vb: Examining the Association of Severity and Treatment Regimens with Costs and Annual Bleed Rates. Value in health : the journal of the International Society for Pharmacoeconomics and Outcomes Research, 20 8, 1074-1082. https://doi.org/10.1016/j.jval.2017.04.017

Chen, S.-L. (2016). Economic costs of hemophilia and the impact of prophylactic treatment on patient management. The American journal of managed care, 22, 126-133. PMID: 27266809

Chen, Y., Cheng, S., Thornhill, T., Solari, P., y Sullivan, S. (2023). Health care costs and resource use of managing hemophilia A: A targeted literature review. Journal of Managed Care & Specialty Pharmacy, 29. https://doi.org/10.18553/jmcp.2023.29.6.647

Coban, A., Bornberg-Bauer, E., y Kemena, C. (2022). Domain evolution of vertebrate blood coagulation cascade proteins. Journal of Molecular Evolution, 90(6), 418-428.

D'Angiolella, L., Cortesi, P., Rocino, A., Coppola, A., Hassan, H., Giampaolo, A.,…Mantovani, L. (2018). The socioeconomic burden of patients affected by hemophilia with inhibitors. European Journal of Haematology, 101, 435-456. https://doi.org/10.1111/ejh.13108

García-Dasí, M., Torres-Ortuño, A., Cid-Sabatel, R., y Barbero, J. (2016). Practical aspects of psychological support to the patient with haemophilia from diagnosis in infancy through childhood and adolescence. Haemophilia, 22. https://doi.org/10.1111/hae.13018

Godlee, F. (2011). What is health? BMJ : British Medical Journal, 343. https://doi.org/10.1136/BMJ.D4817

Hernández-Girón, C., y Cabrales-Arreola, J. L. (2024). Trastornos de la coagulación: factor V Leiden, panorama biológico, clínico y epidemiológico. Revista de la Facultad de Medicina (México), 67(2), 7-18.

Hoffman, M. (2003). A cell-based model of coagulation and the role of factor VIIa. Blood reviews, 17 Suppl 1. https://doi.org/10.1016/S0268-960X(03)90000-2

Hoffman, M., y Monroe, D. (2001). A Cell-based Model of Hemostasis. Thrombosis and Haemostasis, 85, 958-965. https://doi.org/10.1055/s-0037-1615947

Huber, M., Knottnerus, J., Green, L., Horst, H., Jadad, A., Kromhout, D.,…Smid, H. (2011). How should we define health? BMJ : British Medical Journal, 343. https://doi.org/10.1136/bmj.d4163

Iorio, A., Stonebraker, J., Chambost, H., Makris, M., Coffin, D., Herr, C., y Germini, F. (2019). Establishing the Prevalence and Prevalence at Birth of Hemophilia in Males. Annals of Internal Medicine, 171, 540-546. https://doi.org/10.7326/M19-1208

Kadir, Economides, Sabin, Pollard, y Lee. (1999). Assessment of menstrual blood loss and gynaecological problems in patients with inherited bleeding disorders. Haemophilia, 5. https://doi.org/10.1046/j.1365-2516.1999.00285.x

Kang, P., Fang, Y.-H., Cheng, Y., Zhang, X.-Q., Wang, J., Li, H., y Zhang, X. (2019). Analysis of haemophilia case information of Shandong Province in China: Data from 2010 to 2017. Haemophilia, 25. https://doi.org/10.1111/hae.13724

Lassandro, G., Accettura, D., y Giordano, P. (2021). Promoting sports practice in persons with hemophilia: a survey of clinicians' perspective. International Journal of Environmental Research and Public Health, 18(22), 11841.

Lazăr, A. C., Ilea, A., Moldovan, B., Ionel, A., Pop, A. S., Păcurar, M., y Campian, R. S. (2019). State of the art regarding anticoagulant and thrombolytic therapy in dental procedures. Rom J Morphol Embryol, 60(2), 403-410.

