

# Aplicación de un Programa de Autocontrol a Niños Hemofílicos con Problemas Ortopédicos

Martín Bastardo Bucán\*  
Betty Pacheco Sierra\*

Bastardo Bucán, Martín, Pacheco Sierra, B. *Aplicación de un Programa de Autocontrol a Niños Hemofílicos con Problemas Ortopédicos*. Centro Médico, 1990;36:109-116.

## RESUMEN

El objetivo general del presente trabajo fue lograr una conducta autocontrolada en relación con el cumplimiento del programa de ejercicios por el ortopedista en una muestra de 5 niños hemofílicos con sinovitis crónica, de sexo masculino y con edades comprendidas entre 6 y 13 años; ello con la finalidad de mantener la funcionalidad articular una mayor independencia respecto a sus padres. Fue aplicado un programa de autocontrol constituido por: 1) Información sobre la hemofilia, problemas ortopédicos y rehabilitación. Paralelamente a esta actividad, se encontró a los padres respecto al manejo adecuado del paciente en el entorno familiar. 2) Moldeamiento de la forma correcta de ejecutar los ejercicios. 3) Contratos pacientes-terapeutas a través de los cuales los sujetos obtenían premios por el cumplimiento correcto del proyecto de ejercicios prescrito. De igual forma se firmaron contratos padres-terapeutas.

Se utilizó un diseño A B C D + Seguimiento, donde: A, representa la línea base; B la aplicación de la información; C el moldeamiento; D los contratos y la administración de una prueba paralela; y una fase de seguimiento. Los resultados arrojaron que los 5 sujetos de la muestra adquirieron y mantuvieron un comportamiento independiente respecto al cumplimiento del programa de ejercicios, demostrándose la efectividad del programa de autocontrol.

## ABSTRACT

An autocontrol program for hemophilic children is exposed and its results analyzed.

## PALABRAS CLAVES

Psicología, Hemofilia.

## RESEÑA HISTORICA Y ASPECTOS MEDICOS ORTOPEDICOS DE LA HEMOFILIA

La hemofilia es una enfermedad congénita de la sangre debida a una deficiencia en uno de los componentes de la coagulación sanguínea: factor VIII en el caso de la hemofilia A o clásica, y factor IX en la hemofilia B o enfermedad de Christmas. La manifestación clínica de la hemofilia viene dada por hemorragias externas o internas en distintas partes del cuerpo, las cuales pueden presentarse como consecuencia de traumatismo o sin causa física aparente (de manera espontánea). Esta enfermedad data de tiempos muy antiguos apareciendo mencionada en el Talmud (libro de los judíos) donde se exime de practicar la circuncisión a niños cuyos hermanos hubiesen muerto al practicarle tal operación.<sup>13</sup> Posteriormente, en el siglo XII Después de Cristo, los médicos árabes reportan la muerte por sangramientos incontrolables en heridos de guerra.<sup>27</sup> No obstante, es Otto quien en 1803 deslinda a la hemofilia como entidad nosológica dentro del complejo grupo de los síndromes hemorrágicos<sup>6</sup>, siendo Schonlen, en 1839, quien le da el nombre de hemofilia a la llamada "enfermedad del sangrante".<sup>20</sup> Un siglo más tarde, Bullock y Fildes establecen como pautas diagnósticas de la hemofilia: Anomalia hemorrágica congénita, transmitida por la madre y padecida por el varón, con un tiempo de coagulación prolongado y sin otra anomalía asociada.<sup>6</sup> Más tarde, Pavlovsky en 1947; Aggeler, White, Glendening, Page, Leake y Bates en 1952; Biggs, Douglas, Mac Farlane, Dacie, Pitney, Merskey y O'Brien en 1952, demostraron que en algunos pacientes con hemofilia había deficiencia del factor VIII, y en otros del factor IX: a éste último se le dió el nombre de "Componente tromboplástico del plasma".<sup>6</sup>

La hemofilia puede ser clasificada en tres grados de acuerdo al nivel de carencia del factor; por ende ésta, será: leve con niveles mayores de 5%, moderada con niveles de 1 a 5% y severa cuando el factor sea menor de 1%.

