

ASIGNATURA TALLER DE TRABAJO FINAL

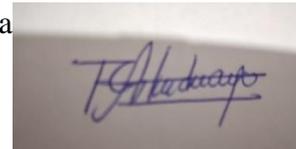
PROYECTO DE INVESTIGACIÓN

ESTRATEGIAS DE AFRONTAMIENTO DE LOS PADRES DEL ADOLESCENTE CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

UNA HISTORIA DE VIDA

Asesora Metodológica: Esp. Lic. Diaz Estela

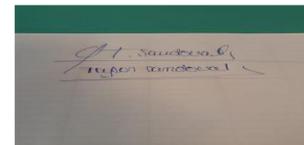
Autores: Secretaría: Artunduaga, Rocío Micaela



Aguilera, Delia del Rosario



Sandoval Wong, Teylor



ÍNDICE

PRÓLOGO.....pag.1

DATOS DE LOS AUTORES.....pag.2

AGRADECIMIENTOS.....pag.3

CAPÍTULO I: CONSTRUCCION DEL OBJETO DE ESTUDIO

Área Problemática.....pag.4

Definición del Problema.....pag.13

Justificación..... pag.14

Referencial Teórico.....pag.15

Definición Conceptual de la Variable.....pag.33

Objetivos.....pag.34

CAPÍTULO II: ENCUADRE METODOLÓGICO

Sujeto de Investigación.....pag.36

Tipo de Estudio.....pag.36

Técnica e Instrumento de recolección de datos.....pag.37,38

Etapas de Ejecución.....pag.39

Cronograma.....pag.39

Presupuesto.....pag.41

Referencias Bibliográficas.....pag.42

ANEXO

Notas de Autorización.....pag.46

Consentimiento informado..... pag.47

Tópicos.....pag.49

PRÓLOGO

El siguiente proyecto de investigación está centrado en las estrategias de afrontamiento ante situaciones que les toca vivir a los padres al asistir a un adolescente con Epidermólisis Bullosa (EB), la importancia de comprender las dificultades que atraviesa la familia en la atención diaria, y la necesidad de adaptación a estas circunstancias.

La Epidermólisis Bullosa, también conocida como piel de cristal, es una enfermedad para la cual no existe tratamiento ni cura. La terapia actual de atención es de apoyo, que incluye el cuidado diario de las heridas, el manejo del dolor y el vendaje protector. Existen muchas variaciones genéticas y sintomáticas de la EB, pero todas comparten el síntoma de una piel extremadamente frágil que se ampolla y se desgarrar por fricciones o traumas menores. La lista de complicaciones y enfermedades secundarias puede ser larga y requiere múltiples intervenciones de una variedad de especialistas médicos. Ésta enfermedad, calificada como enfermedad rara, afecta a todos los géneros y grupos raciales por igual. Consecuentemente el acompañamiento que supone este tipo de pacientes afecta la dinámica familiar que deberá hacer uso de estrategias psicológicas para la resolución de los escenarios estresantes que genera el hecho de coexistir con la patología. Para el desarrollo de este trabajo se toma como sujeto de estudio las vivencias de los padres en el cuidado de un adolescente que padece EB.

El equipo de salud debe afianzar su conocimiento sobre estas estrategias para poder dar resoluciones eficaces a los momentos que atraviesan los padres con hijos que padecen este tipo de afección y así proporcionar apoyo temprano, extenso y a largo plazo a los miembros para que puedan hacer frente a la carga emocional que supone convivir con la enfermedad.

El proyecto de investigación fue elaborado en dos capítulos:

Capítulo I: Comenzando con un estudio descriptivo del área problemática planteada seguidamente la pregunta problema, la justificación y la fundamentación científica para la construcción del marco referencial donde se expondrán los elementos teóricos generales como sustento de la investigación, así también se expondrán los objetivos del proyecto.

Capítulo II: Se desarrollará el diseño metodológico, la muestra seleccionada y el tipo de enfoque. Presentándose finalmente las referencias bibliográficas correspondientes y los anexos necesarios para la realización del proyecto de investigación.

DATOS DE LOS AUTORES

Las autoras de este proyecto de investigación está integrado por:

- Aguilera Delia del Rosario de 49 años de edad. Egresada de la Escuela de Enfermería de la Facultad de Ciencias Médicas de la UNC en el año 2002. Actualmente no ejerce la profesión.
- Artunduaga Rocío Micaela de 27 años de edad, egresada del Instituto de Técnicos Gob. Eduardo Fellner, San Salvador de Jujuy en el año 2015. Con residencia en la Ciudad de Córdoba, donde ejerce su profesión en el Hospital Córdoba en el Servicio de Unidad Coronaria hace 3 años.
- Sandoval Wong, Teylor de 33 años de edad egresada de la Escuela de Enfermería de la Facultad de Ciencias Médicas de la UNC en el año 2018. Desempeña su profesión en la Clínica Sucre de la ciudad de Córdoba, en el servicio de Unidad de Terapia Intensiva hace 9 años.

AGRADECIMIENTO

El alumnado participante del presente proyecto de investigación agradece a nuestra asesora metodológica la Lic. Díaz Estela por su tolerancia y dedicación en la guía para la correcta construcción del trabajo.

También agradecemos a Dios por brindarnos fortaleza para superar esta etapa y por la obtención de nuestro título de grado en esta situación que nos toca vivir a nivel mundial como personal de salud.

A nuestras familias, amigos y compañeros de trabajo por su confianza, apoyo incondicional y acompañamiento a lo largo de toda la carrera. Gracias a todos por respetar nuestros tiempos y comprender las dificultades que se nos presentaron durante el camino para lograr nuestro sueño y meta propuesta.

Capítulo 1: CONSTRUCCIÓN DEL OBJETO DE ESTUDIO

AREA PROBLEMÁTICA

Contextualización temática- población

La Epidermólisis Bullosa o Ampollar (E.B) es un conjunto de trastornos de la piel transmitidos genéticamente y se manifiesta por la aparición de ampollas, úlceras y heridas en la piel y mucosas, ante el más mínimo roce o golpe. También suelen aparecer heridas internas, provocando estrechamientos en el esófago, lo que provoca pérdida de peso al no poder ingerir alimentos. Estas formas internas suelen ocurrir en formas más severas, como la epidermólisis bullosa distrófica recesiva. Existe un subtipo muy infrecuente cuya transmisión no es genética: la Epidermólisis Bullosa adquirida (Ministerio de la Nación Argentina 2011).

Para continuar, el Informe Rápido de Contexto (IRC, 2011) expone que la Epidermólisis Bullosa se encuentra dentro del grupo de Enfermedades Raras (ER) o de baja prevalencia, se agrupan un conjunto amplio de enfermedades heterogéneas, sobre las que se tiene un conocimiento incompleto, que plantean un desafío en términos de salud pública debido a la ausencia de información sobre su magnitud, evolución y tendencias, al hecho de presentar muchas de ellas, un curso crónico e invalidante, que precisan intervenciones multidisciplinarias, y al impacto negativo que producen sobre las personas afectadas y sus familias . La mayoría tiene un origen genético, pero también existen las intoxicaciones, las infecciosas, las tumorales, etc.

Estas enfermedades pueden requerir medicamentos denominados huérfanos, que no son rentables para ser desarrollados o producidos por la industria farmacéutica y que requieren inversión estatal, o que se encuentran en fase experimental como la terapia génica, extremadamente costosa (Orphanet, 2020).

En países europeos como Francia, España y también en Estados Unidos y Australia se establecieron programas específicos de Enfermedades Raras. Con la finalidad de proveer cuidados de calidad y equitativos. El Ministerio de Salud de la Nación Argentina y Dirección de Calidad de los Servicios de Salud Programa Nacional de Garantía de la Calidad de la Atención Médica (2017), se encarga de desarrollar registros adecuados e

incentivos para la investigación de estas enfermedades y sus posibles tratamientos, además se manejan por medio de centros coordinadores de referencia.

La prevalencia de Epidermólisis Bullosa si bien no se encontraron datos locales en Argentina, en los países donde existen registros de estos pacientes, se calcula una prevalencia de Epidermólisis Bullosa de 10-49 por millón de habitantes, en un ejercicio de extrapolación podríamos decir que con una población en Argentina de 40 millones de habitantes (2010), podría haber entre 400 y 1960 personas afectadas por E.B. (Ministerio de Salud de la Nación Argentina 2011).

En algunos países existen programas específicos para EB, por ejemplo en Australia el Plan Nacional de Vendajes EB ha sido financiado por el Gobierno desde 2010 y actualmente es administrado por Independence Australia. Un Comité Asesor Clínico brinda asesoramiento sobre el funcionamiento del programa, los criterios de elegibilidad y los apósitos que se subvencionarán en el marco del programa. El comité está formado por una variedad de expertos clínicos y un representante de los consumidores de EB, que pueden solicitar información de DEBRA Australia y enfermeras de EB de vez en cuando (Debra Australia, 2020).

De igual manera Orphanet (2012) expone que las tasas de incidencia descritas son de 1/2.500.000 y 1/1.470.000 nacidos vivos en Estados Unidos e Italia, respectivamente, y de 1/250.000 nacidos vivos en los Países Bajos. Según los datos de los registros de EEUU e Italia, alrededor de un 20% de los pacientes con Epidermólisis Ampollosa o Bullosa Juntural (EAJ) presentan la forma más grave de tipo Herlitz, de pronóstico malo y la mayoría de los pacientes con EAJ-H, fallecen durante los primeros años de vida, siendo las principales causas de muerte: retraso en el crecimiento, insuficiencia respiratoria, sepsis y neumonía. Además, en una minoría de pacientes con EAJ-H pueden desarrollarse carcinomas de células escamosas (4,5% según los datos del Registro Nacional de EB de los EEUU).