Leebeek, F., Duvekot, J., y Kruip, M. (2020). How I manage pregnancy in carriers of hemophilia and patients with von Willebrand disease. Blood. https://doi.org/10.1182/blood.2019000964

Leonardi, F. (2018). The Definition of Health: Towards New Perspectives. International Journal of Health Services, 48, 735-748. https://doi.org/10.1177/0020731418782653

López-Arroyo, J. L., Pérez-Zúñiga, J. M., Merino-Pasaye, L. E., Saavedra-González, A., Alcivar-Cedeño, L. M., Álvarez-Vera, J. L.,…Bates-Martín, R. A. (2021). Consenso de hemofilia en México. Gaceta médica de México, 157, S1-S37.

López-Fernández, L. A., y Solar Hormazábal, O. (2017). Repensar la Carta de Ottawa 30 años después. In (Vol. 31, pp. 443-445): SciELO Public Health.

López-Otín, C., y Kroemer, G. (2021). Hallmarks of health. Cell, 184(1), 33-63.

Luna, S. C., Roldán, M. D. T., y Martínez, L. (2024). Hemofilia en urgencias. Revista Repertorio de Medicina y Cirugía. https://doi.org/10.31260/repertmedcir.01217372.1433

Malhan, S., Öksüz, E., Antmen, B., Ar, M., Balkan, C., y Kavaklı, K. (2021). Cost of hemophilia A in Turkey: an economic disease burden analysis. Journal of Medical Economics, 24, 1052-1059. https://doi.org/10.1080/13696998.2021.1965388

Mannucci, P. M. (2020). Hemophilia therapy: the future has begun. Haematologica, 105(3), 545.

Martínez-Sánchez, L. M., Álvarez-Hernández, L. F., Ruiz-Mejía, C., Jaramillo-Jaramillo, L. I., Builes-Restrepo, L. N., y Villegas-Álzate, J. D. (2018). Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. Revista Facultad Nacional de Salud Pública, 36(2), 85-93.

Martinuzzo, M. (2017). Blood Coagulation System Physiology. Sociedad Argentina de Hematología, 21, 31-42.

Monreal, L. A., Arillo-Santillán, E., Betanzos-Reyes, A. F., Jiménez-Aguilar, A., Márquez-Serrano, M., Rangel-Flores, H.,…Villanueva-Borbolla, M. A. (2018). Promoción de la salud. Juan Rivera Dommarco Tonatiuh Barrientos Gutiérrez Carlos Oropeza, 194.

Monroe, D., y Hoffman, M. (2006). What does it take to make the perfect clot? Arteriosclerosis, thrombosis, and vascular biology, 26 1, 41-48. https://doi.org/10.1161/01.ATV.0000193624.28251.83

Mustafa, A. (2019). Evaluation of Nutritional Status among Adult Hemophilia patients enrolled in European Gaza hospital in Gaza strip, Palestine. Journal of Clinical and Medical Research. https://doi.org/10.37191/mapsci-2582-4333-2(2)-028

Navarro-Rodríguez, D. C., Guevara-Valtier, M. C., y Paz-Morales, M. d. l. Á. (2023). Análisis y Evaluación del Modelo de Promoción de la Salud. Temperamentvm, 19.

Nieva, N. R. (2023). Obesity and physical exercise in hemophilia. Blood coagulation & fibrinolysis : an international journal in haemostasis and thrombosis, 34 S1. https://doi.org/10.1097/MBC.0000000000001216

O'Hara, J., Hughes, D., Camp, C., Burke, T., Carroll, L., y Diego, D. (2017). The cost of severe haemophilia in Europe: the CHESS study. Orphanet Journal of Rare Diseases, 12. https://doi.org/10.1186/s13023-017-0660-y

OMS. (1986). Carta de Ottawa para la Promoción de la Salud. Promoción de la Salud, Ginebra: OMS, 559-568.