Uno de los cuadros de sangramiento más frecuente es el producido dentro de las articulaciones, la hemartrosis;<sup>12</sup> la

\* Psicólogos clínicos.

hemorragia renal espontánea puede dar manifestaciones de cólico renal; y episodios de sangramientos externos prolongados secundarios a heridas se observan, con frecuencia, en la mucosa bucal y después de exodoncias.<sup>6</sup> Siendo la complicación más temida en pacientes hemofílicos, la hemorragia del sistema nervioso central por cuanto compromete su supervivencia o le acarrea lesiones psiconeurológicas permanentes.<sup>22</sup>

El sujeto con hemofilia exige un tratamiento integral producto del trabajo coordinado de distintos especialistas: hematólogo, enfermera, ortopedista, odontólogo y psicólogo; y el cual se logra en los centros de hemofilia. Este tratamiento tiene por finalidad detener el episodio agudo de sangramiento espontáneo o consecuencia de traumatismo; prevenir malformaciones del aparato osteomotor secuelas de sangramientos agudos; prevenir hemorragias en aquellos sujetos sometidos a exodoncias e intervenciones quirúrgicas; prevenir sangramientos en el sistema nervioso central después de traumatismos craneanos y, en general, garantizar al paciente con tal diátesis hemorrágica una actividad física razonable, cercana a lo normal.<sup>6</sup> Siendo el medio terapéutico específico que permite tales fines, la terapia sustitutiva la cual consiste en transfundir el factor carente (factor VIII en la hemofilia A o factor IX en la hemofilia B), proveniente del plasma humano. Con este tratamiento se logra corregir en forma temporal el defecto sanguíneo, y se mejora por ende la calidad de vida del hemofílico al poderse controlar los cuadros de sangramiento a corto plazo.

Los progresos terapéuticos de la hemofilia al lograr corregir el defecto sanguíneo, han modificado esta enfermedad hematológica en una patología ortopédica por cuanto los sangramientos más evidentes de los pacientes con hemofilia se producen en el aparato locomotor, afectando huesos, músculos y articulaciones.<sup>13</sup>

El niño hemofílico dado su problema de coagulación presenta, con mayor frecuencia, episodios de sangramiento intramuscular o hemartrosis, bien por consecuencia de traumatismos o en forma espontánea y suelen afectar cualquier articulación de tipo sinovial; siendo las articulaciones más predominantemente afectadas las rodillas, los codos y los tobillos.<sup>10</sup> La semiótica de la hemartrosis aguda se caracteriza por: sensación de cosquilleo; distensión de la cápsula articular y espasmo muscular; dolor; aumento de la temperatura y de la sensibilidad local; e impotencia funcional. Este cuadro requiere de atención inmediata, y es fundamental la terapia transfusional la cual posee dos objetivos principales: Detener la hemorragia, y aliviar el dolor. Podrán administrarse analgésicos del tipo acetaminofén, dipironas; y deberá proscribirse todo medica-

mento que contenga ácido acetilsalicílico por cuanto dicha sustancia inhibe la agregación plaquetaria. Asimismo debe evitarse toda medicación que requiera inyecciones subcutáneas o intramusculares.<sup>12</sup> La disminución de la intensidad del dolor constituye la primera señal de que ha cesado el sangramiento articular, mientras que el signo objetivo más importante es la distensión visible y palpable la cual puede ser medida con cinta métrica, en el sitio de mayor circunferencia, a intervalos; tal medición permite al especialista en ortopedia controlar la evolución de la hemartrosis.<sup>26</sup>

Cualquier traumatismo en el paciente con hemofilia puede producir una hemartrosis, un hematoma o una fractura; exigiendo tales cuadros médicos un trabajo coordinado entre el médico hematólogo y el ortopedista, ya que además de la terapia de sustitución inmediata se requiere un tratamiento ortopédico de urgencia a fin de evitar secuelas serias e invalidantes. Los métodos ortopédicos consisten en inmovilizar el miembro afectado a través de la aplicación de medidas locales (hielo, vendajes compresivos); aspiración; o cirugía, según sea la clínica del cuadro de sangramiento musculoesquelético.

Cuando una hemartrosis no cede ante el tratamiento transfusional, el procedimiento a ser utilizado consiste en inmovilizar la articulación en posición de reposo, con una férula de yeso bien almohadilla. Al ceder este cuadro agudo, y una vez controlado el sangramiento, se puede cambiar la férula por un yeso completo; colocando a la articulación en una posición más funcional, y sin tratar de corregir de una vez la deformación por cuanto esto produciría una nueva hemorragia. La deformidad articular será corregida cambiando en forma progresiva yesos circulares, y efectuando cada cambio con cobertura transfusional.<sup>11</sup>

La importancia del correcto tratamiento ortopédico de urgencia ante hemartrosis, o hemorragias musculares viene dado al evitar que los períodos prolongados de inmovilización, las atrofas e impotencias funcionales consiguientes produzcan alteraciones anatómicas articulares; y éstas acompañadas de contracturas musculares, y a veces lesiones nerviosas, lleven a la articulación a una situación mecánica anormal que incidirá en la concurrencia de las hemartrosis debido a su inestabilidad y disfunción articular.<sup>12</sup>

