

Calidad de vida y afrontamiento en cuidadores de niños con enfermedades altamente discapacitantes

Olga Avellán Castillo*¹, Elena Castellano Rioja¹ & Ana Soto-Rubio²

¹Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir

²Universitat de València

*Contacto: oavellan@gmail.com

Resumen: El objetivo de este estudio descriptivo transversal fue conocer el perfil sociodemográfico, la capacidad de afrontamiento y la percepción de calidad de vida relacionada con la salud en cuidadores no formales de niños con enfermedades raras altamente discapacitantes. Participó una muestra no aleatoria, voluntaria, de 33 cuidadores, quienes mediante entrevista personal respondieron a un cuestionario de datos sociodemográficos, a una evaluación de estrategias de afrontamiento (cuestionario COPE), y a una medición de la calidad de vida relacionada con la salud (escala EUROQOL-5D y escala EVA para la autovaloración del estado de salud).

Los resultados mostraron un perfil mayoritariamente formado por madres de los niños cuidados, casadas, con una edad media de 43,64 y con un nivel importante de percepción de afectación en su calidad de vida y complicaciones como consecuencia de la enfermedad del niño. En cuanto a su percepción de calidad de vida, los cuidadores presentaron problemas para realizar actividades cotidianas, dolor o malestar y ansiedad o depresión, sin embargo, percibieron su salud en general como buena, la media obtenida fue de 68,57 en una puntuación comprendida entre 0 y 100. Respecto al afrontamiento, los participantes obtuvieron las mejores puntuaciones en aceptación, afrontamiento activo, planificación, apoyo emocional y social.

Los hallazgos del presente estudio podrían ser útiles para diseñar futuros planes de intervención de enfermería que promuevan el bienestar físico, psicológico, emocional y social de los cuidadores de niños con enfermedades raras.

Palabras clave: Cuidadores; Enfermedad rara en la infancia; Afrontamiento; Calidad de vida.

Title: Coping and well-being of the non-formal caregiver of the child disabled by a rare disease.

Abstract: The goal of this descriptive cross-sectional research was to know the sociodemographic profile, the coping capacity, and the perception of health-related quality of life in non-formal caregivers of children with highly disabling rare diseases. 33 caregivers voluntarily participated in our sample, and through a personal interview they answered a questionnaire of sociodemographic data, an evaluation of their coping strategies (COPE questionnaire) and a health-related quality of life measurement (EUROQOL-5D scale and EVA scale for self-assessment of health status).

The results showed a profile mainly comprised of these children's married mothers, with an average age of 43.64 and with an important level of perception of their quality of life and complications as a consequence of the child's illness. In the matter of their perception of their quality of life, caregivers showed problems performing daily activities, pain or discomfort and anxiety or depression; however, they perceived their overall health as good, since the average score obtained was 68.57 in the range from 0 to 100. Regarding coping strategies, participants showed a high level of acceptance, active coping, and emotional and social support.

The findings of the present research may be useful in designing future nursing intervention plans to promote the physical, psychological, emotional, and social well-being of caregivers of children with rare diseases.

Keywords: Caregivers; Rare disease in childhood; Coping; Quality of life.

Una enfermedad rara es aquella que afecta a 5 casos o menos de cada 10.000 personas. Esta definición se estableció el 1 de diciembre de 1999

dentro del Primer Plan de Acción Sobre Enfermedades Poco Comunes de la Unión Europea. Sin embargo, esta definición no es

Calidad de vida y afrontamiento en cuidadores de niños con enfermedades altamente discapacitantes

válida en otros países, como es el caso de Estados Unidos, que utiliza una cifra más global (menos de 200.000 casos en todo el país). (Posada, Martín, Ramírez, Villaverde, Abaitua, 2008).

Las enfermedades raras pueden ser también denominadas enfermedades poco frecuentes, minoritarias o huérfanas.

Según datos de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) se estima que en España hay más de tres millones de personas con alguna enfermedad poco frecuente y entre el 6% y el 8% de la población mundial. Podemos encontrar cerca de 7.000 patologías, de las cuales un 80% tienen un origen genético, sin embargo, otras surgen a partir de respuestas inmunes defectuosas ante la exposición a toxinas o infecciones. (Enfermedades-raras.org., 2017).

Por lo general, las enfermedades raras comportan una evolución crónica severa y pueden resultar degenerativas y debilitantes, presentar deficiencias motoras, sensoriales y cognitivas, por lo que ocasionan un alto grado de discapacidad y dependencia. Muchas de ellas tienen una alta tasa de mortalidad y pueden suponer un riesgo para la esperanza de vida de la persona que la padece debido a las pocas opciones médicas actuales. Pueden afectar a cualquier persona a cualquier edad aunque en un gran alto porcentaje se detecta en los primeros años de vida.

Una de las principales características de las enfermedades raras es que en ellas encontramos una amplia diversidad de síntomas y desórdenes,

pero además podemos encontrar grandes diferencias dentro de una misma enfermedad, es decir, diferentes patologías, manifestaciones clínicas y distintos grados de afectación en varios individuos afectados por una misma enfermedad rara, lo que nos lleva a la conclusión de que cada persona afectada por una enfermedad rara tiene unas necesidades específicas y particulares.