La evolución y la carga de enfermedad, la dificultad para afrontar y adaptarse a la misma se debe fundamentalmente al desconcierto que produce el desconocimiento de la enfermedad en el momento del diagnóstico, así como el aislamiento y falta de contacto con otras personas afectadas, el desconocimiento de los centros sanitarios de referencia y a la

dificultad para afrontar los tratamientos de la enfermedad y los costos.(Ministerio de Salud de la Nación Argentina 2011).

El cuidado de estas personas supone una cifra elevada debido a que se trata de una enfermedad degenerativa y discapacitante que requiere ayuda continuada del equipo interdisciplinario de salud para los cuidados continuos durante toda la vida.

La EB suele manifestarse al nacer o en los primeros meses de vida y existen dos formas en las que la enfermedad se puede heredar “Autosómica Dominante” o “Autosómica Recesiva” (Debra España, 2020):

Herencia Dominante:

- Las personas con alguna forma de “EB autosómica dominante” han heredado la mutación del padre o de la madre. Esto quiere decir que tienen una mutación tan solo en uno de los dos cromosomas. Así pues, tendrá una copia del gen sana y una copia del gen mutada. Sin embargo, en este caso, una sola copia mutada puede ser suficiente para causar la enfermedad.
- Afecta tanto a mujeres como a hombres.
- A la hora de tener descendencia, una persona con EB dominante tiene en cada embarazo, el 50%(1 de cada 2) de posibilidades de tener un hijo/a con EB. Y un 50% de tener un bebé sano.
- La mayor parte de las EB Simples, y algunos casos de EB Distrófica se heredan de manera Autosómica Dominante.

Herencia Recesiva:

- Las personas con “EB autosómica recesiva” tienen mutaciones en las dos copias del gen. Las dos copias tienen que estar afectadas (tener una mutación) para que la persona manifieste la enfermedad.
- Afecta tanto a mujeres como a hombres.
- Los progenitores están sanos, pero cada uno es “portador” de una única copia mutada. La otra copia, sana, es más fuerte y prevalece por encima de la copia mutada. En consecuencia, ninguno de los dos muestra la enfermedad. Solamente podemos saber que los progenitores son “portadores” después de que nazca un/a hijo/a con la enfermedad.
- Se estima que la incidencia de portadores es aproximadamente de 1/227 personas en nuestra población.

- Dos personas “portadoras” de una copia del gen de la EB tienen un 25% (1 de cada 4) de posibilidades de tener un bebé con EB en cada embarazo. Un 25% de tener un bebé sin ninguna de las mutaciones. Y un 50% de tener un bebé portador (no manifestará la enfermedad).

- La EB Juntural, el EB de Kindler, la mayor parte de las EB Distróficas, así como algunos casos de EB Simple se heredan de manera Autosómica Recesiva

Hay que mencionar que los datos estadísticos en Argentina arrojan los siguientes resultados: 59,5% Provincia de Buenos Aires y CABA (20%), 17% Región Centro 6% (Córdoba, Entre Ríos y Santa fe) Región del Norte 7,5% Región Cuyana 10% Región Patagónica, total de pacientes en seguimiento: 82 (Ledo, 2016).

Contextualización del lugar

En la ciudad de Córdoba se contextualiza el único caso en el Barrio Héroes de Malvinas en la periferia Sur aledaño a Vicor. La ubicación de este sector y la inauguración surgió luego del Gobierno de José Manuel de la Sota.

Donde se construyeron viviendas de característica social con fondos de la provincia destinadas a familias cordobesas con necesidades o urgencias. En total, se entregaron 204 viviendas con todos los servicios instalados. Los beneficiarios se ubicaron en las siguientes categorías: víctimas de violencia familiar que debieron relocalizarse para romper el círculo de violencia, veteranos de Malvinas o familiares directos, fallecidos que no tuvieron la posibilidad de acceder a la vivienda propia, familias con algún integrante con discapacidad, entre otras demandas.

En su área programática el dispensario más cercano está a 13 cuadras y el Hospital del Sur Príncipe de Asturias a 4 kilómetros. Los vecinos de la zona, reciben cobertura de salud a través de los Centros de Sanitarios de Barrio Parque Futura, Cabildo y Congreso, pero debido al importante crecimiento poblacional del sector, resulta necesario la incorporación de un nuevo espacio que favorezca el acceso a la atención sanitaria de más de mil familias de la zona de Héroes de Malvinas, Vicor, Vicor Anexo, San Luis de Francia que permitirá mejorar accesibilidad y la calidad de atención con la finalidad de optimizar las condiciones de trabajo del equipo de salud.

Es en este contexto se presenta la historia de vida de Carolina mamá de un adolescente de 15 años con diagnóstico de epidermólisis bullosa también llamada piel de mariposa o de cristal.

Historia del joven: Cronología de la enfermedad

El adolescente nace por cesárea el 17 de octubre del 2004 en el Hospital Misericordia en la ciudad de Córdoba, luego del nacimiento los médicos detectan anomalías en su piel, presentando ampollas en diferentes zonas de su cuerpo, desconociendo la etiología de la afección, ya que se carecía de información específica para el diagnóstico de esta patología por parte del equipo de salud.

Después de 10 días del alta hospitalaria, se les informa a los padres del diagnóstico de “epidermólisis bullosa distrófica”. De acuerdo a los resultados obtenidos de estudios previos y se consultó si tenían algún vínculo familiar, debido a que los mismos presentan los cromosomas causantes de la patología. Ambos niegan el lazo sanguíneo como así también antecedentes patológicos por parte de ambas familias.

Durante los primeros 12 años de vida del adolescente el cuidado integral fue brindado por parte de la madre. En el año 2006, adquiere la Obra social Omint, que le brinda servicios médicos, kinesióloga, fonoaudióloga y servicio de emergencias, otro suceso importante es la caída de sus uñas de las manos y los pies, sin regeneración.

A los 10 años comienza a autoflagelarse, lo cual lleva a los padres a buscar apoyo Psicológico, por lo tanto, la profesional recomienda que incorpore enfermeros en el cuidado con la finalidad de generar otros vínculos fuera del entorno familiar y fomentar la inclusión social. Al siguiente año, se realizó una cirugía debido a una complicación oftálmica, característica de pacientes con EB distrófica.

En el año 2011, un nuevo control médico para la colocación de un botón gástrico. Posteriormente en el 2016 comienza con una terapia ocupacional y fonoaudiología debido a que manifestaba dislalia ya que presentaba ausencia del frenillo lingual. Después de dos años se le realiza colocación de braquets.

Actualmente es familia monoparental, ambos padres se encuentran con vida, y el cuidado domiciliario está a cargo de un Enfermero Profesional además del control médico mensual. La situación económica es estable, padre chef y la mamá ama de casa. El entorno social del

adolescente se amplió cuando por recomendación de su médica pediatra le recomendó que realizara una vida normal acorde a su edad.

Comenzó el nivel inicial educativo en salita de 4 años, esta nueva etapa generó temor en la madre. Consecutivamente realizó el nivel primario donde se presentaron ciertas dificultades por parte de la institución, ya que no contaba con las herramientas necesarias, implementación de estrategias, falta de experiencias, conocimiento y capacitación del personal en los cuidados que requería el adolescente. La madre supone que fue por parte del desconocimiento de la patología y sus riesgos.

En la etapa del ciclo secundario las cosas se complicaron por el cambio de institución y el comienzo de un entorno social diferente. Actualmente cursa el 4 año, es un adolescente inteligente, con ganas de superarse.

Aspectos referidos al cuidado

El cuidado del adolescente en sus primeros años fue dado de manera integral exclusivamente por los padres, generando mayor tiempo y dedicación teniendo que dejar la vida conyugal y social en segundo plano. Luego del diagnóstico recibió el apoyo por parte del equipo de salud y la información necesaria en cuanto al cuidado y los tratamientos de la patología. Después de los 12 años siguiendo la recomendación de la psicóloga, comienza con el cuidado domiciliario de parte de enfermería dando inicio al desprendimiento y dependencia emocional de la madre.

Martin, Geuens, Asche, Bodan y otros (2019) sostienen que:

Las madres de los niños con EB de las diferentes partes del mundo, día a día se enfrentan a barreras, muchas de estas derivan del desconocimiento general de la población, que dificulta la participación de las personas con EB de forma plena y efectiva en la sociedad en igualdad de condiciones que al resto de las personas. Las barreras no son solo físicas, sino también sociales, teniendo en cuenta que cada persona es única e irrepetible, las manifestaciones psicológicas de la EB pueden presentarse de diferente manera, afectando a su familia como así también a su entorno. El apoyo psicológico y del equipo de salud dependerá del tipo de dificultad que presente cada familia y la persona que padezca EB, tomando en cuenta la capacidad que posea para poder llevar una vida plena en la sociedad.

Brindar el acompañamiento psicológico a la familia y a sus cuidadores favorece, en mayor medida, los recursos y estrategias para el afrontamiento ante los momentos estresante por el que irán pasando a lo largo de las diferentes etapas de la vida. Aun tratándose de una enfermedad de poca incidencia (enfermedad rara), supone un problema de salud con importantes repercusiones para el paciente y su familia, que deben conocerse y ser tratados adecuadamente por los profesionales de enfermería. El papel de enfermería en esta enfermedad tiene una gran relevancia en cuanto a los cuidados específicos, como en la educación y asesoramiento a los pacientes, cuidadores y familiares (Martin, Geuens, Asche, Bodan y otros, 2019)

SITUACIÓN OBSERVADA

Se ha observado que:

- Estos niños requieren de cuidados especiales por parte del equipo de salud.
- Que generalmente los cuidados parten de sus padres.
- Que necesitan de equipo interdisciplinario como apoyo al cuidado.
- Que su familia debe realizar adecuaciones y ajustes para acompañar al adolescente.