Los sangramientos anormales musculoesqueléticos de la hemofilia se expresan por: hemartrosis repetidas consecuencia de traumatismo o en forma espontánea, hematomas musculares que dan lugar a contracturas fijas de las articulaciones, lesiones nerviosas que acompañan a los hematomas musculares produciendo atrofia y contractura de los músculos de la zona afectada, y sangramientos intraóseos; cuadro éstos que en forma progresiva producen alteraciones articulares, atrofas musculares y/o deforma-

ciones óseas dando lugar así a malformaciones en el aparato locomotor del sujeto con hemofilia. A continuación se presentan algunos de los tipos de problemas ortopédicos y el tratamiento de los mismos en la patología hemofílica; siendo importante señalar que todo tratamiento ortopédico en el hemofílico debe ser realizado en estrecha colaboración entre el hematólogo y el ortopedista ya que cualquier procedimiento meramente ortopédico no tendría los resultados deseados sin la exacta corrección de la coagulación sanguínea.

**a. La sinovitis permanente o crónica**, constituye la secuela de sangramientos repetidos en una articulación determinada, y se caracteriza por: Aumento en el tamaño de la articulación y cuya consistencia es blanda, sin dolor; limitación de la funcionalidad articular; y aumento de episodios de sangramientos en dicha articulación afectada.<sup>5</sup>

El tratamiento ortopédico de este cuadro médico consiste en terapia de sustitución, inmovilización del área afectada, programa de rehabilitación y administración de esteroides tanto por vía oral como intrarticular.<sup>16</sup> En ciertos casos de sinovitis crónica, la cirugía constituye el procedimiento más efectivo para suprimir hemartrosis, y prevenir mayores alteraciones en la articulación bien por sinovectomía quirúrgica (resección de la sinovial) o a través de sinovectomía química o sinoviortesis (fibrosis de la sinovial por medio de la aplicación de oro radiactivo o itrio o renio radioactivo).<sup>14</sup> Siendo de vital importancia el uso adecuado del tratamiento transfusional durante el procedimiento quirúrgico para, de esta forma, garantizar el éxito del mismo, por lo que es necesaria una titulación exacta de los niveles del factor VIII o IX prequirúrgicos y durante el lapso post-operatorio, y la investigación rutinaria de agentes inhibidores (anticuerpos) contra factores en tanto que la presencia de éstos constituye una contraindicación absoluta para cualquier intervención quirúrgica electiva.<sup>9,2,4</sup>

**b. La artropatía hemofílica crónica**, presenta como semiótica: Articulación aumentada de tamaño; hipertrofia muscular y limitación del rango articular.<sup>5</sup>

La terapéutica en esta malformación ortopédica, al inicio, consiste en tratamiento ortopédico que incluye adaptación de férulas y/o tubos de yesos más yesotomía. Si fracasan tales procedimientos, se recurrirá a la cirugía con los respectivos requerimientos de factor antihemofílico que ésta exige, antes, durante y después de la operación y posterior a la cicatrización completa de la herida. Así también, la fisioterapia tendrá un papel importante, en especial, en miembros inferiores al contribuir al fortalecimiento del cuádriceps.<sup>10,11</sup>

**c. La artrosis hemofílica**, se caracteriza por: degeneración de los cartílagos articulares, aumento de la densidad

ósea y estrechamiento de la cavidad articular; dolor articular variable; atrofia muscular; y limitación del movimiento articular.<sup>16</sup>

En la artrosis hemofílica, el tratamiento se basa en programas específicos de ejercicios terapéuticos, analgésicos y, en ciertos casos, la cirugía.

**d. Los pseudotumores**, presentan la siguiente semiótica: Cápsula fibrosa de consistencia blanda; abultamiento del miembro afectados; dolor; y calor local.<sup>15</sup> Este cuadro ortopédico se origina por hemorragias repetidas intraóseas, adyacentes a un hueso o en un músculo; el cual se constituye en una lesión quística progresiva que abarca a un músculo, y que suele afectar al hueso subyacente.<sup>20</sup>

Los pseudotumores deben ser tratados inicialmente con terapia de sustitución a largo plazo e inmovilización con yeso del miembro afectado; ello es fundamental ya que evitará la ocurrencia de fracturas patológicas en extremidades inferiores.<sup>15</sup> Si no responde el cuadro médico a dicho tratamiento, se hará uso de la terapia con radiación, y de fallar ésta, se recurrirá a la cirugía la cual debe efectuarse antes de que se atrofién en forma significativa las estructuras locales.<sup>16</sup>

**e. Las fracturas**, son rupturas parciales o totales de los huesos, consecuencia de traumatismos acaecidos por la ejecución de actividades deportivas.