A todo esto se le añade una baja prevalencia y una gran dispersión geográfica de los casos, por lo que convierte el mundo de las enfermedades raras en una dificultad de conocimiento para el personal de salud, así como fuente de posibles errores o dificultades para obtener un diagnóstico clínico. (Castillo, 2015). De hecho, este es uno de los primeros y principales problemas a los que tienen que enfrentarse las personas afectadas por una enfermedad rara y sus familias. En muchos casos, y ante la falta de un diagnóstico, los afectados y familias han tenido que sobrellevar la modificación de varias hipótesis diagnósticas planteadas por sus médicos ante la aparición de nuevos signos y síntomas. Así mismo, en cuanto a la recepción del diagnóstico, algunos estudios muestran la insatisfacción de muchas familias ante la excesiva demora y forma en que recibieron el diagnóstico, pues lo percibieron con escasa sensibilidad, empatía, falta de apoyo psicológico y de acceso a los grupos de apoyo. (Anderson, Elliot, Zurynski, 2013).

Respecto al tratamiento de las enfermedades raras, sólo algunas de ellas pueden tener un tratamiento farmacológico denominado

“medicamentos huérfanos”, aunque son terapias muy exclusivas y de muy alto coste. Otros tratamientos son de carácter paliativo y de alto coste. (Enfermedades-raras.org., 2016).

El cuidador principal no formal, o informal, es aquella persona que de una manera voluntaria y decidida, adopta el rol de cuidador asumiendo, sin una formación previa para ello, los cuidados de otro que se encuentra limitado para poder realizar las actividades de la vida diaria y las actividades instrumentales, dependiendo de su grado de dependencia. (Armstrong, 2002).

Un primer paso para entender cómo está siendo el proceso de afrontamiento de los cuidadores es explorar y conocer qué significa para ellas la discapacidad de su hijo o hija, cómo la aceptan y sobrellevan, cómo es su adaptación psicosocial, pero sobre todo, identificar sus principales necesidades y en qué grado las sienten cubiertas para poder alcanzar una adecuada satisfacción ante la vida.

Convivir con una enfermedad poco frecuente significa tener que acudir a numerosas citas médicas relacionadas con el proceso de la enfermedad, tener que escoger de entre las distintas terapias de rehabilitación y buscar opciones alternativas para su financiación, puesto que requieren de una gran inversión económica. Todas estas características se añaden a los factores estresantes propios de la enfermedad por lo que suelen dar lugar a problemas físicos, psicológicos, emocionales y/o sociales que pueden afectar a la salud del cuidador y a su

funcionalidad. A este respecto, diversos autores lo denominan síndrome del cuidador o sobrecarga del cuidador, que se caracteriza por una atención tan centrada en la persona cuidada que el propio cuidador puede llegar a descuidar su físico, vida laboral, sentimental, emocional, actividades lúdicas, libertad, intimidad y relaciones sociales entre otras, llegando a poner en riesgo su salud y equilibrio emocional, y por consiguiente, su capacidad de afrontamiento y calidad de vida. (Martínez, Robles, Ramos, Santiesteban, García, Morales et al., 2008).

No se entiende completamente por qué algunos cuidadores tienen un afrontamiento activo y otros no, pero sí hay estudios que evidencian que la intervención sanitaria en los cuidadores de niños con enfermedades raras mejora notablemente su afrontamiento, su competencia en los cuidados, su percepción de apoyo social y su satisfacción general con la vida, disminuyendo así su estrés físico y emocional. (Dellve, Samuelsson, Tallborn, Fasth & Hallberg, 2006).

Estos datos apoyan a las vías clínicas en materia de prevención que requieren marcos biopsicosociales centrados en la familia, que proponen estrategias de afrontamiento, no simplemente técnicas de rehabilitación centradas en el niño, y reconocen el vínculo entre la salud de los cuidadores y la salud de los niños con enfermedades raras altamente discapacitantes. (Raina, O'Donnell, Rosenbaum, Brehaut, Walter, Russell D et al., 2005).

La percepción de calidad de vida puede tener una interpretación diferente para el cuidador no formal del niño con alta discapacidad, ya que tras el diagnóstico aparece un aluvión de interrogantes sobre su futuro que le genera un alto nivel de estrés e incertidumbre. Esta situación se incrementa debido a todos los factores estresantes propios de una enfermedad crónica a los que debe enfrentarse en su día a día, y que la mayoría de las veces conlleva a tener que realizar cambios tanto en su estilo de vida como en su percepción sobre la salud, satisfacción ante la vida, y por consiguiente, de su calidad de vida.

En las últimas décadas, se ha incrementado el interés por la evaluación de la calidad de vida de la población, tanto en la práctica clínica diaria como en la investigación sobre salud pública, ya que se relaciona la calidad de vida como factor directo sobre el estado de salud (Jansson, Németh, Granath, Jönsson & Blomqvist, 2009).

Cada vez hay más conciencia de que medir únicamente la calidad de vida en los pacientes con enfermedades crónicas no es suficiente, sino que esta medición debe extenderse a sus cuidadores, ya que también sufren las consecuencias de la enfermedad. Estos estudios podrían ser un medio de obtener recursos para los cuidadores a nivel político, de sensibilización de sus principales problemas, de cuantificación de sus necesidades y de evaluación de la efectividad de la asistencia sanitaria para la propuesta de planes de prevención de los problemas de salud en los cuidadores. (Sulch & Kalra, 2003).

Debido a la singularidad de cada enfermedad rara, la intervención multidisciplinar y la atención desde un modelo biopsicosocial se hace indispensable para poder atender las necesidades particulares de cada una de estas familias. De esta manera, podremos ofrecer una promoción de la salud y unos cuidados enfermeros de calidad. (Vanegas & Maritza, 2007).