Interrogantes:

- ¿Cuáles son las experiencias y conocimientos que tienen los enfermeros y el equipo interdisciplinario sobre el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa?
- ¿Cuáles son las estrategias o experiencia de los padres y demás familiares en el cuidado de los pacientes con epidermis bullosa?
- ¿Cuáles son las estrategias de afrontamiento ante las situaciones que se les presenta a los padres y la familia, en el cuidado del paciente adolescente con epidermólisis bullosa?

Antecedentes, consulta a expertos o referentes claves

- Experiencias y conocimientos que tienen los enfermeros y el equipo interdisciplinario sobre el cuidado del paciente con epidermólisis bullosa.
- Estrategias o experiencia de los padres y demás familiares en el cuidado de los pacientes con epidermis bullosa.
- Estrategias de afrontamiento ante las situaciones que les toca vivir a los padres y la familia, en el cuidado del paciente adolescente con epidermólisis bullosa.

1) Para responder a las experiencias y conocimientos que tienen los enfermeros y el equipo interdisciplinario sobre el cuidado del paciente con EB se interrogó al enfermero que trabaja en la atención domiciliaria y refirió que cuenta con el apoyo del equipo interdisciplinario y que han implementado los cuidados correspondientes a la patología brindando las estrategias de cuidado necesarias a los padres y demás familiares.

Se discutieron los avances recientes en el cuidado de apoyo de la epidermólisis bullosa con enfoque en la herida, el dolor, el prurito y el estado nutricional. La vigilancia clínica y la prevención de complicaciones son fundamentales para mejorar los resultados clínicos. La epidermólisis ampollosa generalizada es una enfermedad sistémica con mayor morbilidad y mortalidad; por lo tanto, la atención compleja con un enfoque multidisciplinario brindará los mayores beneficios para los pacientes. Los tratamientos dirigidos actuales para la epidermólisis ampollosa tienen como objetivo restaurar la integridad de la piel mediante terapias de proteínas, células y genes (Cohn & Teng, 2016).

2) En cuanto a las estrategias que han implementado los padres en el cuidado adolescente con epidermólisis bullosa se interrogó a la madre quien refirió que se encarga del cuidado y el acompañamiento a los controles. Actualmente se encuentra separada y el cuidado de su hijo le demanda mucho tiempo.

La epidermólisis bullosa es una enfermedad de herencia genética en la que se producen ampollas dolorosas en la piel o las membranas mucosas después de un traumatismo menor. Es un problema de por vida, el diagnóstico debe ser confirmado por un especialista, preferiblemente en una unidad especializada donde se pueda implementar un plan de tratamiento y arreglos de seguimiento para los profesionales y las familias. Las enfermeras estarán involucradas en frecuentes vendajes de heridas, después de una analgesia adicional, y es posible que deban estar alerta a cualquier necesidad de derivación a un especialista adicional, especialmente en el caso de complicaciones como infecciones, deformidades, estenosis gastrointestinales y posibles cánceres de piel. También se debe ofrecer asesoramiento genético a las familias, especialmente cuando se consideran los posibles riesgos para futuros embarazos (Watkins, 2016).

Según Martin, Geuens, Asche, Bodan y otros (2019), afirman que “Los padres pueden experimentar un estrés psicológico inmenso debido a infligir dolor a sus hijos mientras manejan su cuidado diario. El desafío de ser tanto el padre que quiere proteger a su hijo

como el cuidador que tiene que, a veces, imponer dolor debido a las necesidades físicas y médicas del niño puede afectar el bienestar de los padres. Por lo tanto, es muy importante proporcionar apoyo temprano, extenso y a largo plazo a los miembros de la familia para que puedan hacer frente a la carga emocional que llevan como proveedores de atención y con respecto a su opción de traer cuidadores externos o relevo. Se recomienda el apoyo psicosocial para ayudar a las familias a manejar la vida con EB. Apoyar a las familias puede ayudar a fortalecer las relaciones familiares, prevenir el colapso familiar y mejorar la calidad de vida y el bienestar de los miembros de la familia. La literatura sugiere un vínculo entre la reacción de los miembros de la familia a la EB, que es asimilada por el niño e impacta más adelante en la edad adulta. Por lo tanto, si los miembros de la familia reciben apoyo, esto también puede tener beneficios psicológicos para el individuo que vive con EB.

Estas recomendaciones destacan la necesidad de realizar más investigaciones de alta calidad, para comprender la mejor manera de apoyar y gestionar las necesidades psicosociales y el afrontamiento de las personas que viven con EB y sus familias. La investigación actual busca la comprensión de la naturaleza de los desafíos psicosociales presentados por EB, pero se sabe poco sobre cómo abordarlos o manejarlos efectivamente. Si bien hay evidencia que respalda las intervenciones psicosociales para una variedad de dificultades comúnmente experimentadas por las personas con EB, en áreas como el manejo del dolor, la ansiedad y las interacciones sociales, hay investigaciones limitadas que investigan la aplicación de estas a una población con EB. Hay una falta de enfoque en la edad adulta en comparación con el manejo de EB en la infancia, y EBS también está subrepresentada. Por lo tanto, dos áreas de escasez de investigación incluyen estudios que evidencian enfoques intervencionistas y sobre el manejo de las dificultades psicosociales en la edad adulta. La rareza de la EB puede conducir a dificultades con muestras pequeñas y heterogéneas, lo que complica los estudios cuantitativos: las colaboraciones internacionales pueden explorarse como una opción para ayudar.

3) En las estrategias de afrontamiento ante las situaciones que le toca vivir a los padres en el cuidado del paciente adolescente con epidermólisis bullosa se encontró un vacío de conocimiento, si bien los antecedentes de investigaciones previas refieren el uso de estrategias de afrontamiento generadas por el estrés en el cuidado del paciente con EB, no

se estudiaron las estrategias utilizadas por los padres ante las situaciones que les tocan vivir en el cuidado de los adolescente con esta patología .

Durante la indagación se pudo llegar a la conclusión que los padres atravesaron momentos estresantes en el cuidado del adolescente con EB que generaron ruptura de vínculos, demanda de tiempo y carentes de soluciones que se fueron dando a través del tiempo durante el crecimiento y del desarrollo del adolescente. Por tal motivo se debería estudiar:

Definición del Problema:

¿Cuáles son las estrategias de afrontamiento ante las situaciones que les toca vivir a los padres en el cuidado del adolescente con epidermólisis bullosa, en la Provincia de Córdoba Capital en el segundo semestre del 2021?

JUSTIFICACIÓN

La Epidermólisis Bullosa es una enfermedad de poca incidencia a nivel mundial actualmente supone un problema de salud con importantes repercusiones para el paciente y su entorno familiar, que deben conocerse y ser tratados adecuadamente por los profesionales de salud.

La producción de este proyecto es necesaria, porque a nivel local se desconoce las estrategias de afrontamiento ante las situaciones que deben atravesar los padres o familiares en el cuidado de la persona que padezca EB, este desconocimiento general es tanto de la sociedad como de los profesionales de salud.

Por lo tanto se considera importante obtener nuevos conocimientos sobre las estrategias a las que se enfrentan los padres y qué impacto genera la enfermedad en la familia, esto nos permite hacer hincapié en el vacío de conocimiento de investigaciones previas, que suponen un reto difícil para los profesionales e instituciones públicas y privadas, al no saber dar respuestas que se adapten a las necesidades de la persona con EB y el entorno familiar. El presente estudio aporta a la disciplina de Enfermería bases teóricas para mejorar la calidad del cuidado y así afianzar la función de enfermera gestora de casos que asegurará la continuidad de cuidados desde Atención Primaria (en el Centro de Salud) y Atención Especializada (en el Hospital) de esta manera podrá detectar posibles complicaciones y necesidades que comunicará al resto del equipo, desarrollando sus funciones de prevención, promoción, educación, asesoramiento y asistencial, que brindará y acompañará a las familias en todo lo relativo al proceso de salud – enfermedad; por este motivo es una responsabilidad profesional ampliar el conocimiento científico relacionado a esta patología. Además servirá como fuente de información a las familias para la implantación de estrategias ante las situaciones que les toca vivir en el cuidado del paciente con EB con la finalidad de proporcionar apoyo temprano, extenso y a largo plazo a los miembros para que puedan hacer frente a la carga emocional que llevan como proveedores de atención y con respecto a su opción de traer cuidadores externos o relevo , como así también mejorar la planificación del cuidado basándonos en las complicaciones clínicas que acompañan a la enfermedad, para determinar los recursos y apoyos sociales necesarios que ayuden a mejorar la calidad de vida de las personas y sus familias.

Para finalizar el presente trabajo permitirá identificar las necesidades de la población con epidermólisis bullosa como así también compartir la información sobre las estrategias de resolución ante los momentos estresantes que genera el desarrollo de la patología. La concientización sobre la enfermedad y los cuidados requeridos para la satisfacción de necesidades de los pacientes con EB con el fin de lograr así una mejor calidad de vida, entorno a todos los factores estresantes o dificultosos que pongan en riesgo la salud individual y familiar, mejorando la participación de las personas de forma plena y efectiva en la sociedad en igualdad de condiciones que al resto.