En las fracturas, el tratamiento de urgencia consiste en terapia transfusional del factor antihemofílico, mantenimiento éste en niveles de 30-40% y total inmovilización del segmento fracturado, al inicio con yeso bien modelado y acolchado, y después de algunos días se podrá utilizar yeso completo circular.<sup>1,16</sup> En caso de que la fractura requiera tratamiento quirúrgico, se hará uso de métodos típicos de cirugía ortopédica tratando de realizar la corrección en un solo tiempo, y evitar siempre que sea posible, las reintervenciones.<sup>11</sup>

Cualquier hemartrosis recurrente debe ser tratada con tratamiento transfusional y medicamentos analgésicos; determinándose el cese de dicho episodio por la desaparición del dolor, calor y la disminución de la inflamación de la articulación, y verificándose por medidas en la circunferencia y el rango de movimiento articular del miembro afectado. Una vez que ha cesado este cuadro, es cuando debe iniciarse la rehabilitación; tratamiento éste en el que trabajan en forma conjunta el ortopedista, el hematólogo y el fisiatra con todo el equipo de rehabilitación médica a fin de fomentar programas de ejercicios terapéuticos específicos que deben ser ejecutados de por vida por los pacientes con hemofilia.

La rehabilitación del sujeto hemofílico incluye todas aquellas medidas diseñadas para reducir el impacto de

condiciones de deterioro e inhabilidad, producto de episodios recurrentes de hemorragias musculoesqueléticas.<sup>17</sup> Una de estas modalidades de tratamiento es la prescripción del ortopedista de programas rehabilitadores basados en ejercicios terapéuticos que deben ser realizados en forma correcta por lo pacientes, en el honor; y los cuales tienen por objetivas: Aumentar el rango de movimientos articulares y restaurar la fuerza muscular, a fin de evitar secuelas incapacitantes.

Cada programa debe ser adaptado al cuadro ortopédico particular de paciente hemofílico, quien debe ejecutar los ejercicios terapéuticos en forma activa y diariamente,<sup>18,26</sup> y en ausencia de episodio de hemartrosis. Si se presenta cuadro agudo de sangramiento intrarticular, deben suspenderse de inmediato los ejercicios y la hemartrosis debe recibir cobertura transfusional ya que, de lo contrario, cualquier movimiento ocasionará aumento de la hemorragia e intensificación del dolor. Una vez que desaparezca el dolor y la inflamación articular se reiniciará el programa y de presentarse otro episodio de sangramiento y/o dificultad musculoesquelética será evaluada tal problemática y se modificará o reajustará el programa de ejercicios.<sup>3,26</sup>

## PROBLEMA

A pesar de que el programa rehabilitador está conformado por ejercicios sencillos (flexión y extensión del miembro afectado), el niño hemofílico con problemas ortopédicos presenta conducta de ejecución inadecuada y discontinua de ejercicios la cual hace que se agrave la malformación ya instalada.

Ello hace necesaria la participación del psicólogo a fin de evaluar la problemática conductual y elaborar programas de autocontrol para lograr en este tipo de paciente, la adherencia al régimen médico prescrito expresada a través de una conducta autocontrolada.

El interés principal del presente estudio se centró en lograr que el niño hemofílico con afección ortopédica ejecute en forma independiente el programa de ejercicios prescrito por el ortopedista, lo cual conducirá a una mayor funcionalidad y, por tanto, a un mayor bienestar. Para ello se elaboró y aplicó un programa de autocontrol conformado por: Información sobre la hemofilia, problemas ortopédicos y la importancia de la rehabilitación; moldeamiento y contratos conductuales.

## MARCO METODOLOGICO

### Población y Muestra

Se trabajo con 5 niños hemofílicos con sinovitis crónica

quienes eran pacientes regulares de Banco Municipal de Sangre de Caracas, de sexo masculino y cuyas edades oscilaban entre 6 y 13 años. Estos sujetos presentaban incumplimiento del programa de ejercicios terapéuticos y/o fallas en la ejecución de los mismos.

### Materiales y Procedimiento

En el presente estudio se emplearon como recursos materiales: Guías de entrevistas (para Padres, pacientes y profesionales), Guías de evaluación (sobre Repertorios Básicos, y Lectura, Escritura y Aritmética), cuestionarios evaluativos sobre conocimiento de la enfermedad (Pre y post-test, prueba forma paralela, subpruebas para evaluar cada sesión de información), hojas de registros sobre la ejecución de los ejercicios (auto-registros, registro de los padres), inventarios de refuerzos, tríptico sobre hemofilia, manual sobre problemas ortopédicos, recursos didácticos (láminas ilustrativas, lápices de colores, marcadores de colores, lápices de grafitos, fotos, marcadores para pizarras), manual de entrenamiento para padres, guías de confiabilidad para ejercicios de codo y rodilla, programa de ejercicios para codo y rodilla, formato de contratos conductuales (pacientes, y padres), programa de moldeamiento, reforzadores arbitrarios, registro de las hemoterapistas, y cinta métrica.