Objetivos del estudio

Objetivo Principal:

- Valorar la influencia de las estrategias de afrontamiento en la calidad de vida del cuidador del niño afectado por una enfermedad rara altamente discapacitante en la ciudad de Valencia.

Objetivos Secundarios:

- Conocer descriptivamente las variables de la muestra de los cuidadores del niño afectado por una enfermedad rara altamente discapacitante a nivel sociodemográfico y relacionado con el curso de la enfermedad.
- Valorar la relación entre las estrategias de afrontamiento del cuidador no formal del niño afectado por una enfermedad rara altamente discapacitante y su calidad de vida.
- Investigar el impacto de las enfermedades raras de la infancia en el afrontamiento y calidad de vida de sus cuidadores.
- Estudiar la relación entre las variables sociodemográficas con el afrontamiento del

cuidador relacionado con el curso de la enfermedad.

- Analizar la relación entre las variables sociodemográficas con la calidad de vida del cuidador relacionada con el curso de la enfermedad.
- Estudiar la posible relación entre las facetas propuestas en afrontamiento en nuestra muestra.
- Evaluar la posible relación entre las facetas analizadas en calidad de vida en nuestra muestra.

Método

Se trató de un estudio descriptivo transversal de tipo cuantitativo en el que trabajamos mediante entrevistas personales y cuestionarios proporcionados a cuidadores de niños afectados por una enfermedad rara altamente discapacitante en la ciudad de Valencia. (Tomás-Sábado, 2010).

Criterios de inclusión:

Los cuidadores de nuestra muestra debían de cumplir los siguientes criterios:

- Cuidadores principales no formales, tanto hombres como mujeres, del niño afectado por una enfermedad rara altamente discapacitante.
- Cuidadores residentes en la ciudad de Valencia y que dediquen más de 3 horas al día para el cuidado del niño afectado por una enfermedad rara. (Cuantificación del tiempo medio de cuidados informales según

la Encuesta de Uso del Tiempo del Instituto de la Mujer, 2006). (Instituto de la Mujer. Ministerio de Igualdad, 2008).

- Cuidadores de niños diagnosticados por una enfermedad rara, de edad comprendida entre 1 y 8 años y con un grado de discapacidad igual o superior al 33%.

Criterios de exclusión:

- Cuidadores que no aceptaron participar en este estudio.

Características:

La muestra se conformó por 33 cuidadores no formales de niños afectados por una enfermedad rara altamente discapacitante en la ciudad de Valencia que fueron seleccionados no aleatoriamente y que aceptaron participar voluntariamente en este estudio. Para ello, se les facilitó una hoja de información al paciente y el consentimiento informado que debieron autorizar previamente mediante firma. (CEIC Universidad Católica de Valencia, marzo 2017)

Para la recogida de datos se realizaron distintas entrevistas personales con los cuidadores, con una duración aproximada de 35-45 minutos cada una de ellas y escogiéndose para la cumplimentación de los cuestionarios espacios con ambiente tranquilo. Los instrumentos utilizados fueron los siguientes:

- Encuesta de datos sociodemográficos y relacionados con su enfermedad.

Calidad de vida y afrontamiento en cuidadores de niños con enfermedades altamente discapacitantes

- Escala de valoración de afrontamiento (COPE).
- Cuestionario de Salud EUROQOL-5D junto con su escala visual analógica o termómetro de autovaloración del estado de salud.

Instrumentos utilizados en el estudio:

Escala COPE:

Afrontamiento, evaluado mediante la Escala de Valoración de Afrontamiento COPE, que valora la capacidad de afrontamiento y describe los modos de hacerlo ante una situación estresante, y en este caso, ante un diagnóstico de enfermedad rara y discapacidad de la persona cuidada.

La COPE, o Brief COPE, es una escala multidimensional que describe diferentes formas de respuesta (pensamientos, sentimientos o comportamientos) ante problemas o situaciones estresantes. Este cuestionario contiene 28 preguntas que se clasifican por la escala Likert. El cuidador debe valorar del 0 al 3 con el número que mejor refleje su propia forma de enfrentarse al problema, siendo 0 nada de acuerdo y 3 muy de acuerdo.

En esta escala no hay respuestas correctas o incorrectas, sin embargo, la mayor puntuación representa mayores estrategias de afrontamiento en los encuestados. (Pérez, Rodríguez, Herrera, García, Echemendía et al., 2013).

EUROQOL-5D:

Calidad de vida, evaluada a través del cuestionario de salud EUROQOL-5D y su escala de visual analógica o termómetro de autovaloración del estado de salud. Este cuestionario consta de 5 dimensiones: movilidad, cuidado personal, actividades cotidianas, dolor o malestar y ansiedad o depresión. Cada apartado consta de tres niveles de respuesta (sin limitaciones o problemas, algunas limitaciones o problemas moderados y severas limitaciones o problemas mayores).

A través de esta escala el cuidador valora su propio estado de salud seleccionando la respuesta que mejor describa su salud a día de hoy.

La segunda parte del instrumento del EUROQOL-5D es una escala analógica visual vertical de 20 cm que simula un termómetro de autovaloración del nivel de salud, donde 0 representa el peor estado de salud y 100 el mejor. Ambos formatos demostraron niveles aceptables de validez de constructo.

Termómetro de autovaloración del nivel de salud EUROQOL-5D.