REFERENCIAL TEÓRICO

El término epidermólisis bullosa (EB) se mencionó por primera vez en 1886. Sin embargo, inicialmente esta enfermedad la definió y clasificó Pearson en 1962, basándose en el estudio de enfermedades ampollas hereditarias, mediante el uso del microscopio electrónico (Maldonado Colín, Durán Mc Kinster, Orozco Covarrubias & otros, 2016, p.289).

De este modo, la nomenclatura epidermólisis bullosa (EB) abarca a un grupo clínico y genéticamente heterogéneo de enfermedades ampollas de baja prevalencia, cuya principal característica es una extrema fragilidad de la piel y mucosas, dando lugar a la formación de ampollas ante mínimos traumatismos o incluso de forma espontánea. A causa de la extrema fragilidad cutánea, se conoce comúnmente la EB como “Piel de mariposa”, ya que la piel de estas personas puede llegar a ser tan frágil como las alas de una mariposa (Villar Hernández et al, 2016).

Asimismo Vahlquist (2017) define la epidermólisis ampollas (EB) como el nombre colectivo para unas 30 enfermedades hereditarias que causan ampollas en la piel y, en algunos casos, también en las membranas mucosas; incluso la etimología de epidermólisis, palabra de origen griego, significa desprendimiento de la epidermis y bullosa ampollas.

Por lo que se refiere a su incidencia global, se estima 500.000 casos en todo el mundo (Prodinger et al, 2019).

Según los últimos datos de DEBRA Internacional, ONG destinada a brindar apoyo a las personas con EB y sus familiares, la Epidermólisis bullosa aparece en todos los grupos étnicos, y afecta a ambos sexos por igual. En la población de España se estima que

la incidencia del portador, es decir cuanta gente lleva alguna mutación relacionada con la EB, es de 1 de cada 227 personas, estimándose que la incidencia (número de nuevos nacimientos en un año) está alrededor de 5 casos de cada 100.000 nacidos vivos. En cuanto a la prevalencia (número total de personas afectadas) se estima que hay alrededor de 1000 personas con EB en España (2,4 personas por 100.000 habitantes). Se considera que la incidencia de la enfermedad es de 15-19 nacidos afectados por cada millón de nacimientos. La prevalencia estimada es de 10 personas afectadas por cada millón de habitantes. Así pues, una estimación estadounidense, declara que la epidermólisis bullosa ocurre en aproximadamente 5 personas por cada 100,000 habitantes.

La Fundación DEBRA Chile Niños Piel de Cristal (2020), entidad sin fines de lucro que brinda apoyo, educación y atención médica de diferentes especialistas a todos los pacientes chilenos portadores de EB, expone que en Chile viven actualmente 232 personas con EB. Aproximadamente el 60% de ellos tienen un tipo leve de EB, conocido como EB Simple, mientras que el otro grupo tiene tipos más severos y generalizados de la enfermedad. Cabe añadir que el Ministerio de Salud de la Nación Argentina (2011, citado por FADEPOF, 2018), informa que en los países donde existen registros de estos pacientes, se calcula una prevalencia de Epidermólisis Bullosa de 10-49 por millón de habitantes y en Argentina de 40 millones de habitantes (2010), podría haber entre 400 y 1960 personas afectadas por E.B.

El Ministerio de Salud Argentina (2011), declara que hay que tener en cuenta que la dificultad para afrontar y adaptarse a esta enfermedad se debe fundamentalmente al desconcierto que produce el desconocimiento de la enfermedad en el momento del diagnóstico así como el aislamiento y falta de contacto con otras personas afectadas, el desconocimiento de centros sanitarios de referencia y a la dificultad para afrontar los costos de tratamiento de la enfermedad. En efecto, los costos del cuidado de estas personas suponen una cifra elevada debido a que se trata de una enfermedad degenerativa y discapacitante que requiere ayuda continuada con especialistas (fisioterapia, nutrición, dermatología, etc.), curas con numeroso material específico, ingresos hospitalarios y cuidados continuos durante toda la vida.

Sin embargo en Argentina la E.B. no se encuentra cubierta por el Plan Médico Obligatorio de Emergencia, aunque sí puede obtenerse cobertura mediante la declaración de

discapacidad. Hay que destacar que en Argentina se encuentra la Fundación DEBRA Argentina, asociación de pacientes y familiares con E.B. o niños mariposa y los centros de referencia son los servicios de dermatología de los hospitales Gutiérrez y Garrahan. Además, la Fundación GEISER, ONG que nuclea a los pacientes con enfermedades raras y sus familiares en Latinoamérica.

Teniendo en cuenta que la EB se encuentra dentro de la lista de Enfermedades poco frecuentes (EPOF) o enfermedades raras, no por la rareza de la naturaleza de la enfermedad sino por la rareza de su frecuencia; la Federación Argentina de Enfermedades Poco Frecuentes (FADEPOF, 2020) define a las EPOF como aquellas enfermedades que afectan a un número limitado de personas con respecto a la población en general, considerándose EPOF cuando afectan a 1 persona cada 2.000 habitantes. En la Argentina aún no existe un registro formal de enfermedades poco frecuentes. A su vez, asociado al concepto de EPOF se encuentra el de medicamentos huérfanos (Orphanet, 2020), que son aquellos fármacos que no son desarrollados por la industria farmacéutica por razones económicas pero que responden a necesidades de salud públicas, ya que desarrollar un medicamento dirigido a tratar una enfermedad rara, no permite en general recuperar el capital invertido en la investigación.

Por consiguiente, el hecho de padecer EB supone para la persona y la familia, enfrentarse día a día a situaciones adversas que van desde la escasez de información, la falta de centros especializados y la accesibilidad a tratamientos que ocasionan un contexto adverso en la vida del paciente y su entorno.

En cuanto a la clasificación clínica de la epidermólisis bullosa (Clavería Clark, Rodríguez Guerrero & Peña Sisto, 2015), se reconocen 3 grandes grupos principales, de acuerdo con el plano de separación en que se produce la ampolla.

- Epidermólisis bullosa simple: Su herencia está determinada principalmente por un gen autosómico dominante. Las ampollas se forman por la desintegración de las células de la membrana basal y suprabasal y la separación es intraepidérmica, por citólisis de los queratinocitos; tienen contenido seroso y sanan sin dejar cicatriz. El desarrollo del pelo, dientes y uñas puede ser normal. Las ampollas aparecen durante el primer año de vida y ocasionalmente al nacimiento, son inducidas por pequeños traumas y generalmente empeoran con el calor. En los niños pequeños salen sobre todo en la espalda, en las manos

y en las piernas; en los más grandes en las manos, en los pies y en los sitios donde hay fricción por la ropa. Aunque las ampollas aparecen durante toda la vida, algunos pacientes mejoran después de la pubertad. Esta se origina por una mutación de las células basales de la epidermis que se manifiesta con lesiones en las manos y en los pies. La rotura se produce en la capa superficial de la piel (epidermis); las ampollas cicatrizan sin pérdida de tejido y los afectados suelen experimentar mejoría con el tiempo. Este tipo de EB se manifiesta en 52,5% de los casos. Ésta enfermedad es sumamente dolorosa, pues tiende a formar ampollas constantemente y con el mínimo rozamiento mecánico o natural pueden romperse, de manera que ocasionan una lesión dolorosa.

❖ **Epidermólisis bullosa de la unión:** Se caracteriza por una herencia autosómica recesiva y por la presencia de ampollas que se forman dentro de la lámina lúcida, por fallo en los hemidesmosomas, atribuible principalmente a mutaciones de las siguientes proteínas: lamina 5 y colágeno XVII, que son las responsables de la unión entre las membranas celulares, Esta variedad puede afectar las mucosas oculares, la cavidad bucal, las vías urinarias, el esófago, la faringe y las uñas. En esta forma de EB existe una variedad potencialmente letal: la epidermólisis bullosa de la unión (EBU) tipo Herlitz, donde las ampollas están presentes al nacer o tempranamente, luego del nacimiento y después se generalizan. La mucosa bucal generalmente se encuentra dañada y puede haber vesículas en diferentes regiones, tales como: laringe, tráquea bronquios y vías biliares. Muchos niños mueren en la primera infancia por infecciones y los que sobreviven los primeros meses, pueden desarrollar costras peribucales y perinasales bien características. En los mayores, la combinación de infecciones crónicas y pérdida de hierro a través de la piel puede ocasionar anemia crónica. En la variedad no letal, también llamada EB de la unión tipo No Herlitz, los pacientes sobreviven hasta la adultez, de manera que la enfermedad se va haciendo menos severa con los años y las mucosas se ven afectadas al igual que las uñas. Esta se produce por una mutación de la proteína laminina 5, que une las membranas y puede afectar las mucosas oculares, la cavidad bucal, las vías urinarias, el esófago y la faringe. Las ampollas aparecen en la zona situada entre las capas externa e interna y los subtipos que incluyen van desde una variedad letal hasta otros que pueden mejorar con el tiempo. Solo 1% de los casos está diagnosticado con esta variedad.

❖ **Epidermólisis bullosa distrófica:** La EB distrófica recesiva es una de las presentaciones clínicas más severas, puesto que pueden observarse cicatrices en la piel y las mucosas, además de vesículas y cicatrices en el esófago, el que puede presentar estenosis atribuible a ello. Por otra parte, las ampollas generalizadas en estas membranas suelen provocar retracción de la piel palmar en las manos y en los pies. Este fenómeno se denomina pseudosindactilia y se produce por vesículas y úlceras cruentas repetidas en estas regiones, las cuales, al cicatrizar, dejan lesiones fibrosas que posteriormente se retraen y traccionan las zonas de los pliegues de los dedos hasta llegar, incluso, a la reabsorción del hueso; malformaciones que son prevenibles con cirugía, con buenos resultados a corto plazo, pero con recidivas frecuentes.