Pacheco, L., Saade, G., y James, A. (2023). Von Willebrand Disease, Hemophilia, and Other Inherited Bleeding Disorders in Pregnancy. Obstetrics & Gynecology, 141, 493-504. https://doi.org/10.1097/AOG.0000000000005083

Palareti, L., Melotti, G., Cassis, F., Nevitt, S. J., y Iorio, A. (2020). Psychological interventions for people with hemophilia. The Cochrane database of systematic reviews, 3. https://doi.org/https://doi.org/10.1002/14651858.CD010215.pub2

Paredes, A., Costa, P., Fernandes, S., Lopes, M., Carvalho, M., Almeida, A., y Pinto, P. (2019). Effectiveness of hypnosis for pain management and promotion of health-related quality-of-life among people with haemophilia: a randomised controlled pilot trial. Scientific Reports, 9. https://doi.org/10.1038/s41598-019-49827-1

Perolla, A., y Kalaja, B. (2024). Improving Hemophilia Care in Low-and Middle-Income Countries: Addressing Challenges and Enhancing Quality of Life. Cureus, 16(6).

Pinto, P., Paredes, A., Costa, P., Carvalho, M., Lopes, M., Fernandes, S.,…Almeida, A. (2017). Effectiveness of two psychological interventions for pain management, emotional regulation and promotion of quality of life among adult Portuguese men with haemophilia (PSY-HaEMOPEQ): study protocol for a single-centre prospective randomised controlled trial. BMJ Open, 7. https://doi.org/10.1136/bmjopen-2017-016973

Quintana Paris, L. (2023). Foundations of hemophilia and epidemiology. Blood Coagulation & Fibrinolysis: an international journal in haemostasis and thrombosis, 34, S35-S36. https://doi.org/10.1097/MBC.0000000000001222

Ragni, M. (2021). Hemophilia as a blueprint for gene therapy. Science, 374, 40-41. https://doi.org/10.1126/science.abg0856

Ramos-Petersen, L., Rodríguez-Sánchez, J., Cortés-Martín, J., Reinoso-Cobo, A., Sánchez-García, J., Rodríguez-Blanque, R., y Coca, J. (2023). A Qualitative Study Exploring the Experiences and Perceptions of Patients with Hemophilia Regarding Their Health-Related Well-Being, in Salamanca. Journal of clinical medicine, 12. https://doi.org/10.3390/jcm12165417

Rodríguez-Merchán, E. C., De Pablo-Moreno, J. A., y Liras, A. (2021). Gene therapy in hemophilia: recent advances. International Journal of Molecular Sciences, 22(14), 7647.

Rosner, F. (1994). Hemophilia A. The New England journal of medicine, 330 22, 1617. https://consensus.app/papers/hemophilia-a-rosner/8a74dc3f28a85e6d805f4f1c8c6da091/

Salinas-Escudero, G., Castillo-Martínez, I. D., Martínez-Valverde, S., Garduño-Espinosa, J., y Carrillo-Vega, M. F. (2020). Análisis de minimización de costos entre dos tratamientos a demanda de hemofilia A en niños en México.¿ Son los crioprecipitados una opción más económica? Revista de Hematología, 21(2), 92-102.

Sanigorska, A., Chaplin, S., Holland, M., Khair, K., y Pollard, D. (2022). The lived experience of women with a bleeding disorder: a systematic review. Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis, 6(1), e12652.

Schmitt, F., Maier, L. A., Albisetti, M., Trinchero, A., Graf, L., Hengartner, H.,…Kartal-Kaess, M. (2023). “Hermes” - Hemophilia Related Mental Illness: A Cross-Sectional, Multicenter Study in Switzerland. Blood. https://doi.org/10.1182/blood-2023-189771

Schramm, W. (2014). The history of haemophilia–a short review. Thrombosis research, 134, S4-S9.

Segre, M., y Ferraz, F. (1997). The concept of health. Revista De Saude Publica, 31(5), 538-542.