La literatura respalda este cuestionario como un instrumento sencillo, con alta validez, fiabilidad y utilidad, pues hace ya más de dos décadas que se incluye en diferentes estudios sobre coste-efectividad o coste-utilidad y, por lo tanto, para la estimación de asignación de recursos sanitarios. Al mismo tiempo, se trata de un instrumento de medición genérico ya que ha sido validado para utilizarse tanto en la población general como en

grupos de pacientes específicos. (Herdman, Ravens-Sieberer, Raat, Codina, Azuara, Robles et al., 2015).

Pruebas estadísticas utilizadas:

Tras finalizar la recogida de datos, se realizó un análisis de las variables a través del programa estadístico IBM SPSS Statistics 19.

En primer lugar, realizamos una serie de gráficos descriptivos de porcentajes o proporciones en las variables cualitativas. Así mismo, calculamos la media, como medida de posición, y la desviación típica, como medida de dispersión, para variables cuantitativas de razón en los tres cuestionarios utilizados en nuestro estudio: datos sociodemográficos, COPE y EUROQOL-5D.

En segundo lugar, calculamos el coeficiente de la prueba de Kolmogórov-Smirnov para determinar la normalidad en variables no paramétricas.

Finalmente, realizamos un análisis de correlación entre variables cuantitativas o semicuantitativas ordinales, independientes y no paramétricas mediante la prueba de Rho de Spearman y U de Mann-Whitney para la comparación de medias.

Consideraciones éticas:

Este estudio fue aprobado por el Comité Ético de Investigación de la Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir.

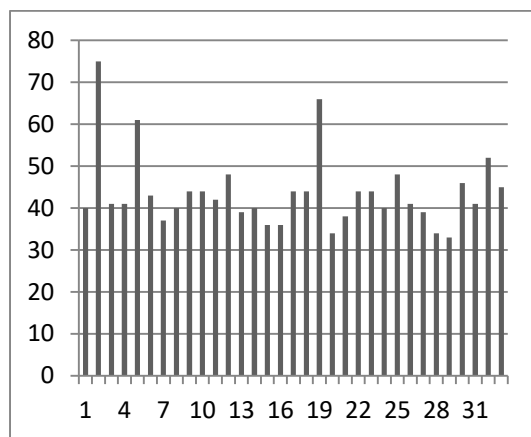
Resultados

La población de nuestro estudio se compuso de una muestra de 33 cuidadores no formales de

niños con una enfermedad rara altamente discapacitante.

La edad de las personas que pertenecieron a nuestra muestra se encontraba entre los 33 (valor mínimo) y 75 años (valor máximo). Calculamos la media obteniendo un resultado de 43,64 y una desviación típica de 8,873

Gráfico 1. Edad.

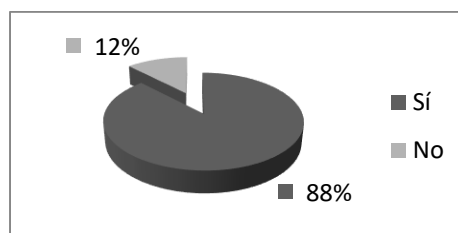


En referencia a la distribución por sexo, 5 de las personas encuestadas fueron hombres, mientras que 28 fueron mujeres.

En relación a si los cuidadores convivían con el niño afectado, 31 respondieron que sí. Otros 2 cuidadores de nuestra muestra no convivían junto al niño.

En relación al lugar que ocupaba en su familia, 4 de los cuidadores eran padres, 27 madres y 2 abuelos del niño afectado por una enfermedad rara.

Gráfico 2. Se siente apoyado por su familia.

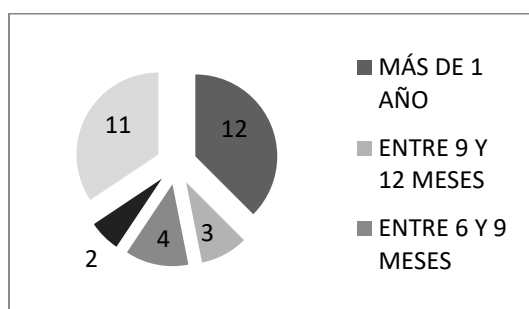


Calidad de vida y afrontamiento en cuidadores de niños con enfermedades altamente discapacitantes

Respecto a la pregunta de si el cuidador se sentía apoyado por su familia, 29 de los cuidadores sí se sentía apoyado por su familia, mientras que 4 no lo sentían.

En referencia al tiempo transcurrido hasta la recepción del diagnóstico los resultados fueron los siguientes:

Gráfico 3: tiempo hasta el diagnóstico



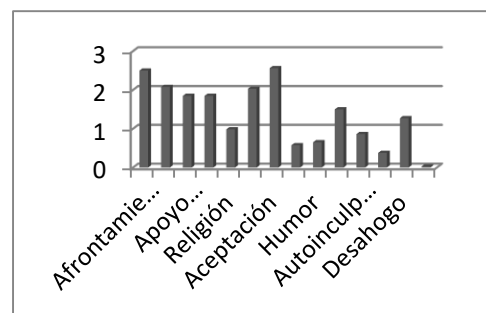
Respecto al nivel de afectación en la calidad de vida del cuidador derivada de la enfermedad del niño, 17 de los cuidadores manifestaron tener un nivel 5 (máxima afectación), 7 un nivel 4, 8 un nivel 3 y 1 un nivel 1 (mínima afectación).

En referencia a las complicaciones en el cuidador a causa de la enfermedad del niño, 28 de los encuestados afirmaron tenerlas, mientras que 5 respondieron que no.

En cuanto a pertenencia a grupos de apoyo y asociaciones, 24 de los cuidadores respondieron que no pertenecían a ningún grupo de apoyo o asociación, mientras que 9 sí pertenecía.