Según Clavería Clack, Rodríguez Guerrero & Peña Sisto (2015), afirma que de acuerdo al tipo de EB, el rango de las lesiones puede ir, desde la formación de vesículas limitadas a la piel de las manos y los pies, en algunas épocas del año, hasta todo el cuerpo, lo que puede ser severo y dar como resultado la pérdida de fluidos corporales, electrolitos, sangre y proteínas, así como deshidratación, anemia y retardo del crecimiento.

Las peores complicaciones están ocasionadas por la EB de la unión y por la distrófica recesiva. Las ampollas aparecen en el estrato más profundo de la piel, la dermis. Al cicatrizar, las heridas sucesivas van originando retracciones en las articulaciones y llegan a dificultar el movimiento (pegan la piel de entre los dedos); también pueden aparecer ampollas en las membranas mucosas: boca, faringe, estomago, intestino, vías respiratoria y urinaria, así como en el interior de los párpados y la córnea. Este tipo de EB se manifiesta en 46,5% de los casos y se distingue por la formación de ampollas en la piel después de una lesión menor.

Dado que en la actualidad no hay terapia curativa para todos los tipos de EB los tratamientos son en gran parte focalizados a los síntomas.

Considerando que el cuidado de los pacientes con EB requiere varias horas por sesión, las que se realizan diariamente, terminan afectando de manera significativa la vida del paciente, y la de su familia.

En este sentido, DEBRA Internacional (DI, 2016), auspició el desarrollo de la práctica clínica psicosocial (GPC) para individuos y familias que viven con EB, convocó a un panel de expertos compuesto por médicos de varios países con experiencia en atención social y salud mental y EB, personas que viven con EB y familiares de la comunidad internacional de EB, encontrando seis resultados relevantes con respecto a la salud psicosocial de los afectados por EB: QoL, afrontamiento, familia, bienestar, acceso a los profesionales de la salud (HCP) y dolor. Acordando las siguientes definiciones para cada uno de estos tres conceptos (Martin, Geuens, Asche, Bodan y otros, 2019).

❖ CdV: Definida como la percepción del individuo de su posición en la vida, en el contexto de la cultura y los sistemas de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones. Es un concepto de amplio alcance afectado de manera compleja por la salud física, el estado psicológico, el nivel de independencia, las relaciones sociales, las creencias personales y su relación con las características más destacadas de su entorno.

❖ Afrontamiento: definido como “pensamientos y comportamientos que las personas usan para responder a demandas estresantes internas o externas”.

❖ Bienestar: definido como el “punto de equilibrio entre el grupo de recursos de un individuo y los desafíos enfrentados”.

Como resultados se evidenciaron el impacto de la EB en la calidad de vida, el afrontamiento, la familia, el bienestar, el acceso a los profesionales sanitarios y el dolor.

❖ Atención psicosocial para personas que viven con EB

– Calidad de vida: la EB puede tener un impacto severo en la calidad de vida con los síntomas físicos de la EB (como picazón, dolor y picazón) que tienen el mayor impacto en la calidad de vida de los adultos, junto con restricciones a las actividades sociales y la vergüenza debido a su piel. Los niños identificaron la vergüenza como el factor de mayor impacto, seguido de síntomas físicos y restricciones para jugar y realizar actividades. Las personas con EBS identificaron particularmente cómo el dolor restringía las actividades sociales. La provisión de apoyo psicológico y la medición y monitoreo de la calidad de vida podrían ser beneficioso para personas con EB.

– Bienestar: Las personas con EB pueden tener una imagen corporal negativa debido a la visibilidad de la afección y al reconocimiento de ser diferentes de los demás. Una imagen corporal negativa puede estar relacionada con un peor bienestar psicológico.

– Familia: El impacto de EB en la unidad familiar puede ser profundo. Es probable que la naturaleza de la EB tenga un impacto en las relaciones de vinculación temprana y la vinculación dentro de la unidad familiar. Por lo tanto, se aboga por la necesidad de apoyo psicosocial para la persona con EB como parte de una unidad familiar para todos los tipos de diagnóstico de EB. Las personas con EB pueden luchar con un sentido de diferencia en comparación con otros en su familia, y su vida familiar puede ser diferente a la de otras familias. Empoderar a los que rodean al individuo para que entiendan la EB puede ayudar. Tener acceso a las relaciones entre pares con otras familias y personas que viven con EB puede ayudar a proporcionar una sensación de comprensión, junto con la educación disponible para quienes rodean a la persona con EB y su familia; aunque no todas las personas o familias deseen acceder a este recurso. Los eventos DEBRA y las redes de soporte de redes sociales en línea también podrían ser beneficiosos.

– Dolor: El dolor puede tener un efecto negativo en la calidad de vida y el bienestar psicosocial de niños y adultos. La mayoría de las personas con EB tienen dolor debido a sus heridas en la piel y otros síntomas extracutáneos. Esto puede ser severo e implacable, y los aspectos del tratamiento a menudo están relacionados con procedimientos dolorosos. El dolor en sí mismo puede tener efectos profundos, asociado con la frustración, la vergüenza, la ansiedad, la tristeza y, especialmente para los niños, el miedo. El dolor impacta en las amistades y las relaciones familiares. El dolor relacionado con la actividad puede restringir muchas áreas asociadas con el bienestar psicosocial positivo y el afrontamiento; como la participación social, el acceso a las relaciones con los compañeros, la ocupación, las actividades significativas y el mantenimiento de las amistades. Por lo tanto, es importante que se brinde apoyo para controlar no solo el dolor en sí, sino también su impacto psicológico y social, y que se haga todo lo posible para controlar el dolor de acuerdo con las pautas de manejo del dolor.

– Afrontamiento: Las personas con EB desarrollan formas individualizadas de hacer frente a la condición. Si bien hay una lucha continua y es necesario lograr un equilibrio

entre la actividad y el riesgo de daño en la piel para muchas personas con EB, tanto los adultos como los niños con EB resaltan el acceso a la participación social como partes importantes para hacer frente a la enfermedad. Dicha actividad también permite el acceso a otras formas de afrontamiento, como las amistades y las redes de apoyo. En la infancia, esta socialización y dominio de las actividades es importante para cumplir con los hitos del desarrollo y el desarrollo psicosocial.

– Acceso a atención médica profesional: Poder acceder a un MDT de profesionales, brindando tratamiento y asesoramiento sobre los aspectos médicos y psicosociales de la EB a lo largo de la vida, es clave para mejorar el bienestar psicosocial, el afrontamiento y la calidad de vida de las personas con EB. Tener un equipo de personas que puedan trabajar en colaboración con la persona con EB y, especialmente en el caso de los niños con EB, su familia y cuidadores, puede ayudar a proporcionar un sentido de apoyo y aliviar la carga de EB en la vida cotidiana.. Tener profesionales capacitados para reconocer, comprender y ayudar con los problemas psicosociales es primordial y también puede ayudar a formar una relación colaborativa de apoyo.

❖ Atención psicosocial para familiares y cuidadores de personas que viven con EB

– Calidad de vida: La vida con EB tiene un impacto significativo en toda la familia y puede conducir a un deterioro en la calidad de vida tanto para el niño como para los padres. Los principales determinantes asociados con la calidad de vida para la familia de un niño con EB son la gravedad, el alcance, el curso impredecible y la (in) visibilidad de la enfermedad, el dolor y la mala calidad de vida del niño, restricciones en el empleo y el tiempo libre, la ignorancia y falta de habilidades de los proveedores de atención. Los resultados muestran que la evaluación y el monitoreo psicosocial temprano pueden mejorar la calidad de vida de toda la familia de niños con EB, independientemente de qué subtipo y la esperanza de vida.

– Bienestar: Se identifica el impacto de la EB en el bienestar físico y emocional de los padres y cuidadores. Esto incluye dificultades para organizar la atención, problemas dentro de su propia relación, tener menos energía, la imprevisibilidad de la enfermedad y las dificultades asociadas con la planificación, tanto a corto como a largo plazo. Estos problemas pueden afectar a toda la familia, afectando la capacidad de cada miembro para lograr sus deseos y reduciendo significativamente su nivel de satisfacción con la vida.

Además, varios estudios enfatizan la importancia del apoyo temprano, extenso y a largo plazo para los padres o cuidadores que podría involucrar: enfermería en el hogar para proporcionar alivio y ayuda a los cuidadores primarios podría reducir la necesidad de ingreso hospitalario, suministro de información sobre la naturaleza, el curso y el resultado de la enfermedad del paciente, la capacitación de los familiares en el manejo de los síntomas del paciente y en el refuerzo de las redes sociales de los familiares, y el uso de las redes sociales. Las comunidades en línea podrían ser una forma particularmente útil para que las personas con EB compartan experiencias y obtengan apoyo social de una manera manejable en todo el mundo.

Es importante que los padres sean conscientes de cómo su reacción a la enfermedad de sus hijos afecta el bienestar de toda la familia.

