



ESTUDIO ORIGINAL: ESTUDIO OBSERVACIONAL

Autonomía y dignidad en personas que viven con hemofilia.

Autonomy and dignity in people living with hemophilia.

Julia Edith Soria Silva¹

Recibido: 2022-05-02 Aprobado: 2022-06-08 Publicado: 2022-06-30

CAMBios. 2022, v.21 (1): e798

¹Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín. Área de hematología. Quito-Ecuador.

jesoria@puce.edu.ec

<https://orcid.org/0000-0001-8484-0370>

Correspondencia autor:

Dra. Julia Edith Soria Silva

Av. 12 de Octubre 1076 y Vicente Ramón Roca.

Quito-Ecuador. Código postal: 170143

Teléfono (593)- 984605606

Copyright: ©HECAM

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. La hemofilia es una condición rara hereditaria, crónica, potencialmente discapacitante e incapacitante, caracterizada por frecuentes sangrados debidos al déficit del factor VIII coagulante, Hemofilia A o del factor IX Hemofilia B. Las evaluaciones de calidad de vida en personas con hemofilia, basadas principalmente en el aspecto biológico, llevaron a considerar un importante enfoque bioético que evalúe la afectación de la autonomía y dignidad debida a la enfermedad. **OBJETIVO.** Registrar la percepción de la autonomía y dignidad de personas que viven con hemofilia. **MATERIALES Y MÉTODOS.** Estudio descriptivo transversal. Población de 92 y muestra de 28 varones mayores de 18 años con diagnóstico de hemofilia, atendidos en la Clínica de Coagulopatías Congénitas del Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín en el periodo marzo 2021 a agosto del 2021. Se excluyó a varones menores de 18 años atendidos en otras instituciones del Sistema Nacional de Salud. Estudio basado en el desarrollo de las capacidades centrales descritas por Martha Nussbaum. Se aplicó el test The Hemophilia Well Being Index que evaluó calidad de vida con relación al bienestar personal asociado a salud, y la herramienta Body Mapping que analizó en base al interpretativismo fenomenológico. **RESULTADOS.** El 100% de personas presentaron afectación en algún área de la vida investigada por el Hemophilia Well Being Index, que se confirma con las expresiones escritas y gráficas recopiladas por el Body Mapping. **CONCLUSIÓN.** La autonomía y dignidad se encuentran afectadas en las personas que viven con hemofilia, al igual que las capacidades centrales; es importante valorar cómo estos parámetros afectan la consecución de logros, lo que se debe considerar en estudios futuros.

Palabras clave: Autonomía Personal; Hemofilia A; Hemofilia B; Percepción; Atención al Paciente; Calidad de Vida.

ABSTRACT

INTRODUCTION. Hemophilia is a rare hereditary, chronic, potentially disabling and incapacitating condition, characterized by frequent bleeds due to deficiency of clotting factor VIII, Hemophilia A or factor IX Hemophilia B. Quality of life assessments in people with hemophilia, mainly based on the biological aspect, led to consider an important bioethical approach that evaluates the impairment of autonomy and dignity due to the disease. **OBJECTIVE.** To record the perception of autonomy and dignity of people living with hemophilia. **MATERIALS AND METHODS.** Cross-sectional descriptive study. Population of 92 and sample of 28 males over 18 years of age with a diagnosis of hemophilia, attended at the Congenital Coagulopathy Clinic of the Carlos Andrade Marín Specialty Hospital in the period March 2021 to August 2021. Males under 18 years of age attended in other institutions of the National Health System were excluded. The study was based on the development of the central capabilities described by Martha Nussbaum. The test The Hemophilia Well Being Index was applied, which evaluated quality of life in relation to personal wellbeing associated with health, and the tool Body Mapping which analyzed based on phenomenological interpretivism. **RESULTS.** 100% of people presented affectation in some area of life investigated by the Hemophilia Well Being Index, which is confirmed by the written and graphic expressions collected by the Body Mapping. **CONCLUSION.** Autonomy and dignity are affected in people living with hemophilia, as are core capacities; it is important to assess how these parameters affect achievement, which should be considered in future studies.

Keywords: Personal Autonomy; Hemophilia A; Hemophilia B; Perception; Patient Care; Quality of Life.

CAMBios

<https://revistahcam.iess.gob.ec/index.php/cambios/issue/archive>

e-ISSN: 2661-6947

Periodicidad semestral: flujo continuo

Vol. 21 (1) Ene-Jun 2022

revista.hcam@iess.gob.ec

DOI: <https://doi.org/10.36015/cambios.v21.n1.2022.798>



Esta obra está bajo una licencia internacional Creative Commons Atribución-NoComercial

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una condición crónica rara congénita ligada al cromosoma X manifestada en varones por déficit del factor VIII de la coagulación, hemofilia A, o factor IX hemofilia B; dependiendo del nivel de factor deficiente será: leve (factor 40-5%), moderada (factor 5-1%) y severa (factor menor 1%). La hemofilia severa, predispone a hemartrosis, hematomas y sangrados espontáneos graves y potencial discapacidad como una situación compleja debida a exclusión social por falta de atención integral, adecuada habilitación y rehabilitación y falta de educación suficiente para acceder a un empleo competitivo que facilite la integración a la sociedad productiva y ser parte del sistema de seguridad social¹. La hemofilia no debe ser igual a discapacidad.

Las personas con coagulopatías congénitas han enfrentado retraso en el diagnóstico temprano y tratamiento oportuno de sus complicaciones, riesgo de infección por el virus de inmunodeficiencia humana, hepatitis C y B, debiendo considerar esta condición como una experiencia no solo física sino también emocional y social que afecta el bienestar y calidad de vida de quien la padece y de su familia, pudiendo influir en su autonomía y dignidad.