Resultados descriptivos escala COPE:

Gráfico 4. Escala COPE, estrategias de afrontamiento.



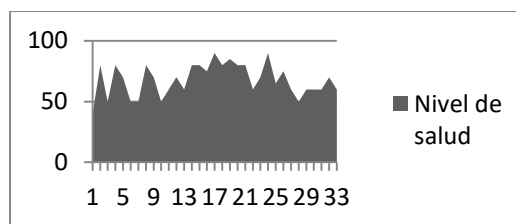
En relación a las estrategia de afrontamiento más utilizada por los cuidadores (escala COPE) fue la aceptación, seguida por el afrontamiento activo y la planificación.

Con el fin de reflejar los datos obtenidos referentes al afrontamiento calculamos la media y la desviación típica de los resultados en cada una de las 14 subescalas obteniendo las siguientes cifras:

Tabla 1. Media, desviación típica, máximo y mínimo subescalas COPE.

Subescalas	Media	Desviación típica	Máximo	Mínimo
Afrontamiento activo	2,50	0,612	3	1
Planificación	2,08	0,885	3	0
Apoyo emocional	1,85	0,996	3	0
Apoyo social	1,85	0,996	3	0
Religión	0,98	1,169	3	0
Reevaluación positiva	2,03	0,760	3	0

Aceptación	2,56	0,596	3	1
Negación	0,58	0,686	3	0
Humor	0,65	0,734	3	0
Autodistracción	1,50	0,848	3	0
Autoinculpación	0,86	0,721	3	0
Desconexión	0,38	0,613	2	0
Desahogo	1,27	0,708	3	0
Uso de sustancias	0,03	0,174	1	0



No se encontraron diferencias significativas entre el sexo de los cuidadores y las variables sociodemográficas y relacionadas con el curso de la enfermedad, ni con las subescalas del cuestionario COPE, ni con los valores de calidad de vida obtenidos, ni con el hecho de pertenecer o no a alguna asociación relacionada.

Encontramos significación ($p < 0.05$) en la correlación entre las siguientes variables de la

Tabla 2. Resultados descriptivos EUROQOL-5D:

Tabla 3. Media, desviación típica, máximo y mínimo de las esferas de EUROQOL-5D.

Esferas	Media	Desviación típica	Máximo	Mínimo
Movilidad	1,07	0,262	2	1
Cuidado personal	1,07	0,262	2	1
Actividades cotidianas	1,54	0,576	3	1
Dolor/Malestar	1,68	0,476	2	1
Ansiedad/Depresión	1,61	0,497	2	1

En cuanto al termómetro analógico para la autovaloración del estado de salud de los cuidadores, la media obtenida fue de 68,57, el dato máximo 90, el mínimo 50 y una desviación típica de 12,237

Gráfico 5. Nivel de autovaloración del estado de salud, termómetro EUROQOL-5D.

Esferas	Ningún problema	Algunos problemas	Muchos problemas	
Movilidad		31	2	0
Cuidado personal		31	2	0
Actividades cotidianas		16	16	1
Dolor/Malestar		11	22	0
Ansiedad/Depresión		14	18	1

escala COPE:

- Afrontamiento activo – Apoyo emocional.
- Afrontamiento activo – Apoyo social.
- Afrontamiento activo – Religión.
- Afrontamiento activo – Aceptación.
- Apoyo emocional – Apoyo social*.
- Religión – Desconexión.
- Reevaluación positiva – Aceptación*.
- Reevaluación positiva – Autoinculpación*.
- Reevaluación positiva – Complicaciones calidad de vida.
- Aceptación – Autoinculpación*.
- Aceptación – Complicaciones calidad de vida.

Calidad de vida y afrontamiento en cuidadores de niños con enfermedades altamente discapacitantes

Autoinculpación – Complicaciones calidad de vida.

*La correlación fue significativa en el nivel 0,01 (bilateral).

Respecto al análisis mediante la Rho de Spearman de las variables subescalas del cuestionario COPE junto con edad (datos sociodemográficas) no se encontró ninguna significación. EUROQOL-5D:

En cuanto al análisis mediante la Rho de Spearman de las variables del cuestionario EUROQOL-5D junto con edad (datos sociodemográficas) se encontró significación en la variable Dolor/Malestar, ya que el resultado fue menor de 0,05.

En referencia a la correlación entre las variables del EUROQOL-5D se encontró significación, ya que el resultado fue menor a 0,05, entre las siguientes:

Cuidado personal – Actividades cotidianas.

Movilidad – Cuidado personal.

Dolor/Malestar – Ansiedad/Depresión.

Por último, respecto a la relación entre la calidad de vida y el afrontamiento de los cuidadores, mediante la Rho de Spearman, encontramos significación, pues el resultado fue menor a 0,05, entre las siguientes variables:

Planificación - Termómetro: relación inversa, puesto que el coeficiente de correlación fue negativo.

Planificación – Dolor/Malestar: relación directa, puesto que el coeficiente de correlación fue positivo.

Planificación – Ansiedad/Depresión: relación directa, puesto que el coeficiente de correlación fue positivo.

Aceptación – Ansiedad/Depresión: relación directa, puesto que el coeficiente de correlación fue positivo.

Discusión

De acuerdo con la literatura sobre el perfil sociodemográfico del cuidador informal de niños con enfermedades raras (Montero, Jurado y Méndez, 2014), los datos obtenidos en el presente estudio confirmaron que la mayoría de los cuidadores eran principalmente mujeres casadas. (Montero, Jurado & Méndez, 2014).