El procedimiento que se siguió fue el siguiente:

1. Se elaboraron todos los recursos materiales a ser utilizados en el transcurso de la investigación (tríptico, manuales, pruebas, programas de ejercicios y de moldeamiento).

2. Pilotaje de las sesiones de información con 3 niños hemofílicos entre 7 y 13 de edad, con la finalidad de determinar si se cumplían los objetivos planteados para cada sesión informativa, así como si las pruebas estaban redactadas en un lenguaje accesible para estos niños.

3. Selección de la muestra de acuerdo a criterios previamente pautados (edad, residir en el área metropolitana o Edo. Miranda), así como el criterio del ortopedista quien señaló los sujetos quienes requerían intervención.

De igual forma, se revisaron las historias médicas de los sujetos; se llevaron a cabo las entrevistas con padres, pacientes y el ortopedista; y se evaluaron los repertorios básicos y de lectura, escritura y aritmética.

4. Investigación propiamente dicha a través de las siguientes fases:

**Fase A:** Tomar datos de línea base, con una duración de 4 semanas. En este período, los sujetos registraban la conducta de ejecución de ejercicios (auto-registro) y los padres anotaban si su representado cumplía el programa de ejercicios diariamente.

**Fase B:** Información, la cual tuvo una duración de 2 semanas, y consistió en:

- Aplicar el pre-test a la muestra seleccionada.
- Proporcionar información sobre hemofilia y problemas ortopédicos, para lo cual se llevaron a cabo 6 sesiones.
- Al finalizar cada sesión, se administraba en cuestionario evaluativo sobre el contenido de la misma.
- Una vez concluidas las 6 sesiones de información, se aplicó post-test a fin de determinar el nivel de información adquirido por cada sujeto.

Paralelamente a esta actividad, se procedió a entrenar a los padres en el manejo adecuado del paciente en el entorno familiar.

**Fase C:** Moldeamiento de la ejecución adecuada de los ejercicios prescritos por el ortopedista, empleando para ello un programa de moldeamiento conjuntamente con el programa de ejercicios. Esta fase duró 1 semana.

**Fase D:** Contratos, con una duración de 3 semanas. Se establecieron: contratos paciente-terapeuta en los que se pautaban la frecuencia de ejercicios a realizar (en ausencia de hemartrosis) y los reforzadores a ser obtenidos; y contratos padres-terapeuta en los que, los primeros, se abstendrían de instigar al niño (en forma física y/o verbal) respecto al cumplimiento del programa de ejercicios.

Se aplicó, al final de esta fase, la prueba paralela a fin de determinar el mantenimiento del nivel de información adquirido, por los sujetos, en las sesiones de información; tuvo una duración de 1 sesión (1 día).

**Seguimiento:** Con una duración de 4 semanas. Este seguimiento se llevó a cabo inmediatamente después de concluir la investigación y consistió en citar al paciente cada 10 días para verificar el cumplimiento del programa de ejercicios en forma independiente. El reporte verbal del paciente fue constatado por medio de los auto-registros y los registros de los padres complementado con las medidas del diámetro articular.

Es de señalar que a lo largo de la investigación, se procedió a medir la articulación afectada de cada sujeto (en cada sesión), con la finalidad de verificar mejoría de dicha articulación. De igual forma, se revisaron los registros de las hemoterapistas para constatar la asistencia de los sujetos al centro, luego de un episodio de sangramiento.

Se utilizaron, reforzadores arbitrarios (carritos, monopolios, bingos, damas, Walkman, galletas, chocolates en función del muestreo de reforzadores), y sociales (expresiones verbales de aprobación, tales como: muy bien ¡te felicito!).

Estos reforzadores se administraron en consulta, como sigue:

**Fase B:** Cuando el sujeto cubría los objetivos de las sesiones informativas.

**Fase C:** Por la correcta ejecución del programa de ejercicios.

**Fase D:** Por el cumplimiento de los criterios establecidos en el contrato.

Por la asistencia a consulta a fin de presentar la prueba paralela.

## ANALISIS DE RESULTADOS

Por limitaciones de espacio, presentaremos a continuación la historia clínica y seguidamente analizaremos los resultados obtenidos del sujeto 2 de la muestra en estudio.

**Nombre:** A.C.

**Edad:** 7 años

**Escolaridad:** 3er. Grado.

**Tipo de Hemofilia:** A

**Nivel:** moderado

**Miembro Afectado:** rodilla derecha e izquierda.

Desde 1985 hasta el momento de efectuarse este estudio (1990) el paciente presentó continuas hemartrosis espontáneas y posteriores a traumatismos, diagnosticándose sinovitis crónica en ambas rodillas, por lo que se indican ejercicios.