El avance tecnológico y el uso progresivo de concentrados de factores de la coagulación en Ecuador, ha disminuido complicaciones y mejorado la calidad de vida, logrando una sobrevivencia de personas con hemofilia comparada a la de población general de 74,3 años, según el Instituto Nacional de Estadísticas y Censos²; presentando actualmente comorbilidades relacionadas con el envejecimiento poblacional y estilos de vida no saludables, con incremento de las necesidades sanitarias y sociales que requieren programas de prevención y cuidado, sumados al alto costo del tratamiento de la hemofilia, con riesgo de desequilibrar presupuestos institucionales y afectar la autonomía y dignidad de las personas³.

En el Modelo Social de Discapacidad, la sociedad promueve barreras que impiden integración e igualdad de oportunidades, considera a la persona en condición de discapacidad como un sujeto moral capaz de tomar decisiones, con derecho a participar en actividades que favorecen el reconocimiento de dignidad, autonomía y libertad y, que debe ser tratada en igualdad, pero con consideraciones especiales en relación a su déficit, distinguiendo el valor de la persona sin considerar su capacidad productiva, sino como un fin en sí misma^{1,4,5}. La discapacidad será producto de la interacción entre personas con alguna deficiencia, no siempre visible, y barreras resultantes de la actitud y el entorno⁴.

En la Constitución del 2008, el Estado Ecuatoriano se define como Estado de Derechos para el Bienestar y Buen Vivir, reconoce como grupo de atención prioritaria a personas con discapacidad, establece políticas de prevención y corresponsabilidad con igualdad de oportunidades para la inclusión social y programas especializados de atención integral (Art. 47, 48 y 49)⁶. El Ministerio de Inclusión Económica y Social ejecuta programas para inclusión de poblaciones vulnerables en base a principios como el buen vivir y equiparación de oportunidades sin discriminación con corresponsabilidad de individuos, familia y estado⁷.

En hemofilia el cuidado óptimo requiere programas de diagnóstico temprano, prevención de discapacidad física y social, manejo oportuno integral multidisciplinario, educación al paciente y su familia, inclusión escolar, laboral y social para un buen vivir⁸, disminuyendo el déficit resultante de falta de oportunidades de integración social, pues la autonomía se construye a través del reconocimiento recíproco y la dignidad no se agota con la autonomía⁹.

La Autonomía es una condición o capacidad de autogobierno o cierto grado de independencia, saber pensar y actuar por uno mismo, con capacidad crítica y convicción suficiente para no dejarse arrastrar por el ambiente externo o por las propias pasiones o prejuicios^{10,11}. Como Capacidad es el conjunto de habilidades que cada persona tiene para hacer sus propias elecciones, tomar sus decisiones y responsabilizarse de las consecuencias de estas. El Principio de Autonomía, introducido en el ámbito sanitario en contraposición al paternalismo médico, considera al paciente como un individuo autónomo capaz de tomar decisiones e impide tratar a los sujetos autónomos con menor consideración de la que merecen¹².

La Dignidad humana, parte de la condición de “persona” de un individuo, es la esencia de la persona humana que la separa del resto de individuos no humanos, exigiendo respeto a todos los que se encuentran dentro de ese límite^{10,13-15}. Según Kant los seres humanos tienen dignidad por su condición de seres autónomos y sujetos morales que pueden auto determinarse y lo refuerza en el Imperativo Moral “*Actúa de tal manera que trates a la humanidad, tanto en tu persona como en la de cualquier otro, siempre como fin y nunca únicamente como medio*”. La dignidad debe ser respetada sin excepción y mantenerse aún en situaciones en que las personas no puedan valerse por sí mismas y dependan de otras.

Las actividades sanitarias se vinculan con consideraciones especiales como derecho a la vida, a la salud, a la integridad física y psíquica, donde la dignidad del paciente es un derecho que le corresponde por ser persona y es más exigible por su situación de enfermo, aunque su libertad y autonomía se vean reducidas por enfermar^{5,13}.

La Dignidad se relaciona con la autonomía, y es igual para todos, aunque ciertas situaciones médicas llevarían a pensar que no es adecuado vivir en circunstancias que pudieran asemejar degradación⁵; siendo importante que el paciente sea visto como “persona”, es decir un “ser único” que necesita comprensión, acompañamiento y afecto. La autonomía es parte de lo exigido como respeto de la dignidad, pudiendo haber decisiones “autónomas” que van en contra de la dignidad, no aceptadas por la ética ni el derecho. “Es la dignidad humana la que fija el marco en el que las decisiones autónomas gozan de legitimidad”¹⁴. La fragilidad y el miedo pueden hacer que las personas acepten ciertas limitaciones como parte de su contexto social o político dependiendo de otros para su desarrollo, viviendo la enfermedad como una tragedia en lugar de enfrentarla. La libertad para elegir, parte de la dignidad, implica autodeterminación y autorregulación de actos y consecuencias siempre que no interfieran con derechos de terceros¹³.