Así mismo, otros estudios consultados respaldaron nuestros resultados, ya que en la mayoría de casos de niños con enfermedades raras eran sus propias madres las que habían asumido las funciones del cuidado de sus hijos, teniendo que abandonar en algunas ocasiones su vida laboral debido al tiempo que exigían las tareas de atención y cuidado. (Jiménez, Huete, 2015; Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia, BOE 2006; Instituto Nacional de Estadística; 2008) .

Por otro lado, se observó que más de la mitad de los cuidadores presentaban una percepción de afectación máxima (nivel 5) en su calidad de vida como consecuencia de la enfermedad del niño, y que muchos otros un nivel de afectación importante (nivel 3 o 4). Esta afectación en su percepción de calidad de vida les generaba una serie de complicaciones tales como ansiedad, depresión y carga emocional excesiva, lo cual coincide con lo ya reportado por Aung et al. en 2012. (Aung, Saw, Chan, Khaing, Quah et al., 2012).

De esta manera, se encontraron congruencias con lo referido por Muñoz y Proaño en 2015, ya que relacionan la percepción de salud y la calidad de vida de los cuidadores con el grado de sobrecarga y ansiedad. (Muñoz & Proaño, 2015). Sin embargo, en la literatura también han sido presentados aspectos positivos referentes al cuidado no formal, como por ejemplo el aumento de sentido y de afecto en la vida de los cuidadores. (Ballesteros, 2006).

Respecto a la relación entre los participantes de esta investigación y los grupos de apoyo o asociaciones, cabe destacar que solo una cuarta parte pertenecía a alguno de ellos, lo que difiere de otros estudios en los que se destaca la relación de ayuda y apoyo social como factor protector en la carga emocional del cuidador. (Martínez, Ramos, Robles, Martínez y Figueroa, 2012).

En cuanto a las estrategias de afrontamiento de los

cuidadores de niños con enfermedades raras, nuestro estudio determinó que las más utilizadas fueron la aceptación, el afrontamiento activo y la planificación. Sin embargo, estos datos difieren del estudio realizado por De la Rosa, Gutiérrez, Pájaro, Pardo y Ramos en 2008, que afirmaba que la estrategia más utilizada por los cuidadores era la búsqueda de apoyo espiritual (religión), seguida de reestructuración familiar (afrontamiento activo) y búsqueda de apoyo social. (De la Rosa, Gutiérrez, Pájaro, Pardo, Ramos et al., 2016).

Con respecto a la religión o búsqueda de apoyo espiritual en los cuidadores, nuestros resultados indicaron que únicamente un 0,98 de media, entre una puntuación de 0 y 3, escogieron esta estrategia de afrontamiento. Esto contrasta por lo aportado por Friedman y Cols en 2006, quienes señalan que la estrategia de religión mejora la adaptación al estrés, el proceso de aceptación y el afrontamiento. (Navas y Villegas, 2006).

Algunos estudios (Brehaut J. et al, 2008) informan que los cuidadores de niños con enfermedades raras tienen más del doble de probabilidad de padecer patologías crónicas, limitaciones de actividad y síntomas depresivos elevados, además, tienen mayor probabilidad de tener problemas de salud que los cuidadores de niños sanos. (Brehaut, Kohen, Garner, Miller, Lach et al., 2009). Estos datos coinciden con los resultados obtenidos en nuestro análisis sobre la percepción de salud y con las facetas afectadas en

Calidad de vida y afrontamiento en cuidadores de niños con enfermedades altamente discapacitantes

la calidad de vida de los cuidadores de nuestra muestra.

No obstante, se ha encontrado en la literatura (Beresford B., 1999) que los padres que están al cuidado de sus hijos afectados por una enfermedad rara, a menudo, consiguen equilibrar los aspectos negativos de la enfermedad creando fuertes estrategias de afrontamiento, como la valoración de los aspectos positivos de la relación cuidador-hijo, la actuación para control del estrés, la búsqueda de información, la planificación y el planteamiento de estrategias para el mantenimiento de sí mismos. (Beresford, 2010). Esto explica que en nuestro estudio, los resultados positivos se localizaran en las estrategias de aceptación, afrontamiento activo y planificación.

Respecto a la calidad de vida de los cuidadores, un aspecto ya planteado por otros autores (Ramos & Jarillo, 2011) es la eficacia percibida en su rol como cuidadores, que podría ser un factor protector frente a la sobrecarga de las demandas del cuidado. Sin embargo, señalan que la exigencia de los cuidadores consigo mismos y su esfuerzo constante, podría ser un factor de riesgo que vulnera su calidad de vida relacionada con la salud. (Ramos & Jarillo, 2014). En referencia a esto, se ratifican los resultados de nuestro estudio, en los que detectamos resultados generales positivos en la autovaloración de la salud de los cuidadores, pero una afectación importante en algunas de las facetas analizadas en su calidad de

vida (actividades cotidianas, dolor o malestar y ansiedad o depresión).

Los datos obtenidos en este estudio nos permitieron determinar las siguientes conclusiones:

1. Se encontraron valores significativos de correlación entre las estrategias de afrontamiento y la calidad de vida de los cuidadores en las siguientes variables:

A mayor planificación menor resultado en el termómetro de autovaloración del estado de salud.

A mayor planificación mayor resultado en dolor o malestar.

A mayor planificación mayor resultado en ansiedad o depresión.