### Resultados obtenidos

**Fase A:** Línea Base. Durante esta fase se observó una institución constante de la madre para el cumplimiento del programa de ejercicios prescritos, a pesar de la ocurrencia de episodios de sangramiento.

En lo referente a la administración de la terapéutica sustitutiva inmediata a la ocurrencia de episodios de sangramiento, se observa que el sujeto asiste el banco Municipal de Sangre 2 días después de haber presentado cuadro agudo de sangramiento intrarticular.

El diámetro articular para la rodilla derecha (en esta fase) fue 36 cmts y en la izquierda 31 cmts. mostrando variación en la sesión 25 por efecto de hemartrosis.

**Fase B:** Información. El sujeto obtuvo el 52% de respuestas correctas, es decir, un puntaje de 28. En cuanto a los cuestionarios evaluativos por sesiones el sujeto sobrepasó el criterio mínimo exigido 80%, al responder correctamente todos los ítems de cada prueba. En el post-test se evidenció un incremento en el número de respuestas correctas a 51, es decir, 94%.

En relación con la ejecución del programa de ejercicios se incrementó en número de veces en las cuales el sujeto ejecuta los ejercicios en forma independiente. Observándose que el sujeto al presentar episodio de sangramiento en

la 2 rodillas (sesión 31), cesa la ejecución de los ejercicios durante 4 sesiones (31,32,33,34) recibiendo la terapia sustitutiva un día después de haberse producido el sangramiento.

En cuanto al diámetro articular de la rodilla derecha éste se mantuvo en 36 cmts. en la izquierda varió como consecuencia de traumatismo, de 33 a 35 cmts.

**Fase C: Moldeamiento.** Se requirió sólo de 2 sesiones de 45 minutos para moldear la ejecución correcta de los ejercicios: la sesión 1 para observar y la sesión 2 para moldear los ejercicios utilizados para ello el programa de moldeamiento y el programa de ejercicios.

Durante la semana correspondiente a esta fase la conducta autocontrolada (ejecución de ejercicios de forma independiente) se presentó en 6 sesiones. Resalta, en esta fase la ausencia de episodios de sangramiento y la disminución del diámetro articular en ambas rodillas, llegando a medir 30 cmts.

**Fase D: Contrato Conductual.** Durante este período el paciente cumple el número de ejercicios acordados en el contrato, siendo notorio que al presentar episodios de sangramiento el sujeto interrumpe la ejecución de ejercicios (sesión 63. rodilla izquierda), sólo en la rodilla afectada continuando el programa en la otra.

En cuanto al diámetro articular se registró una variación en ambas rodillas; la izquierda de 30 cmts a 32 cmts y la derecha de 32 cmts a 31 cmts.

Al aplicar la prueba paralela se observó que mantuvo el 87% de la información proporcionada en la fase B.

**Seguimiento:** Durante esta fase se observó una marcada estabilidad del comportamiento autocontrolado siendo continua la ejecución del programa de ejercicios en ambas rodillas a excepción de las sesiones 96,97 y 98 en las cuales el sujeto no ejecutó el programa en la rodilla izquierda por efecto de hemartrosis.

El diámetro articular se mantuvo en ambas rodillas siendo para la izquierda 32 centímetros y la derecha 31 centímetros.

## DISCUSION

A continuación se evaluarán brevemente los resultados obtenidos sobre la base de los objetivos planteados.

En lo relativo a uno de los objetivos específicos, en el que se planteaba incrementar el nivel de información en niños hemofílicos con problemas ortopédicos, en relación con su enfermedad, posibilidades de rehabilitación física y/o eliminar conceptos erróneos lo que conllevaría al seguimiento de prescripciones médicas, se observó un incremento del nivel de información en todos los sujetos de la muestra,

evidenciándose en la diferencia de puntajes obtenidos en el pre-test y post-test.

Coincidiendo esto con los resultados obtenidos por Cordero y Astua, 1986<sup>7</sup> y Rigoní, Rodríguez y Ron 1989<sup>24</sup> al señalar que los pacientes hemofílicos poseen una información deficiente y en muchos casos errada respecto a su enfermedad por lo que resulta útil y necesario proporcionar información para aclarar creencias erróneas que militen la efectividad del tratamiento. Esta información, no obstante, se recordará mejor si se entregan instrucciones escritas, siendo necesario impartirla a través de programas educacionales para que el paciente comprenda su enfermedad y desarrolle destrezas que le permitan manejar adecuadamente su afección.