Dona Hicks¹⁵ hace referencia a 10 elementos esenciales de la dignidad basados en necesidades personales de identidad, reconocimiento, seguridad y pertenencia. La aceptación de la identidad: abordar a las personas pensando que no son ni inferiores ni superiores; Inclusión: hacer que las personas sientan que pertenecen en cualquier relación; Seguridad: hacer que las personas se sientan cómodas física y psicológicamente; Reconocimiento de legitimidad: ofrecer atención total, escuchando y respondiendo inquietudes; Reconocimiento: validar a las personas por sus talentos, esfuerzos, consideración y ayuda, expresando aprecio y gratitud; Justicia: tratar a los demás sin discriminación; Beneficio de la duda: tratar a las personas como si fueran dignas de confianza; Comprensión: permitir a las personas expresar y explicar su punto de vista; Independencia: impulsar a que las personas actúen en su propio nombre; Responsabilidad: asumir las consecuencias de los actos reconociendo el daño¹⁵.

La doctora Hicks describe también 10 tentaciones a la violación de la dignidad, con el mismo propósito de no dañar a otros ni auto dañarse. Morder el anzuelo: No permitir que el mal comportamiento de otros determine el propio. Proteger la propia imagen: No mentir y engañarse a sí mismo. Evadir la responsabilidad: admitir el error cuando se ha violado la dignidad de otros. Buscar una falsa dignidad: No desear reconocimiento externo en forma de aprobación. Buscar una falsa seguridad: No dejar que la necesidad de conexión comprometa la dignidad. Evitar el conflicto: confrontar cuando la dignidad está siendo violada. Ser la víctima: No asumir ser víctima inocente sin pensar que se puede estar contribuyendo al problema. Resistirse a recibir retroalimentación: aceptar críticas constructivas. Culpar y avergonzar a otros para desviar la propia culpa: No defenderse haciendo que otros queden mal. Participar de una intimidad falsa y de chismes degradantes: No criticar y juzgar a otros cuando no están presentes¹⁵.

La Dignidad desde la Bioética implica respeto al ser humano en su condición de único, considerando su cultura o comunidad⁵. La bioética se centra en estrategias de atención y programas de salud que integran a la sociedad, participa en formulación de políticas públicas enfocadas en principios fundamentales para la vida y protección de derechos, entendiendo la condición desde necesidades y consecuencias sociales e individuales, trascendiendo el ámbito de la medicina a través de la reflexión¹⁶, tiene que ver con calidad de vida y bienestar.

Según Martha Nussbaum, calidad de vida es la percepción que tienen los individuos de que sus necesidades han sido satisfechas sin negarles oportunidades para lograr felicidad y realización personal independiente de su condición¹⁶, considerando la Justicia distributiva o social que según Rawls¹⁷ son bienes sociales primarios como derechos, oportunidades, libertades, ingresos, riquezas y bases del respeto mutuo que deben ser distribuidos por igual, y refiere también conductas que afectan “lo suyo” de un tercero. La sociedad sólo debe permitir una distribución desigual de estos bienes cuando maximicen el beneficio de los menos aventajados, considerando obligación social positiva eliminar o reducir las barreras como la enfermedad o la discapacidad que impiden la igualdad justa de oportunidades^{17,18}.

La hemofilia podría afectar a terceros, siendo el Estado quien cubra altos costos de tratamiento, a familiares y comunidad⁸. Las personas con hemofilia severa serían quienes demanden mayor beneficio para mejorar la calidad de vida y calidad ajustada a años de vida, con intervenciones costo/efectivas referidas como “mínimo sanitario decente universal” por la Organización Mundial de la Salud^{18,19,20}.

Según Adela Cortina reconocer la dignidad humana exige potenciar capacidades, empoderando a las personas para que logren proyectos de autorrealización sin perjudicar a otros²¹. Amartya Sen, define capacidades como “diversas cosas que una persona puede valorar hacer o ser”, equivalen al “conjunto de oportunidades interrelacionadas para elegir y actuar”, a combinaciones alternativas de funcionamiento y facultades personales para interactuar con el entorno²².

Según Martha Nussbaum²³, el enfoque de las capacidades es una propuesta que busca que las personas desarrollen sus potenciales y vivan vidas plenas y creativas, construyendo existencias significativas en concordancia con la dignidad humana que merecen y debe ser igual para todos, considerando diferentes cantidades de recursos para alcanzar un mismo nivel de capacidad de elección y acción para el “desarrollo humano”²³; comprende “capacidades combinadas” consideradas como totalidad de oportunidades que tiene una persona para elegir y actuar en una situación concreta tomando en cuenta “capacidades internas” como personalidad, capacidades intelectuales, emociones, salud, forma física, aprendizaje interiorizado y habilidades de percepción, desarrolladas por una sociedad que las promueva a través de una educación que potencie salud física y emocional, atención y cariño familiar²³.

Martha Nussbaum²³ propone 10 capacidades centrales consideradas base para el enfoque sobre autonomía y dignidad en este estudio. 1.Vida: Capacidad de poder vivir una vida que merezca ser vivida hasta el final de una vida humana de duración normal; 2.Salud física: Capacidad de poder tener una buena salud, incluso reproductiva, alimentación adecuada y lugar apropiado para vivir; 3.Integridad física: Capacidad de poder desplazarse libremente protegido de violencia; 4.Sentidos, imaginación, pensamiento: Capacidad de poder utilizar sentidos, imaginación, pensamiento y razonamiento de modo “verdaderamente humano”, cultivados a través de una educación adecuada. Disfrutar experiencias placenteras y evitar dolor no beneficioso; 5.Emociones: Poder sentir apego por cosas y personas; amar a quienes los aman y sentir duelo por su ausencia; mantener relaciones significativas no limitadas por miedo o ansiedad; 6.Razón práctica: Poder formarse una concepción del bien y reflexionar críticamente acerca de la planificación de la propia vida; 7.Afiliación: Poder vivir con y para los otros con empatía, socializando para lograr autorrealización personal; capacidad de disponer de bases sociales necesarias para no sentir humillación y sí respeto por uno mismo; 8.Otras especies: Poder vivir una relación próxima respetuosa con animales, plantas y mundo natural; 9.Juego: Poder jugar, reír y disfrutar de actividades recreativas como factor de realización de capacidades humanas; 10.Control sobre el propio entorno: Capacidad de poder participar en de-

cisiones políticas; poseer propiedades. Tener igual derecho a buscar trabajo. Ser capaces de trabajar ejerciendo la razón práctica, manteniendo relaciones valiosas y positivas de reconocimiento mutuo con condiciones necesarias para desarrollar el resto de las capacidades²³.