A mayor aceptación mayor resultado en ansiedad o depresión.

2. El perfil sociodemográfico del cuidador de niños con enfermedades raras altamente discapacitantes estuvo mayoritariamente representado por las propias madres del niño cuidado. Principalmente, mujeres casadas, con una edad media alrededor de los 43 años, que no pertenecían a ningún grupo de apoyo o asociación y que percibían su estado de salud en general como bueno.
3. Las enfermedades raras altamente discapacitantes en la infancia tuvieron un

impacto negativo en el afrontamiento (subescalas de desconexión, negación, humor, autoinculpación, religión, desahogo y autodistracción). Sin embargo, la estrategia de afrontamiento más utilizada por los cuidadores de niños con enfermedades raras altamente discapacitantes fue la estrategia de aceptación, seguida por el afrontamiento activo y la planificación.

4. Las enfermedades raras altamente discapacitantes en la infancia tuvieron un impacto negativo en la calidad de vida (problemas para la realización de actividades cotidianas, dolor o malestar y problemas de ansiedad o depresión) de sus cuidadores.
5. No se detectaron datos significativos de relación entre las variables sociodemográficas y relacionadas con el curso de la enfermedad con el afrontamiento de los cuidadores de niños con enfermedades raras altamente discapacitantes.
6. Se encontraron valores significativos de correlación directa entre las variables sociodemográficas y relacionadas con el curso de la enfermedad con los problemas de dolor o malestar de la calidad de vida de los cuidadores de niños con enfermedades raras altamente discapacitantes.
7. Se hallaron evidencias de correlación directa significativa entre las siguientes estrategias de afrontamiento en los cuidadores:
8. Afrontamiento activo - Apoyo emocional, social, religión y aceptación.

Desconexión - Religión.

9. Se localizaron valores significativos de correlación directa entre las siguientes facetas analizadas en la calidad de vida de los cuidadores:

Cuidado personal - Actividades cotidianas.

Movilidad - Cuidado personal.

Dolor/Malestar - Ansiedad/Depresión.

PROPUESTAS FUTURAS

Enfermería, dentro del equipo multidisciplinar, tiene uno de los papeles más importantes de ayuda y apoyo al cuidador, y por consiguiente, para la mejora de su capacidad de afrontamiento y calidad de vida. Para el desempeño de estas funciones, cabe destacar la importancia de la investigación enfermera sobre los cuidados de salud, donde los medicamentos ya no llegan, puesto que el desarrollo y la actualización de conocimientos constituyen uno de los pilares principales en los fundamentos de la enfermería, y cuyo compromiso se encuentra recogido el Código Deontológico de la Enfermería Española (Código Deontológico de la Enfermería Española, 1989) y en el Código de Ética y Deontología de la Enfermería de la Comunidad Valenciana. (Código de Ética y Deontología de la Enfermería de la Comunitat Valenciana, 2010).

En definitiva, para avanzar y convertirnos en mejores profesionales de la salud, debemos continuar investigando en este campo, convertirnos en una población más preparada para garantizar la calidad de vida del niño afectado por una enfermedad rara y de su cuidador, por lo que será imprescindible invertir en él con tiempo, dedicación, formación, educación para la prevención de futuros problemas de salud y disminución, en la medida de lo posible, de las dificultades a las que deba enfrentarse en su día a día.

Referencias

- Anderson, M., Elliot, E., & Zurynski Y. (2013). Australian families living with rare disease: experiences of diagnosis, health services use and needs for psychosocial support. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 8 (1), 22.
- Armstrong, P. (2002). Thinking it through: Women, work and caring in the new millennium. *Canadian Women Studies/les cahier de la femme*, 21/22(4/1), 44-50.
- Aung, L., Saw, S., Chan, M., Khaing, T., Quah, T. & Verkooijen, H. (2012). The hidden impact of childhood cancer on the family: a multi-institutional study from Singapore. *Academy of Medicine of Singapore*, (4), 170-175.
- Ballesteros, B. (2006). Calidad de vida en familias con niños menores de dos años afectados con malformaciones congénitas. *Universitas Psicológica*, 5(3), 457-473.
- Beresford, B. (1996). Coping with the care of a severely disabled child. *Health & Social Care in the Community*, 4(1), 30-40.
- Brehaut, J., Kohen, D., Garner, R., Miller, A., Lach, L., Klassen, A et al. (2009). Health Among Caregivers of Children With Health Problems: Findings From a Canadian Population-Based Study. *American Journal of Public Health*, 99(7), 1254-1262.
- Campoy, Cervera I. (2003) Estudio sobre la situación de los niños y las niñas con discapacidad en España [Internet]. 1st ed. UNICEF. Comité Español [cited 8 October 2016]. Available from: http://solidaria.unicef.es/pdf/Cuadernos_debateII_infancia_discapacidad_2013.pdf
- Castillo, S. (2015). Enfermedades raras. Contacto Científico, 5(4). Información general sobre enfermedades raras [Internet]. Enfermedades-raras.org. 2016 [cited 25 November 2016]. Available from: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/enfermedades-raras>
- CECOVA - Código Deontológico de la Enfermería Española [Internet]. Portalcecova.es. 1989 [cited 25 November 2016]. Available from: <http://portalcecova.es/codigo-deontologico>