De igual forma, se hace necesario proporcionar información, tanto al paciente como a los familiares para obtener mayor colaboración de ambas partes, lo que conllevaría al seguimiento adecuado de prescripciones médicas, coincidiendo esto con autores como Rapoff y Christophersen 1981<sup>23</sup> y Jaramillo, 1984.<sup>19</sup>

Se destaca, además, el incremento de la conducta autocontrolada al introducir la variable información demostrándose así su efectividad.

Sin embargo, la información por si sola no es suficiente por lo que no se hace necesario combinar un aspecto informativo con uno conductual. En este sentido, el 2do. objetivo específico buscaba instaurar la topografía de la conducta de ejecución de los ejercicios (empleándose para ello el moldeamiento), los resultados obtenidos, coinciden con los arrojados por Caballero, Córdova y Garófalo, 1981<sup>8</sup> y Knapp y Peterson, 1981<sup>21</sup> concluyéndose que el moldeamiento es eficaz para modificar comportamiento relacionados con problemas a nivel del aparato locomotor. Siendo este moldeamiento más efectivo, si se complementa con el empleo de un programa escrito en un lenguaje sencillo; en la presente investigación esto mejoró notablemente el cumplimiento el programa de ejercicios.

Se utilizaron también contratos (con los pacientes y con los padres) por cuanto éstos han resultado ser bastante beneficiosos para mejorar el cumplimiento de las prescripciones médicas, ya que el paciente participa de manera más efectiva junto con el médico en pro de su salud.

En el presente trabajo, se constató la instauración del comportamiento autocontrolado en los 5 sujetos de la muestra, durante las fases B, C y D lo cual constituyó el 3er. objetivo específico.

En cuanto al objetivo general el cual planteaba evaluar la efectividad del programa, se considera cubierto por cuanto el comportamiento autocontrolado se mantuvo estable (en los 5 sujetos) en el transcurso de la fase de

seguimiento, ya que como señalan Thoresen y Mahoney 1981<sup>25</sup> un sujeto muestra autocontrol, cuando en ausencia de coacciones inmediatas emite tal comportamiento, siendo observado esto en los sujetos de la muestra quienes cumplieron el programa de ejercicios, sin instigación por parte de padres o representantes.

Por otro lado, los resultados obtenidos en esta investigación sugieren que la edad pareciera no ser una limitación para la adquisición y mantenimiento de un comportamiento autocontrolado.

## CONCLUSIONES

A partir de los resultados obtenidos se concluye que:

- Se demuestra la efectividad de programas conductuales dirigidos a modificar hábitos de vida y prevenir mayores complicaciones, en pacientes con enfermedades crónicas, cuyos objetivos sean generar en el paciente una mayor independencia y un rol más activo en relación con su tratamiento.

- El programa de autocontrol aplicado en el presente estudio fue efectivo para instaurar y mantener la conducta autocontrolada (seguimiento de prescripciones ortopédicas) en los 5 sujetos de la muestra cuyas edades oscilaban entre 6 y 13 años, lo cual parece sugerir que la edad no es impedimento para generar autocontrol en niños.

- El entrenamiento para padres (de niños hemofílicos con problemas ortopédicos), resultó ser efectivo para eliminar conceptos erróneos que estaban influyendo en agravar la problemática ortopédica y la adquisición de comportamiento autocontrolado en relación con el programa de ejercicios ortopédicos prescrito.

## BIBLIOGRAFIA

1. Abreu. A. "Tratamiento ortopédico de urgencia no hemofílico" en: **Tratamiento ortopédico de las lesiones hemofílicas del aparato locomotor**. Eds. Fernández Palazzi. F.K. Shataver Verlaq. Stuttgart. 1981. Cap 4 Pp. 103-113.

2. Ahlberg. A. "The development of orthopaedic treatment of hemophilia A Survey". En: **Haemophilia**. Eds. Ala. F. K. W. E. Devison. Excerpte Médica Amsterdam 1973.

3. Albornoz García, C. **Rehabilitación médica del paciente hemofílico**. Trabajo para optar al título de Médico Fisiatra. Caracas. 1981.

4. Arnold. W.A. "The role of surgery on the treatment of haemophilia". En: **Comprehensive Management of Musculoskeletal Disorders in haemophiliacs**. Eds.

Newton C. Mc Collough III. National Academy of sciences. Washington 1973.

5. Battistella L.R. "Clinical and pathological features of haemophilia". **Rehabilitation in haemophilia**. Edited by Linamara Rizzo Battistella. Lily Heijnen 1989. Cap. 1 Pp. 1-4.

6. Bosch. N. "Hemofilia A y B": En: **Tratamiento ortopédico de las lesiones hemofílicas del aparato locomotor**. Eds. Fernández Palazzi F.K. Shataver Verlag, Stuttgart. 1981. Cap. I Pp. 1-18.