– Desglose de la unidad familiar: El impacto potencial de EB en la calidad de vida y el bienestar de los padres con hijos que tienen EB aumenta el riesgo de un colapso de toda la unidad familiar. Para evitar un colapso familiar, varios estudios recomendaron ayudar a las familias a manejar la vida con EB, fortalecer las relaciones familiares y especialmente apoyar a los padres solteros o cuidadores femeninos que pueden necesitar más apoyo. Se recomienda especialmente que los padres le den importancia y presten atención a asegurar su propio tiempo libre, vacaciones y vida social para evitar un colapso de la unidad familiar.

– Acceso a proveedores de atención médica y redes: Se recomienda el acceso a profesionales de la salud y redes de EB, donde los pacientes y los cuidadores pueden recibir el tratamiento, la información y la capacitación adecuados sobre el manejo diario de su EB,

y tienen la posibilidad de discutir experiencias personales; por ejemplo, en fines de semana familiares o talleres para padres y pacientes.

– Afrontamiento: Los padres experimentan un gran estrés debido a infligir dolor inadvertidamente a sus hijos cuando manejan su cuidado diario. El desafío de "cambiar" los roles entre ser cuidador y padre puede requerir mayores esfuerzos para hacer frente, no solo a las tareas físicas, sino también a los desafíos cognitivos y emocionales. Los programas de apoyo o un administrador de atención deben alentar a los padres a establecer una rutina normal para el niño y la familia, dedicar tiempo para ellos y como pareja para ayudar a hacer frente, a crear una red de apoyo con el cónyuge, la familia extendida, personal médico y oportunidades de alivio de la atención.

– Dolor: Hacer frente al dolor está relacionado con vivir con EB desde el nacimiento. El dolor puede tener efectos negativos en las relaciones dentro de la familia. Es la principal preocupación para los cuidadores que observan impotentes las heridas en el cuerpo del niño y se preocupan por causar dolor como consecuencia de proporcionar la atención que su hijo requiere. A menudo, los padres separan sus emociones durante las tareas dolorosas. Alternativamente, no se involucran en las rutinas diarias de vestir, lo que puede tener un impacto positivo en la unidad familiar. La asistencia formal de expertos para ayudar a las personas que viven con EB a ser más independientes con los apósitos, así como la oportunidad de acceder a cuidadores externos, apoyaría a la unidad familiar.

– Autocuidado para profesionales que trabajan con personas afectadas con EB: Es importante que las personas con EB tengan acceso a profesionales de la salud con experiencia y conocimientos apropiados en EB. Se necesita una mayor conciencia y educación para equipar servicios sanitarios no especializados en EB para responder a la amplia gama de necesidades físicas y psicosociales de las personas con EB y sus cuidadores.

Concluyendo que la EB es una enfermedad que tiene un impacto en diferentes aspectos sobre la vida del paciente y su familia. Una red de apoyo es de gran importancia. Los padres pueden experimentar un estrés psicológico inmenso debido a infligir dolor a sus hijos mientras manejan su cuidado diario. El desafío de ser tanto el padre que quiere

proteger a su hijo como el cuidador que tiene que, a veces, imponer dolor debido a las necesidades físicas y médicas del niño puede afectar el bienestar de los padres. Por lo tanto, es muy importante proporcionar apoyo temprano, extenso y a largo plazo a los miembros de la familia para que puedan hacer frente a la carga emocional que llevan como proveedores de atención y con respecto a su opción de traer cuidadores externos o relevo. Se recomienda el apoyo psicosocial para ayudar a las familias a manejar la vida con EB. Apoyar a las familias puede ayudar a fortalecer las relaciones familiares, prevenir el colapso familiar y mejorar la calidad de vida y el bienestar de los miembros de la familia.

El estrés que ocasiona convivir con la enfermedad repercute ineludiblemente en la vida de la persona que padece EB y la vida de su familia.

Asimismo en España, la Federación Española de Enfermedades Raras (Feder, 2017), tras haber realizado un estudio, Estudio de Necesidades Sociosanitarias en España (ENSERio,2009), sobre la realidad de las personas con enfermedades raras; recomendó reforzar los servicios de apoyo psicológico y emocional para las personas cuidadoras, en cuyo seno familiar se encuentren afrontando el cuidado de un integrante con alguna enfermedad discapacitante o enfermedad poco frecuente, siendo el apoyo psicológico de gran ayuda para las familias para reducir el estrés generado por la situación y puedan cuidar de sí mismos.

Con respecto a las intervenciones sanitarias y sociales, así también como al análisis de una historia de vida, en este caso referido a los padres en el cuidado de un adolescente que padece EB, es de gran importancia establecer el ciclo vital familiar por la cual está atravesando la familia.

La familia, según la Declaración Universal de los derechos humanos (2005), es el Elemento natural y fundamental de la sociedad y tiene Derecho a la protección de la sociedad y del Estado (citado por Porrás Roque 2015).

Alberdi (1999) citado por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), entiende por familia como un grupo de personas que están relacionadas por el afecto, el matrimonio o la filiación, comparten una ideología acerca de la socialización de sus miembros y a su vez viven juntos; en algunos casos reparten el consumo de los bienes, servicios y gastos económicos del hogar. Ésta definición, implica que existen diversas características que hacen singulares a las familias en un espacio y tiempo delimitado; y plantea que,

independientemente de la composición que tenga la familia, es el primer sistema social en el cual se inscriben las personas (Maganto, 2004, citado por Semenova Moratto Vásquez).

Es decir que la familia es un grupo de personas que habitan en un espacio, comparten objetivos en común y cumplen con la socialización de los individuos.

Naturalmente las familias transitan por un Ciclo Vital Familiar (CVF), definido por Touriño, Benítez, Abelleira y Fernández (2010) citado por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), concibe a la familia como un conjunto de personas que viajan juntos en el tiempo y, además, permite precisar las tareas evolutivas y las posibles dificultades que puedan presentarse en un momento determinado.

En efecto, el CVF implica atravesar por etapas necesarias de acuerdo a los momentos evolutivos de la familia, y también de los desarrollos y aportes personales de quienes lo conforman.

Asimismo el CVF presenta una serie de etapas descritas por autores como Jara (2011), Carter y McGoldrick (1980) y Vargas (2013), citados por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), distinguiendo cuatro etapas:

- De formación: corresponde a la del adulto joven independiente, con objetivos personales y de tener un sí mismo bien diferenciado, antes de poder convivir con otra persona de un modo estable y la capacidad de asumir el rol de marido o mujer, separándose de otros compromisos internos o externos que pudieran interferir con la intimidad y la cercanía necesaria para la vida en pareja.
- De expansión: A partir del nacimiento del primer hijo, la familia conformada se amplía y pliega a la familia extensa, dado que se crean los papeles de madre, padre, abuelos, tíos, lo que repercute en todo el sistema familiar. Asimismo las responsabilidades de crianza exige una nueva forma de compromiso. Otro momento de esta etapa se presenta cuando los hijos están en edad preescolar, situación que lleva nuevamente a cuestionar el rol de padres y su forma de vinculación con sus hijos.
- De consolidación y apertura: Supone haber sobrepasado las dificultades de la etapa de la crianza de niños pequeños y se inicia el proceso de observación del crecimiento y desarrollo de éstos, lo que permite que la relación matrimonial se profundice y amplié, a la vez que las relaciones con la familia extensa y con el círculo de amigos. En esta etapa se presenta la fase de Familia Plataforma de Lanzamiento dada por la aceptación de la partida

de los hijos como un proceso natural; y la fase Familia de edad media que corresponde al momento en el que la pareja vuelve a estar sola; lo que supone un redescubrimiento conyugal y el establecimiento de una nueva relación entre padres e hijos que le permita asumir modificaciones producidas por sus respectivos cambios de estatus.

- De disolución: Está caracterizada por el cuidado; los hijos se van ocupando de los padres ancianos. Luego, con el paso del tiempo sobreviene la muerte de uno de los cónyuges, lo que implica reacomodación familiar, afrontamientos y toma de decisiones. Así también, como el ciclo vital es intrínseco a la familia, también lo son las crisis o estresores que ésta experimenta, y el modo cómo sus miembros vivan estos procesos los dirigirá o no a la adaptación del entorno.

En cuanto a las crisis que presenta el CVF, D'andrea (2009), citado por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), las define de la siguiente manera:

- Normativas: Posibilitan a la familia el logro de los objetivos y tareas de cada una de las etapas. Por ejemplo, el paso de una etapa de la vida a otra.
- No normativas: Pueden generar disfunciones o síntomas que alteren el funcionamiento normal de la familia, por lo tanto el tránsito de una etapa a otra. Por ejemplo, la enfermedad crónica temprana de uno de los cónyuges.

De acuerdo a la frecuencia y la magnitud percibida de estos eventos, será su determinación en el futuro familiar y en la manera en que se enfrentan posteriores adversidades (Musitu & Cava, 2001; Gónzales & Landero, 2011; Cabrera & Ferraz, 2011; citados por Semenova Moratto Vásquez et al, 2015)

Cabe destacar, que Gharbi (2002), citado por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), concluye que las crisis se dan cuando se requiere un cambio en las reglas, normas y comunicación familiar; y cuando no se maneja adecuadamente estas demandas, la familia puede experimentar disfunción. De ahí, la importancia de desarrollar una comunicación fluida y comportamientos flexibles a las necesidades del medio, por parte de todos los miembros, de tal manera que se conserve la integridad familiar.

En palabras de Mcgoldrick (1999), citado por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), todos los problemas de los seres humanos se enmarcan en el pasado familiar y el contexto social en el que esta se encuentra son el marco natural, en el que todo profesional que

atiende familias debe centrar su atención si busca la identidad y el desarrollo individual de las personas.