Entonces, las capacidades se entenderían como circunstancias propicias en las que ciertas habilidades o funcionamientos predisponen a que la persona alcance los logros efectivos que quiere, expresados en diferentes actividades o “estados” que realiza libremente para alcanzar el bienestar y el “floreamiento” o capacidad de transformar los distintos bienes en funcionamientos y disponer de mínimos para lograrlo²².

Debido a la potencial discapacidad física que pudiera causar la hemofilia, ha sido tradicionalmente evaluada en base a modelos de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud, y de la Federación Mundial de Hemofilia, que analizan discapacidad y salud enfocadas en el impacto que la enfermedad ocasiona en estructuras corporales y su función, en actividades y participación⁸ como un proceso interactivo y evolutivo, donde el funcionamiento específico de un individuo refleja la interacción entre la condición de salud y factores ambientales y personales⁸, considerando que la discapacidad puede modificar la condición de salud y viceversa.

La hemofilia no siempre lleva a discapacidad física, por lo que justifica revisar aspectos relacionados a capacidades humanas no físicas que permiten la participación de las personas en la sociedad, analizando desde la bioética cómo esta condición influye en la autonomía y dignidad y lograr una reflexión sobre capacidades centrales y hemofilia.

El enfoque de las capacidades representa un avance a las teorías de desarrollo tradicionales, centrado en que las personas alcancen calidad de vida digna, concibiéndolas como “un fin en sí mismas”. Se enfoca en las oportunidades disponibles para cada ser humano centradas en la elección o libertad, pues las sociedades deberían promover como bien un conjunto de oportunidades o libertades sustanciales que las personas pueden o no elegir llevar a la práctica. Es un enfoque comprometido con el respeto a las facultades de autodefinición de los seres humanos, es pluralista en valores porque las capacidades que tienen importancia central para las personas se diferencian cualitativamente entre sí, sin reducirse a una escala numérica. Además, se refiere a la “injusticia y desigualdad social arraigadas”, especialmente fallas u omisiones de capacidades debidas a discriminación o marginación, observando la dignidad a través de la Calidad de Vida y la Consecución de Capacidades; por eso la propuesta de Martha Nussbaum es un llamado a la justicia social mediante el enfoque de capacidades, donde la sociedad en general y el arreglo institucional nacional e internacional tienen el deber fundamental de asegurar las capacidades centrales que permitan una vida digna a los ciudadanos del mundo, lo cual exige decisiones políticas inteligentes y la participación dedicada de muchos individuos²³, Gobierno y Sistema Sanitario.

Este trabajo se enfocó en describir la percepción de las personas que viven con hemofilia, sobre como su autonomía y dignidad han sido afectadas, tratando de identificar las posibles causas y pretendiendo desde la mirada de la Bioética lograr una reflexión diferente, basada en el enfoque de las capacidades.

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio descriptivo transversal. Población de 92 y muestra de 28 varones mayores de 18 años con diagnóstico de hemofilia (CIE-10: D66), atendidos en la Clínica de Coagulopatías Congénitas del Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín en el periodo marzo-agosto del 2021. Se excluyeron varones menores de 18 años atendidos en otras instituciones del Sistema Nacional de Salud. Estudio basado en el desarrollo de las capacidades centrales descritas por Martha Nussbaum. Se aplicó el test The Hemophilia Well Being Index (HWBI)²⁴ que evaluó calidad de vida con relación al bienestar personal asociado a salud, y la herramienta Body Mapping (BM) que analizó en base al interpretativismo fenomenológico.

La hemofilia puede causar discapacidad física, por lo que se recomendó que los resultados sean evaluados en base a dominios modelo, tomados de la Clasificación Internacional del Funcionamiento de la Discapacidad y la Salud y de la Federación Mundial de Hemofilia²⁵. El HWBI^{24,26} evaluó calidad de vida relacionada al bienestar subjetivo para comprender la valoración que las personas hacen de su vida como experiencia interna individual, considerando subjetividad, medidas positivas y evaluación global^{24,26}. Comprende 8 ítems (Tabla 2) para investigar cómo les afectó la enfermedad en el último mes, puntuando desde cero como mejor nivel de bienestar hasta 32 como el peor^{24,26}.

El método cualitativo consideró el quehacer cotidiano de las personas con interés en lo que dicen, piensan, sienten y hacen²⁷. El Interpretativismo buscó dar sentido a la realidad investigada tratando de comprender desde un análisis holístico y contextual basado en experiencias subjetivas⁸. El Método Fenomenológico relacionó la visión subjetiva de un suceso vivido y su reflexión, analizó aspectos complejos de la vida tratando de buscar significados^{28,29}.

El BM o Mapa Corporal, colectó datos de experiencias subjetivas de vivencias corporales, reveló elementos considerados conocimientos, lo que permitió reflexionar mejor cuando las personas imaginativamente pintaron y dibujaron sus cuerpos en relación con circunstancias sociales, lo que permitió identificar valores que influyeron en la salud y buen vivir^{28,29}.