- CECOVA - Código de Ética y Deontología de la Enfermería de la Comunitat Valenciana [Internet]. Portalcecova.es. 2010 [cited 25 November 2016]. Available from: <http://portalcecova.es/codigo-deontologico>.
- Dellve, L., Samuelsson, L., Tallborn, A., Fasth, A., & Hallberg L. (2006). Stress and well-being among parents of children with rare diseases: A prospective intervention study. *Journal of Advanced nursing*, 53(4),392-402.
- De la Rosa Eljaiek, C., Gutiérrez, Castilla A., Pájaro, Mendoza I., Pardo, González V., Ramos, Camargo K., Díaz, Montes C., et al.(2008). Estrategias de afrontamiento de familias de niños con cáncer de dos instituciones de salud de la ciudad de Cartagena [Internet]. 1st ed. Universidad de Cartagena [cited 7 December 2016]. Available from: <http://190.242.62.234:8080/jspui/handle/11227/3248>
- Enfermedades raras en cifras [Internet]. Enfermedades-raras.org. 2017 [cited 19 February 2017]. Available from: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/enfermedades-raras/enfermedades-raras-en-cifras>.
- Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y situaciones de Dependencia (EDAD). Año 2008. [Internet]. 1st ed. Instituto Nacional de Estadística; 2008 [cited 23 November 2016]. Available from: <http://www.ine.es/prensa/np524.pdf>
- Herdman, M., Badia, X., & Berra, S.(2005). El EuroQol-5D: una alternativa sencilla para la medición de la calidad de vida relacionada con la salud en atención primaria. *Aten Primaria*,6:425-429.
- Herdman, M., Ravens-Sieberer, U., Raat, H., Codina F, Azuara M, Robles N et al.(2015). Development of the web-based Spanish and Catalan versions of the Euroqol 5D-Y (EQ-5D-Y) and comparison of results with the paper version. *Health and Quality of Life Outcomes*,13 (1),72.
- Jansson K., Németh G., Granath F., Jönsson B., & Blomqvist P.(2009). Health-related quality of life (EQ-5D) before and one year after surgery for lumbar spinal stenosis. *Bone & Joint Journal*,91 (2):210-216.
- Martínez, C., Ramos, B., Robles, M., Martínez, L., & Figueroa, C.(2012) Carga y dependencia en cuidadores primarios informales de pacientes con parálisis cerebral infantil severa. *Psicología y Salud*,275-282.
- Martínez, González L., Robles Rendón, T., Ramos del Río, B., Santiesteban Macario, F., García Valdés, M., Morales Enríquez, M. et al. Carga percibida del cuidador primario del paciente con parálisis cerebral infantil severa del Centro de Rehabilitación Infantil Teletón. *Revista*

Calidad de vida y afrontamiento en cuidadores de niños con enfermedades altamente discapacitantes

Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación,20,23-29.

Montero Pardo, X., Jurado Cárdenas, S., Méndez Venegas, J.(2014).Carga, ansiedad y depresión en cuidadores primarios informales de niños con cáncer. *Psicología y Salud*,24(1),45-53.

Muñoz Tapia, K., Proaño López, A. (2015).Comparación de ansiedad y sobrecarga de trabajo entre cuidadores informales de niños de 0 a 17 años con cardiopatías congénitas y parálisis cerebral infantil en la consulta externa de pediatría del Hospital Carlos Andrade Marín en los meses de septiembre a noviembre del 2014. [internet]. 1st ed. Pontificia Universidad Católica del Ecuador Facultad de Medicina [cited 6 November 2016]. Available from: <http://repositorio.puce.edu.ec/handle/22000/11951>Referencias

Navas, C., & Villegas, H. (2006).Espiritualidad y salud. *Revista ciencias de la Educación*,1(27), 29-45.

Pérez Jiménez, D., Rodríguez Salvá,A., Herrera Travieso, M., García Roche, R., Echemendía Tocabens, B., & Chang de la Rosa, M.(2013). Caracterización de la sobrecarga y de los estilos de afrontamiento en el cuidador informal de pacientes dependientes. *Revista cubana de higiene y epidemiología*,51(2),174-183.

Posada de la Paz, M., Martín Arribas, M., Ramírez, A., Villaverde Hueso, A., & Abaitua Borda, I. (2008). Enfermedades raras. Concepto, epidemiología y situación actual en España. *Anales del sistema sanitario de Navarra*, 31(Nº. Extra 2, 2008),9-20.

Raina, P., O'Donnell, M., Rosenbaum, P., Brehaut, J., Walter, S., Russell, D. et al.(2005). The Health and Well-Being of Caregivers of Children With Cerebral Palsy. *Pediatrics*,115(6),626-636.

Ramos del Río, B., Jarillo Soto, E. C.(2015). El cuidado informal de personas con enfermedad renal crónica. Una mirada desde la salud colectiva y la teoría de las representaciones sociales. *En-claves del pensamiento*,8(15),195-216.

Red2RedConsultores,S.L.(2008).Cuidados a personas dependientes prestados por mujeres: valoración económica. 1st ed. Madrid: Instituto de la Mujer (Ministerio de Igualdad).

- Sulch, D., Kalra, L. Quality of Life. (2003).
Quality of life in caregivers. 1st ed.
London: Alison J Carr, Irene J Higginson,
Peter G Robinson. BMJ Books.
- Tomás-Sábado, J. (2010). *Fundamentos de
bioestadística y análisis de datos para
enfermería*. 2nd ed. Universidad
Autónoma de Barcelona.
- Vanegas García, J., Maritza Gil, Oband L.(2007).
Disability, a perspective from the systems
theory and the biopsychosocial model.
Hacia la Promoción de la Salud,12(1).

Recibido: Diciembre, 2017 • Aceptado: Enero, 2018