Es decir que la familia es un elemento clave en la salud de quienes la integran, y a través de ella se adquirirán las capacidades de afrontar las situaciones estresantes que surgirán en el desarrollo del CVF.

Según Semenova Moratto Vásquez et al (2015), expone que en las etapas de desarrollo del niño, el comienzo de la escolaridad supone un reto para los padres, ya que representa la primera experiencia de abandono del hogar por parte de los hijos, y mide la capacidad de la familia de tolerar ese distanciamiento inicial.

Al respecto, Rodhes (1977), citado por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), afirma que el mayor desafío para los padres es apoyar y fortalecer el proceso de individuación de sus hijos que se va desarrollando a través de la participación fuera de la familia y que el peligro en esta etapa es que la organización familiar niegue o limite las oportunidades para este desarrollo.

Por su parte, Zegers (1983), citado por Semenova Moratto Vásquez et al (2015), señala que el medio escolar y sus exigencias evalúan la “eficiencia” de la familia en el proceso de socialización del niño. El niño debe ser capaz de ser productivo y de integrarse a un grupo de amigos.

Asimismo Semenova Moratto Vásquez et al (2015), manifiesta que cuando crecen los hijos hasta verse adolescentes, implica para los padres aceptación y apoyo frente al proceso de separación-individuación de sus hijos. En ocasiones este proceso se dificulta dado que ambos, tanto padres como hijos, se encuentran en crisis diferentes, la de la adolescencia y la de edad media.

Rodhes y Wilson (1981), citados Semenova Moratto Vásquez et al (2015), señalan que la principal tarea de la familia en esta etapa es establecer una nueva relación padres - hijos, y desarrollar la habilidad de flexibilizar los límites lo suficiente para que los adolescentes puedan tener la libertad que necesitan, sin dejar por ello de ejercer su rol de padres.

Según Gaete (2015), este período se caracteriza también por el desarrollo de competencia emocional y social. Durante las diversas fases de la adolescencia el joven irá experimentando una serie de cambios a nivel psicológico, cognitivo, social, sexual y moral; que repercuten entre sí y a la vez están influidos por el desarrollo físico (incluyendo el

cerebral), los cuales le permitirán ir logrando progresivamente las tareas antes descritas. La familia se verá sometida a tensiones durante esta etapa, siendo importante que favorezca que el joven consolide una identidad propia y se haga independiente. Si todo ha evolucionado favorablemente, a fines de la adolescencia el individuo estará en buena situación para enfrentar las tareas de la adultez joven. Si no es así, puede presentar problemas en las etapas posteriores del desarrollo.

Por otro lado, la dinámica familiar se ve afectada cuando uno de sus miembros padece alguna enfermedad que represente algún compromiso para la vida; a partir de ese momento se reorganiza tanto la estructura como las funciones del sistema familiar. La enfermedad produce cambios radicales en el día a día de la familia, se da una ruptura de la rutina habitual y se incrementan los niveles de estrés (Serrano Patten, 2015).

Vargas Flores et al (2011) enuncia, que el significado que los adolescentes dan a su enfermedad crónica, proviene de múltiples fuentes, que se unifican dando como resultado una construcción específica del sentido de la enfermedad, el impacto en la vida cotidiana del individuo, especialmente a nivel de socialización e imagen física, juegan un papel muy importante en la construcción del significado de la misma, pues en la medida en la que la enfermedad interfiera u obstaculice el desarrollo normal del adolescente será percibida con mayor magnitud, implicaciones y alcances, mermando considerablemente la percepción de control y autoeficacia.

A continuación, y citando nuevamente a Vargas Flores et al (2011), describe las afectaciones a nivel psicológico generadas por la enfermedad, en la conducta y las emociones de los adolescentes, generando un autoconcepto negativo o favorecer una visión de debilidad, inferioridad o defecto y la aparición de sentimientos de miedo, angustia, culpa o vergüenza por la enfermedad y conducir al adolescente a crisis respecto a su ideología, su espiritualidad o su sentido de valor como ser humano.

También expone que existe la probabilidad del establecimiento de una alianza rígida entre el paciente y la madre. En esta, se consolidarán fuertes lazos afectivos e instrumentales y es probable que exista cierto nivel de sobreinvolucramiento, que puede conducir a la pérdida de autonomía por parte del paciente. La enfermedad coloca a éste y a la madre en la necesidad de convivir intensa y cotidianamente, e incrementa las demandas instrumentales del adolescente, mismas que son satisfechas frecuentemente por la madre. La formación de

esta alianza, al mismo tiempo que vincula con mucha fuerza al paciente y a la madre, tiende a establecer cierta distancia del resto de la familia, por lo que se observa el desplazamiento del padre y los hermanos. En una familia con grados bajos de diferenciación, este tipo de situaciones críticas la paraliza y puede terminar desintegrándola. En algunos casos extremos, el padre abandona a la familia dejándola a la deriva sin su apoyo emocional y económico.

La enfermedad crónica de un adolescente dentro de la familia plantea retos difíciles de afrontar. Dependiendo de los recursos emocionales que posee la familia dependerá la forma en que se afronte. Entre más recursos, mayores probabilidades de afrontar de una forma más eficiente (Murray, Daniels y Murray, 2006, citados por Vargas Flores et al, 2011).

Es decir que los niveles de estrés que toleran las familias al cuidado de un integrante que padece EB, se ven atravesadas por crisis que activan mecanismos de afrontamiento y adaptación, y de no poseer capacidades suficientes para afrontarlas, resultaran en disfunciones o síntomas. Ésta simultaneidad de factores son ostensibles mediante la investigación social en las historias de vida.

Las historias de vida inscriptas en las amplias posibilidades metodológicas que hoy existen en el campo de los enfoques biográficos son unas formas de conocimiento que permiten reunir los acontecimientos más significativos de la vida de una persona a partir de la memoria y el recuerdo que aquella percibe como tales. En ellas podemos reconocer trayectorias, caminos recorridos, formas de pensar sobre hechos y situaciones vividas, alegrías y tristezas, fracasos y logros (Carmona, Moreno, & Tobón, 2012, citados por Granados y otros, 2017). En ellas podemos también reconocer maneras singulares de afrontamiento de la vida, vínculos o tensiones con personas que han intervenido, lugares especiales que quedan en la memoria, acontecimientos inolvidables que han dejado huella, sistemas de entramados sociales y relaciones profundas, expresadas por cuidados amorosos, o por la existencia de relaciones duras de maltrato, abuso, que han causado sufrimiento.

Desde la perspectiva de Kornblit (2007), citados por Granados y otros (2017), lo individual y personal que narra el sujeto están imbricados y dejan entrever, por un lado, la complejidad de lo social, mostrando cómo los sentidos de vida no están solo en el ámbito de lo individual, sino que están insertados en el contexto social de donde surgen permitiendo un conocimiento más denso del mundo social donde acontece la vida:

Las experiencias particulares de las personas recogidas a través de las historias de vida representan la posibilidad para recuperar los sentidos, vinculados con las experiencias vividas, que se ocultan tras la homogeneidad de los datos que se recogen con las técnicas cualitativas. Pero a la vez plantean el desafío de volver a insertar los sentidos individuales atribuidos a las experiencias en el contexto social en el que ellos surgen, única vía de trascender lo particular y construir un saber más denso sobre lo social (Kornblit, 2007, p. 15). Según Bertaux (1989), citado por Kornblit (2007), los relatos de vida como insumos para la investigación social pueden ser usados en tres momentos del proceso investigativo:

1) En la fase de exploración: como iniciación en un estudio, con el objeto de descubrir los núcleos de la temática a desarrollar.

2) En la fase de análisis: en la construcción de una teoría para mostrar el equivalente, al nivel de las representaciones de las personas, de lo que se está estudiando; pueden también constituir el esbozo de una tipología, que muestra variantes de un mismo aspecto u ofrecerse como ejemplos de descripciones o interpretaciones.

3) En la fase de síntesis: como modo de mostrar resultados. Las vidas de las personas son planteadas como construcciones racionales que se extienden a lo largo del tiempo, por lo cual lo que se busca es desentrañar las razones que las ordenan.

Se supone que existe un curso más o menos prefijado (“natural”) en la vida de las personas; por lo tanto, se analizan los aspectos en los que las vidas concretas se apartan del curso esperado.

Además un elemento central de este análisis es la identificación de “índices”: aspectos que son reconocidos por los autores de los relatos y/o por el investigador como hechos que han marcado la experiencia de vida, con respecto a los cuales se plantean en el análisis interrogantes relativos a su significación sociológica

Otro elemento clave en esta propuesta es lo que se ha denominado “punto de viraje”, que puede ser llamado también “momento bisagra”, “carrefour” o “punto de inflexión”. Estos términos se refieren a un momento vital identificado por el sujeto y/o por el investigador como una encrucijada a partir de la cual el itinerario biográfico de la persona tomó un rumbo distinto o inició una nueva etapa. El interés no es sólo identificar y describir los puntos de viraje en la vida de una persona sino llegar a comprender qué llevó a tal persona a adoptar ese cambio, en esa particular situación social y en ese particular momento.

En relación a la presencia de EB, según McCubbin y Patterson (1980), citado por Serrano Patten (2015), la clasifica como uno de los estresores del grupo familiar.

En cuanto al concepto de estrés, que fue acuñado por Hans Selye en 1936, lo define como un síntoma general de adaptación (citado por Chiang Vega, Riquelme Neira & Rivas Escobar, 2018).