RESULTADOS.

La información se agrupó en: características generales (Tabla1), dominios del HWBI (Tabla2), e información del BM (Figura 1 y Tabla 3).

Los datos en el instrumento cuantitativo informaron afectación en 100% de personas en varias áreas de la vida. Tabla 2.

DISCUSIÓN

Los datos del HWBI evidenciaron afectación general en todas las áreas analizadas, el BM aportó contenido profundo, sensible y emotivo originado en la percepción y reflexión subjetiva de experiencias personales compartidas.

A falta de estudios previos se realizó el análisis con apoyo bibliográfico. La autonomía como capacidad para actuar y tomar decisiones sobre cómo vivir, desarrollando actividades de la

Tabla 1. Características Generales de la Personas Participantes

	Característica	Valor
Edad	Edad mínima	18 años
	Edad máxima	77 años
	De 18 a 37 años	16 personas
	De 38 a 57 años	10 personas
	De 58 a 77 años	2 personas
Estado civil	Solteros	12 personas
	Casados	12 personas
	En unión libre	2 personas
	Divorciados	1 persona
Instrucción	Primaria	2 personas
	Secundaria	9 personas
	Superior	17 personas
Diagnóstico	Hemofilia A leve	5 personas
	Hemofilia A moderada	9 personas
	Hemofilia A severa	14 personas
Actividad laboral	Estudiantes	1 persona
	Activos laboralmente	22 personas
	Jubilados	4 personas
	Ninguna actividad laboral	1 persona
Residencia	Pichincha-Quito	27 personas
	Otra Provincia	1 persona

Fuente. Base de datos de la investigación. Elaborado por. Autora.

Tabla 2. Afectación total por dominios investigados en el cuestionario HWBI

Dominio o área investigada	Porcentaje de afectación total
Familia	71%
Bienestar y Salud	97%
Trabajo o escuela	75%
Amigos y relaciones afectivas	64%
Vida sentimental y relaciones de pareja	75%
Situación económica	75%
Actividades recreativas u ocio	97%
Actividad social	100%

Fuente. Base de datos de la investigación. Elaborado por. Autora.

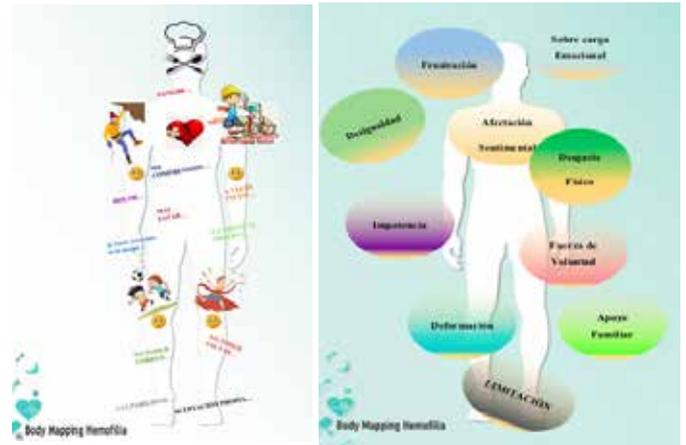


Figura 1: Ejemplos de expresiones obtenidas con el BM.

Fuente: Base de datos de la investigación.

Tabla 3. Expresiones escritas obtenidas con el BM

Variable	Expresiones
Familia	Necesidad de apoyo, amor y comprensión. Miedo y temor porque limitaciones físicas impiden dar protección y sustento familiar. Incomodidad por no participar en actividades familiares.
Bienestar y salud	Calidad de vida limitada por el dolor no permite cumplir las aspiraciones. Percepción de seguridad al recibir medicación y tratamientos. Miedo por potenciales complicaciones de la hemofilia y otras enfermedades.
Estudio	Frustración por no completar los estudios ni lograr los objetivos, no estudiar lo deseado por evitar riesgos. Rechazo en escuelas y colegios, exclusión de actividades y ausentismo escolar.
Trabajo	Limitación para trabajar eficientemente, rechazo, ausentismo laboral y despidos. Evitar trabajos que implican riesgo genera sentimientos de impotencia y de no ser útil a la sociedad.
Relaciones afectivas	Esconder el dolor y aparentar fortaleza para evitar el rechazo. El dolor limita las actividades y el compartir con los demás; pero las personas no comprenden.
Vida sentimental	No haber podido hacer cosas que les hubiese gustado.
Actividades recreativas	Vida restringida al no poder realizar cualquier deporte. Impotencia por no alcanzar metas en actividades físicas.
Actividad social	Cicatrices y cambios físicos por la enfermedad llevan a esconder el cuerpo y limitar actividades para no ser observados. Depresión al ver otras personas sanas.
Expresiones positivas	Cuidar de sí mismos, vivir sabiamente y con precaución. Saberse capaces de desarrollar actividades o trabajos con eficacia y responsabilidad, aunque haya limitaciones, convirtiendo la desventaja en oportunidad.
Religión	Apoyo en Dios.

Fuente. Base de datos de la investigación. Elaborado por. Autora.

vida diaria con independencia y participar en la sociedad se reconoció afectada en “decisión”, “capacidad para hacer” y “discapacidad en función de limitaciones sociales”³⁰ expresada como limitación en actividades familiares, educativas, laborales y deportivas.