7. Caballero, S.: Cordova D. y Garofalo L. **Estudio comparativo entre las técnicas tradicionales aplicadas en medicina física y la combinación de éstas, con las técnicas del ACA en pacientes con problemas en el aparato locomotor**. Tesis de Grado. Escuela de Psicología, UCV. Caracas 1981.

8. Cordero R. y Astua M. "Resultados del estudio piloto hecho en Costa Rica con aplicación de la guía para la educación del paciente hemofílico y su familia". **Centro Médico**. 1986. Mayo. N° 84. Pp. 99-109.

9. Duthie, R.B. y Matthews J.M. "Reconstructive surgery in haemophilia and Christmas disease": En: **The Management of Musculoskeletal Problems in the Haemophilias**. Blackwell Oxford 1972.

10. Fernández Palazzi F. "Tratamiento ortopédico de las lesiones hemofílicas del aparato locomotor". **Revista de la Sociedad Médica**. 1976. Año 2. Pp. 71-80.

11. Fernández Palazzi F. "Lesiones Musculo-esqueléticas en hemofílicos". En: **Tratamiento ortopédico de las lesiones hemofílicas del aparato locomotor**. Eds. Fernández Palazzi. F.K. Shataver Verlag. Stuttgart. 1981 Cap. 3 Pp. 73-101.

12. Fernández Palazzi F. "Aspectos ortopédicos de la hemofilia". **Revista de Ortopedia y Traumatología Venezolana**. 1989. Enero. Vol XXII N° 1. Pp. 39-41.

13. Fernández Palazzi. F. "Sida y Hemofilia". **Centro Médico**. 1989. Mayo. Vol. 35. N° 2. Pp. 51-54.

14. Fernández Palazzi F. y Guerra Mas. J.B. "Estudios cromosómicos post sinoviortesis radioactiva en artropatía hemofílica". **Revista de la Sociedad Médica**. 1979. Año III. Pp. 69-75.

15. Ferreira, A.A. "Pseudotumores Hemofílicos". En: **Tratamiento ortopédico de las lesiones hemofílicas del aparato locomotor**. Eds. Fernández Palazzi F.K. Shataver Verlag. Stuttgart 1981. Cap. 5 Pp.-115-130.

16. Gilbert M.J. **Educación Ortopédico de la Hemofilia**. Federación Mundial de la Hemofilia. 1981.

17. Heijnen L. "Rehabilitation in Haemophilia. The role of the rehabilitation specialist in the comprehensive care team". **Rehabilitation in haemophilia**. Edited by Linamara

Rizzo Battistella, Lily Heijnen 1989. Cap. 2. Pp. 5-6.

18. Heijnen L. "Physical activity and sport for haemophilic patients". **Rehabilitation in Haemophilia**. Edited by Linamara Rizzo Battistella. Lily Heijnen 1989. Cap. II. Pp. 35-37.

19. Jaramillo, R. **Manual e hemodiálisis**. Editado por Laboratorio Traverol. Caracas 1984.

20. Jones, P. **Hemofilia**. Asociación Española de Hemofilia. Publicación Instituto de Hemoderivados Inmuno. S.A. España 1979. Pp. 58-121.

21. Knapp T.J. y Peterson L.W. "Manejo de la conducta en la práctica médica y de enfermería". En: Craighead G.C. Kazdin A.E. y Mahoney D. 1981. Cap. 15. Pp. 227-307.

22. Pérez Bianco, R.: Fernández J.: Zirulnik. K.: Monges J y Tezanos Pinto, M. "Hemorragia del sistema nerviosos central en hemofilia". **Sangre**. 1986. 314, Pp. 448-456.

23. Rapoff M.A. y Christophersen E.R. "Compliance of pediatric patients with medical regimens: A review and evaluation". En: Stuart R.B. (edit) **Adherence. Generalization and Maintenance in Behavioral**. New York. Brunner/Mazel. 1981.

24. Rigoni, M.L. Rodríguez C y Ron B. **Adiestramiento conductual del niño hemofílico en el manejo de su enfermedad**. Tesis de Grado. Escuela de Psicología. U.C.V. Caracas. 1989.

25. Thoresen C y Mahoney M.J. **Autocontrol de la conducta**. Fondo de Cultura Económica. México 1981.

26. Timmermans H. "The acute bleeding episode". **Rehabilitation in Haemophilia**. Edited by Linamara Rizzo Battistella. Lily Heijnen 1989. Cap. 14. Pp. 41-44.

27. Wintrobe, M.H. **Hematología Clínica**. Editorial Inter-Médica, Buenos Aires 1969. Cap. 18 Pp. 706-740.