Setoodeh, G., Karami, A., Edraki, M., y Nick, N. (2023). Investigating the effect of psychological empowerment on using coping strategies, stress, anxiety and depression in adolescents with haemophilia: a randomized controlled trial. International Journal of Adolescence and Youth, 28. https://doi.org/10.1080/02673843.2023.2270036

Smith, L. (2019). Hemophilia. The American Society for Clinical Laboratory Science, 32, 21-26. https://doi.org/10.29074/ascls.2018001289

Smith, S., y Dacvim. (2009). The cell-based model of coagulation. Journal of veterinary emergency and critical care, 19 1, 3-10. https://doi.org/10.1111/j.1476-4431.2009.00389.x

Srivastava, A., Santagostino, E., Dougall, A., Kitchen, S., Sutherland, M., Pipe, S. W.,…Windyga, J. (2020). WFH guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia, 26, 1-158.

Steen Carlsson, K., Winding, B., Astermark, J., Baghaei, F., Brodin, E., Funding, E.,…Andersson, E. (2022). Pain, depression and anxiety in people with haemophilia from three Nordic countries: cross-sectional survey data from the MIND study. Haemophilia, 28(4), 557-567.

Strandberg-Larsen, M., Gater, A., Marlow, E., y Thomson, A. (2010). Hemophilia A: Patient Impact and Economic Burden of the Disease. Blood, 116, 4763-4763. https://doi.org/10.1182/BLOOD.V116.21.4763.4763

Tovar Arroyo, J. A. (2022). Calidad de vida y representaciones sociales en las personas con Hemofilia: Un análisis cualitativo Ambato: Universidad Tecnològica Indoamèrica].

Toy, L., Williams, T., y Young, E. (1981). Nutritional status of patients with hemophilia. Journal of the American Dietetic Association, 78 1, 47-51. https://doi.org/10.1016/s0002-8223(21)04737-4

Tulloch, A. (2005). What do we mean by health? The British journal of general practice : the journal of the Royal College of General Practitioners, 55 513, 320-323. https://consensus.app/papers/what-do-we-mean-by-health-tulloch/34de9925cef05b949774e4897c1a03dc/

Velou, M., y Ahila, E. (2020). Changing concepts of clotting mechanism of blood: From cascade model to cell-based model. https://consensus.app/papers/changing-concepts-of-clotting-mechanism-of-blood-from-velou-ahila/ef86dff43d885118b07647c20be09e0a/

Von Mackensen, S., Gallmann, L., Siebert, M., y Halimeh, S. (2023). Assessment of Haemophilia Patients' and Other Bleeding Disorders Needs of Psychosocial Support and Health Care Needs and Their Utilization in Haemophilia Treatment Centres (ILLUSTRATE Study). Blood. https://doi.org/10.1182/blood-2023-187236

Weyand, A. C., y Pipe, S. W. (2019). New therapies for hemophilia. Blood, The Journal of the American Society of Hematology, 133(5), 389-398.

Wilson, J. (2022). Nola J. Pender: modelo de promoción de la salud. M. Raile, & EH Sciences (Red.), Modelos y teorias en enfermeria, 320-336.

Witkop, M., Guelcher, C., Forsyth, A., Quon, D., Hawk, S., Curtis, R.,…Cooper, D. (2015). Challenges in transition to adulthood for young adult patients with hemophilia: Quantifying the psychosocial issues and developing solutions. American Journal of Hematology, 90. https://doi.org/10.1002/ajh.24217

Wong, T., Majumdar, S., Adams, E., Bergman, S., Damiano, M., Deutsche, J., y Recht, M. (2011). Overweight and obesity in hemophilia: a systematic review of the literature. American journal of preventive medicine, 41 6 Suppl 4. https://doi.org/10.1016/j.amepre.2011.09.008

Wysocki, D. (1998). But Women Can't Have 'Hemophilia'!: A Look at the Lives of Women with Bleeding Disorder. Sociological Research Online, 3, 14-25. https://doi.org/10.5153/sro.194

Yong, J., Abrams, S., Wang, G., y Toh, C. (2023). Cell-free histones and the cell-based model of coagulation. Journal of thrombosis and haemostasis : JTH. https://doi.org/10.1016/j.jtha.2023.04.018

Todo el contenido de **LATAM Revista Latinoamericana de Ciencias Sociales y Humanidades**, publicados en este sitio está disponibles bajo Licencia Creative Commons (cc) BY.