Dignidad se relaciona con autonomía emocional como capacidad de sentir, pensar y tomar decisiones por sí mismo, gestionando emociones a través de autoconocimiento, autoconciencia, auto aceptación, autoestima, autoconfianza, automotivación, responsabilidad, asertividad, actitud positiva hacia la vida y capacidad para buscar ayuda y recursos³⁰. Se evidenció falta de auto aceptación cuando las personas esconden su cuerpo y dolor evitando el rechazo; desequilibrio en autoestima y autoconfianza y falta de asertividad para sobrellevar situaciones o buscar ayuda. Se expresaron emociones morales como vergüenza, impotencia, poca empatía y falta de compasión, que según la psicología son emociones auto evaluativas u orientadas a otros en respuesta a situaciones que presuponen evaluación de acciones propias en relación con consecuencias sobre otros³⁰.

David Hume refiere como sentimiento moral el que permite aprobación o desaprobación de acciones o caracteres de las personas, manifestando simpatía, compasión y estima, desarrollados en relaciones interpersonales basadas en confianza, compromiso, reconocimiento del otro sin prejuicios³¹. Se evidenció déficit de sentimientos morales manifestados como rechazo, prejuicio y afectación en relaciones interpersonales en grupos relacionados a personas con hemofilia.

Las expresiones de ira, temor, miedo y resentimiento percibidos han sido asociadas a daño a la dignidad, pues ser tratados dignamente libera sentimientos agradables de valoración y relación humana³². La humillación provoca ira y frustración, nadie debería sentir indignidad por ser excluido, tratado diferente o ser víctima de comportamientos basados en la ignorancia¹⁵.

Las violaciones a la dignidad no son fácilmente reconocidas como causa de sufrimiento y la persona afectada puede mantener una idea distorsionada de sí misma debido a ofensas, daños o indiferencia que ocasionan miedo y resentimiento¹⁵. Se expresaron ideas asociadas a afectación de la dignidad como rechazo en la niñez que inconscientemente ocasionan conflictos presentes; rechazo laboral. Según Mazabanda y López³² el inadecuado desempeño educativo/laboral de pacientes con hemofilia tiene como factor principal el desconocimiento de la enfermedad por autoridades y la severidad no tiene relación con el ausentismo³².

El crecimiento humano ocurre dentro de relaciones, siendo importante como las personas se sienten; anhelan verse bien ante los demás y sentirse bien consigo mismas; sentirse dignas de cuidado y atención; sentirse contentas en relaciones seguras¹⁵. Se expresó afectación en relaciones, falta de apoyo y comprensión, separación de compañeros y falta de integración con amigos. Si una persona siente que no puede ser ella misma por temor a ser considerada inferior es porque su dignidad está siendo herida¹⁵, así las personas por vergüenza esconden el dolor por sangrados.

Según Martha Nussbaum²⁹ la vergüenza es una emoción dolorosa ante la sensación de no poder alcanzar cierto estado ideal, escondiéndose de la mirada de quienes verán la deficiencia³², afecta la calidad de vida y la libertad para desarrollar la capacidad de florecer como seres humanos¹⁵.

Ricoeur¹⁵ señala que si una condición produce deficiencia para realizar actividades la sociedad manifiesta rechazo, indiferencia, estigmatización y exclusión con afectación de la dignidad, siendo importante recuperar en las personas el sentimiento de estima de sí mismas, la relación consigo mismas y con los otros para que una condición como hemofilia, deje de ser una carencia y sea considerada como “otra manera de ser en el mundo”, recuperando la dignidad, sin poner en riesgo la vida para proteger su honor¹⁵ y no ser rechazadas.

Fueron evidenciados sentimientos de responsabilidad como una preocupación del otro, necesidad de ser cuidado y apoyado por la familia, pero también como necesidad de cuidar a alguien reflejando una responsabilidad ética que acerca al dolor y sufrimiento de la otra persona ayudándole a recuperar el valor propio y la dignidad¹⁵. El “cuidado de sí” según Garcés y Giraldo³³ son prácticas mediante las cuales una persona establece relación consigo misma, con otros y con el mundo³¹, adquiere autonomía para corregir lo necesario sin llegar a la culpabilidad³³. Se percibió autonomía emocional como dar amor, protección y sustento familiar, adquirir conocimiento para vivir sabiamente, aportar a nuevas generaciones; autoconocimiento y autoconfianza en desarrollar actividades con eficacia y responsabilidad y poder ser feliz convirtiendo desventajas en oportunidades.

Las reflexiones anteriores se complementan con ideas de William James, quien percibe al ser humano compuesto del “Yo” y el “Mí”. El “Yo” como presencia interior que conoce al “Mí” que interacciona con el mundo exterior. El “Mí” necesita aceptación y validación externa, es vulnerable a juicios y críticas y reacciona contra amenazas a su dignidad, cuando actúa el “Mí” el mundo interior es dominado por preocupaciones sobre sí mismo: ¿soy suficientemente bueno? El “Yo” sabe que no necesita validación externa, su dignidad es incondicional. Si la persona se centra en el “Yo” percibe la maravilla del mundo, se siente feliz y en paz, le importa lo que los otros piensen porque ellos importan, no por necesidad de validación¹⁵.

Martha Nussbaum describió limitaciones para el desarrollo de capacidades como género, escolaridad, discapacidad, edad. Las personas de género masculino no enfrentarían cierta discriminación contra el género femenino; la escolaridad de todos los participantes se considera ventaja frente a personas sin instrucción; la mayoría estuvieron entre 18 y 57 años con juventud a favor; la discapacidad no fue evaluada directamente, se relacionaría con el 50% de personas con hemofilia severa, sin ser limitante para el desarrollo de capacidades no físicas para lograr bienestar. La limitación se relacionó con falta de oportunidades, falta de reconocimiento de la propia dignidad y autonomía por las personas y el desconocimiento por la sociedad en general.

CONCLUSION

Se evidenció afectación de autonomía y dignidad, y compromiso en las capacidades centrales planteadas por Martha Nussbaum en las personas que viven con hemofilia atendidas en el Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín. La afectación fue percibida como vulnerabilidad frente a los otros, procurando que el cuerpo no la haga evidente para evitar rechazo de la sociedad, pues la hemofilia significa incertidumbre diaria de cómo asumir el reto del cuidado de sí mismos y de sus familias.

RECOMENDACIONES

Procurar la atención integral y participativa de las personas con hemofilia favoreciendo el aprendizaje activo de cómo gestionar de forma autónoma los efectos emocionales de la condición, promoviendo el desarrollo de capacidades centrales que fortalezcan potenciales para una vida digna, fomentando el conocimiento sobre autonomía y dignidad por las personas en posición de liderazgo, profesionales y sociedad general. Es importante valorar como estos parámetros afectan la consecución de logros, lo que se debe considerar en estudios futuros.

ABREVIATURAS

HWBI: The Hemophilia Well Being Index; BM: Body Mapping

CONTRIBUCIONES DE LA AUTORA

JS: Concepción y diseño del trabajo, recolección de información, obtención de resultados, análisis e interpretación de datos, redacción del manuscrito, aprobación de su versión final.

DISPONIBILIDAD DE DATOS Y MATERIALES

Se utilizaron recursos bibliográficos de uso libre, la información recolectada está disponible bajo requisición del autor principal.

APROBACIÓN DEL COMITÉ DE ÉTICA

El estudio fue aprobado por pares y por el Comité de Ética de Investigación en Seres Humanos-CEISH-HCAM y por pares docentes de la Pontificia Universidad Católica del Ecuador.

CONSENTIMIENTO PARA PUBLICACIÓN

La publicación fue aprobada por el Comité de Política Editorial de la Revista Médico Científica CAMBIOS del HECAM en el Acta 001 de fecha 08 de junio de 2022.

FINANCIAMIENTO

Se trabajó con recursos propios de la autora.

CONFLICTOS DE INTERÉS

La autora no reporta ningún conflicto de interés personal, financiero, institucional, familiar, intelectual, económico, de competencia académica o de interés corporativo.

AGRADECIMIENTO

Al hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín, la Clínica de Coagulopatías Congénitas, a la Pontificia Universidad Católica del Ecuador, a la Dra. Anabella Cifuentes por sus enseñanzas y en especial a las personas que aceptaron participar en el estudio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Roza Reyes CM. Principios bioéticos y discapacidad: la perspectiva de su inclusión en las políticas públicas. *Rev colomb bioé* [Internet]. 2011; 6(2):26. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.18270/rcb.v6i2.826>
2. Ferreira C, García K, Macías L, Pérez A, Tomsich 2. Mujeres y hombres del Ecuador en cifras III. 2021. Disponible en: https://www.ecuadorencifras.gob.ec/wp-content/descargas/Libros/Socioeconomico/Mujeres_y_Hombres_del_Ecuador_en_Cifras_III.pdf
3. Sobi. Programa para la atención integral al paciente con hemofilia [Internet]. Disponible en: https://sobi.es/sites/default/files/20210427_ATENCION%20INTEGRAL%20SOBI.pdf.
4. Muñoz Grass LF, Palacios-Espinosa X. Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. *CES Psicología* [Internet]. 2015;8(1):169–91. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=423539425011>
5. Victoria Maldonado JA. El modelo social de la discapacidad: una cuestión de derechos humanos. *Bol Mex Derecho Comp* [Internet]. 2013. 46(138):1093–109. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0041-86332013000300008&lng=es&tlng=es.
6. Ecuador. Leyes, decretos, etc. Constitución Política de la República del Ecuador. Capítulo 4. Sección quinta: De los grupos vulnerables. Art. 47 - 49. Asamblea Nacional Constituyente. Disponible en: <https://pdba.georgetown.edu/Parties/Ecuador/Leyes/constitucion.pdf>
7. Ecuador. Ministerio de Inclusión Económica y Social – Ejecutar programas y servicios para la inclusión económica y social [Internet].gob.ec. Disponible en: <https://www.inclusion.gob.ec/>
8. World Federation of Hemophilia. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Hemophilia. 2020; 26 Suppl; 6: 1-158. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32744769/>
9. Hall R. Reseñas bibliográficas: Adela Cortina, Las fronteras de la persona. el valor de los animales, la dignidad de los humanos. Madrid. Taurus. 2009. *Diaánoia*: 57(68): 240p. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0185-24502012000100014
10. Moreno Villares, J.M.,Álvarez Hernández, J.,Wanden-Berghe Lozano, C., & Lozano Fuster, M.(2010). Glosario de términos y expresiones frecuentes de Bioética en la práctica de la Nutrición Clínica. *Nutr. Hosp* : 2010 :25(4),543-548. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112010000400004&lng=es.
11. Tealdi JC. Diccionario latinoamericano de bioética. Keyeug G, editor. UNESCO. Red Latinoamericana y del Caribe de Bioética. 2008. Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2016/12/8.-Diccionario-latinoamericano-de-Bio%C3%A9tica-UNESCO.pdf>
12. Beauchamp T, Childress J. Principles of biomedical ethics: Marking its fortieth anniversary. *Am J Bioeth* [Internet]. 2019;19(11):9–12. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31647760/>
13. Andorno R. El Principio de Dignidad Humana en el Bioderecho Internacional. *Boletín del Consejo Académico de Ética en Medicina*. 2011. Disponible en: https://www.academia.edu/27911260/EL_PRINCIP_IO_DE_DIGNIDAD_HUMANA_EN_EL_BIODERECHO_INTERNACIONAL

14. Pacheco, V. M. *Bioética Quitensis* (Vol. 1). Health Editor Cia. Ltda. 2016. ISBN 13: 978-9942-14-674-8. Disponible en: <https://isbn.cloud/9789942146748/bioetica-quitensis/>
15. Hicks D. *La dignidad: El rol esencial que cumple en la resolución de conflictos*. Universidad San Francisco de Quito; 2019. ISBN 13: 978-9978-68-139-8.
16. Montesino Jerez L. *La Calidad de Vida*. Fondo de Cultura Económica, México D.F., 1998. *Polis Revista Latinoamericana*. 2002. Disponible en: <http://journals.openedition.org/polis/8073>
17. Rodilla González MA. *Leyendo a Rawls*. Salamanca: Universidad de Salamanca. 2006. ISBN 13: 9788478004270. Disponible en: <https://eusal.es/eusal/catalog/book/978-84-7800-427-0>
18. Zúñiga A. Justicia y racionamiento sanitario en el Plan AUGE: dilemas bioéticos asociados a la distribución de recursos escasos. *Acta Bioethica*. Jun 2011;17(1). Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-569X2011000100009
19. Casado M. *Análisis de la Declaración Universal sobre Bioética y Derechos Humanos UNESCO*. CIVITAS Ediciones. 2009. Disponible en: <https://obtienearchivo.bcn.cl/obtienearchivo?id=documentos/10221.1/53026/1/252153.pdf>
20. Casado María. *Sobre la dignidad y los principios. Análisis de la declaración Universal sobre Bioética y Derechos Humanos de la UNESCO*. Observatori de Bioética i Dret. 2009. Disponible en: <https://obtienearchivo.bcn.cl/obtienearchivo?id=documentos/10221.1/53026/1/252153.pdf>
21. Cortina A. *Ética de las Biotecnologías*. *Genética ¿Un mundo Justo y Feliz?*; Taula: Quaderns de pensament. 2006; 40: 13-28. Disponible en: <https://raco.cat/index.php/Taula/article/view/211336>
22. Martínez Becerra P. El “enfoque de las capacidades” de Martha Nussbaum frente al problema de la ética animal. *Veritas* 33, Valparaíso set 2015. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0718-92732015000200004&script=sci_arttext
23. Nussbaum M. *Crear Capacidades: Propuesta para el desarrollo humano*. Planeta Colombia S.A. 2016. Disponible en: https://www.academia.edu/39034672/CREAR_CAPACIDADES_MARTHA_NUSSBAUM_Cap
24. Remor E. Development and psychometric testing of the Hemophilia Well-being Index. *Int J Behav Med* [Internet]. 2013;20(4):609–17. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s12529-012-9261-2>.
25. *Clasificación Internacional del Funcionamiento de la Discapacidad y de la Salud (CIF)*. Organización Panamericana de la Salud. 2001. Disponible en: https://www3.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=3562:2010-clasificacion-internacional-funcionamiento-discapacidad-salud-cif&Itemid=2561&lang=es#gsc.tab=0
26. Rodrigues D. *Investigação do bem-estar e qualidade de vida relacionada á saúde de hemofílicos do Estado de Goiás e Distrito Federal*. Brasil; 2016. Disponible en: <https://repositorio.ufms.br/handle/123456789/2991>
27. Lerma González HD. *Metodología de la Investigación. Propuesta, anteproyecto y proyecto*. Ecoe Ediciones; 2015. Disponible en: https://www.sijufor.org/uploads/1/2/0/5/120589378/metodologia_de_la_investigacion_propuesta_anteproyecto_y_proyecto.pdf
28. Fuster Guillen DE. *Investigación cualitativa: Método fenomenológico hermenéutico*. Propós represent [Internet]. 2019;7(1):201. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.20511/pyr2019.v7n1.267>
29. Gastaldo D, Rivas-Quarneti N, Magalhaes L. *Body-map storytelling as a health Research Methodology: Blurred Lines Creating Clear Pictures*. 2018. Vol. 19 (2). Disponible en: <https://www.qualitative-research.net/index.php/fqs/article/view/2858>
30. Fernández, M. *La autonomía emocional*. 2013. 15 de mayo. Art 362. Disponible en: <http://www.claseshistoria.com/revista/2013/articulos/fernandez-autonomia-emocional.html>
31. Rubiano Mesa YL. *Sentimientos morales, valores y acciones que orientan la relación de cuidado entre enfermeras(os) y personas que viven con VIH/SIDA en el ámbito hospitalario de Bogotá*. 2013. Disponible en: <https://ridum.umanizales.edu.co/xmlui/handle/20.500.12746/445>
32. Mazabanda López DA. *Características clínico-epidemiológicas de los pacientes hemofílicos y su relación con el desempeño educativo/laboral*. 2013. Disponible en: <https://repositorios.uta.edu.ec/jspui/handle/123456789/3694>.
33. Garcés L, Giraldo C. *El cuidado de sí y de los otros en Foucault, Principio Orientador para la Construcción de una Bioética del Cuidado*. *Discusiones Filosóficas*. 2013; 14(22): pp. 187-201. ISSN 0124-6127. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0124-61272013000100012&lng=es&nrm=iso&tlng=es