Según La Organización Mundial de la Salud (OMS) define al fenómeno del estrés como las reacciones fisiológicas que en su conjunto preparan al organismo para la acción (OMS, 1994, citado por Chiang Vega, Riquelme Neira & Rivas Escobar, 2018).

Richard Lazarus (2002), citado por Chiang Vega, Riquelme Neira & Rivas Escobar, (2018), lo define como el resultado de la relación entre individuo y el entorno, evaluado por aquel como amenazante, que desbordan sus recursos y pone en peligro su bienestar

De acuerdo con Lazarus y Folkman (1985) citado por Rodríguez et al (2016), el estrés es una relación particular entre el individuo y el entorno, evaluado por éste como amenazante o desbordante de sus recursos, y que pone en peligro su bienestar,; se relaciona también estrechamente con las estrategias de afrontamiento que se tienen y las emociones experimentadas tras la valoración del evento que se da en dos momentos.

Las estrategias que plantea la Teoría del estrés Richard S. Lazarus (1985), citado por Rodríguez et al (2016), son de dos tipos:

➤ Estrategias orientadas al problema: Se trata de aquellos comportamientos o actos cognitivos dirigidos a gestionar o manejar la fuente generadora de estrés. Tratan de cambiar la relación ambiente-persona, actuando sobre el ambiente o sobre el sujeto. Estas estrategias son eficaces cuando la situación se puede cambiar.

➤ Estrategias orientadas a la emoción: Son estrategias dirigidas a la regulación emocional de la persona, es decir, a cambiar cómo la situación es percibida y vivida. Se enfocan a regular de manera más efectiva y funcional las reacciones emocionales negativas, surgidas a raíz de la situación estresante. Es decir, se trata de cambiar el modo en que se interpreta lo que ocurre. Las estrategias orientadas a la emoción, a diferencia de las anteriores, son eficaces cuando la situación no se puede cambiar.

Richard S. Lazarus (1985) citado por Rodríguez et al (2016), diseñó un cuestionario llamado WCQ, destinado a evaluar 8 dimensiones de las estrategias de afrontamiento del estrés, un instrumento que evalúa una completa serie de pensamientos y acciones que se

efectúan para manejar una situación estresante (las dos primeras más centradas en la solución del problema, las cinco siguientes en la regulación emocional, mientras que la última se focaliza en ambas áreas):

- Confrontamiento: acciones directas dirigidas hacia la situación.
- Distanciamiento: tratar de olvidarse del problema, negarse a tomarlo en serio...
- Autocontrol: guardar los problemas para uno mismo, no precipitarse, regularse...
- Búsqueda de apoyo social: pedir ayuda a un amigo, hablar con alguien...
- Aceptación de la responsabilidad: reconocerse como causante del problema.
- Escape-evitación: esperar que ocurra un milagro, evitar contacto con gente, tomar alcohol o drogas...
- Planificación de solución de problemas: establecer un plan de acción y seguirlo, hacer algún cambio.
- Reevaluación positiva: sacar el lado positivo de la experiencia.

Cada una de estas 8 dimensiones se agrupa en uno de los dos tipos de estrategias mencionadas orientadas al problema o a la emoción.

DEFINICIÓN CONCEPTUAL DE LA VARIABLE

Lazarus y Folkman (1985), citado por Rodríguez et al (2016), define al estrés como una relación particular entre el individuo y el entorno, evaluado por éste como amenazante o desbordante de sus recursos, y que pone en peligro su bienestar, se relaciona también estrechamente con las estrategias de afrontamiento que se tienen y las emociones experimentadas tras la valoración del evento que se da en dos momentos.

Las estrategias que plantea la Teoría del estrés Richard S. Lazarus (1985), citado por Rodríguez et al (2016), son de dos tipos:

- **Estrategias orientadas al problema:** Se trata de aquellos comportamientos o actos cognitivos dirigidos a gestionar o manejar la fuente generadora de estrés. Tratan de cambiar la relación ambiente-persona, actuando sobre el ambiente o sobre el sujeto. Estas estrategias son eficaces cuando la situación se puede cambiar.

➤ **Estrategias orientadas a la emoción:** Son estrategias dirigidas a la regulación emocional de la persona, es decir, a cambiar cómo la situación es percibida y vivida. Se enfocan a regular de manera más efectiva y funcional las reacciones emocionales negativas, surgidas a raíz de la situación estresante. Es decir, se trata de cambiar el modo en que se interpreta lo que ocurre. Las estrategias orientadas a la emoción, a diferencia de las anteriores, son eficaces cuando la situación no se puede cambiar.

Richard S. Lazarus (1985), citado por Rodríguez et al (2016), diseñó un cuestionario llamado WCQ, destinado a evaluar 8 dimensiones de las estrategias de afrontamiento del estrés:

- Confrontamiento: acciones directas dirigidas hacia la situación.
- Distanciamiento: tratar de olvidarse del problema, negarse a tomarlo en serio...
- Autocontrol: guardar los problemas para uno mismo, no precipitarse, regularse...
- Búsqueda de apoyo social: pedir ayuda a un amigo, hablar con alguien...
- Aceptación de la responsabilidad: reconocerse como causante del problema.

Para el siguiente estudio se tomarán **Estrategias de Afrontamiento ante las situaciones que les toca vivir a los padres de los adolescentes con Epidermólisis Bullosa.**

Estrategias en los momentos de la enfermedad propiamente dicha:

- Al recibir el diagnóstico
- Al enterarse del desarrollo de la enfermedad
- Al tener que cumplir el tratamiento (al bañarlo al curarlo ,al trasladarlo)
- Desarrollo cognitivo
- Etapas de desarrollo etc.

Estrategias para la vida social

- Se relaciona con integrante del grupo familiar.
- Se relaciona con otras persona (amigos , compañeros, vecinos)
- Nivel de escolaridad
- Realiza otras actividades recreativas (jugar , hacer deporte , música)
- Tiene dificultad para relacionarse
- Constitución de la familia nuclear

Estrategias para la sexualidad:

- Durante la etapa de la pubertad – adolescencia.
- Aceptación de los cambios físicos durante esta etapa.
- Apoyo durante los cambios psicosociales de la sexualidad.

Estrategias para el futuro:

- Estrategia para la continuidad de la educación del adolescente.
- Inclusión a nuevos grupos sociales después del nivel secundario.
- Evolución de la patología y el deterioro físico progresivo.
- Aceptación de circunstancias negativas.
- Planeación de nuevas alternativas de acuerdo a la evolución de la patología.

Objetivo General: Determinar las estrategias de afrontamiento ante las situaciones que les toca vivir a los padres en el cuidado del adolescente con epidermólisis bullosa en la Provincia de Córdoba Capital en el segundo semestre del 2021.

Objetivos Específicos:

- Analizar cuáles son las estrategias de afrontamiento ante los momentos de la enfermedad propiamente dicha que les toca vivir a los padres durante el cuidado de los pacientes con EB.
- Identificar cuáles son las estrategias de afrontamiento de los padres para la sexualidad de los pacientes con EB.
- Reconocer que estrategias para la vida social implementaron los padres durante el cuidado del paciente con EB.
- Describir cuáles son las estrategias futuras de afrontamiento ante las situaciones que les toca vivir a los padres de los adolescentes con EB.
- Analizar cuáles son las estrategias de afrontamiento implementadas de manera destacada ante las situaciones que les toca vivir a los padres de los adolescentes con Epidermólisis Bullosa.

CAPÍTULO II: ENCUADRE METODOLÓGICO

ÁREA DE ESTUDIO:

El estudio se realiza en la Provincia de Córdoba Capital en la comunidad del Barrio Héroes de Malvinas situado en la zona sur de la ciudad.

SUJETO DE INVESTIGACIÓN:

Se considera al padre o madre que se encuentra a cargo del adolescente que padece EB y que convive actualmente en el mismo domicilio en la Ciudad de Córdoba el año 2021.

TIPO DE ESTUDIO:

El proyecto de investigación es cualitativo, fenomenológico que conlleva a la recolección y análisis de datos, interpretando los significados que las personas le den a los fenómenos en cuestión.

Este tipo de enfoque admite la subjetividad, describe y comprende los fenómenos a través de las percepciones y significados producidos por las experiencias de los participantes de la investigación; aplicando la lógica inductiva a partir de una realidad por descubrir, construir e interpretar y analizar de manera holística, como un todo integrado.

En relación al tipo de estudio se enmarca al estudio de caso, historia de vida como una alternativa para conocer las situaciones problemáticas y comprender dinámicas sociales particulares relacionadas con factores de riesgo y alternativas de transformación social, buscando explicar el fenómeno a estudiar según las experiencias y vivencias de las personas implicadas posibilitando una integración teórico-práctica que aporte nuevos conocimientos que puedan contribuir en la transformación de la realidad estudiada, a partir de datos completos y profundos sobre cómo ven las personas los acontecimientos de su vida y a sí mismos. Siendo su análisis un proceso de indagación, tratando de identificar los eventos o acontecimientos naturales, como así también los eventos críticos que han conformado la vida desde la perspectiva del sujeto.

Para el proyecto de investigación se considera la Historia de vida de los padres en torno a la atención de un adolescente con EB durante su ciclo vital con la finalidad de visibilizar la situación de un grupo determinado en la Ciudad de Córdoba.

Las estrategias de entrada al escenario:

El acceso al campo de estudio estará precedido del encuentro de las autoras del estudio con la familia y el adolescente con EB, a fin de crear un espacio social dirigido a lograr la implicación voluntaria de los participantes en la investigación. Para ello se confeccionará un consentimiento informado donde se detallaran los objetivos y fines de la investigación, declarando que la participación será voluntaria, respetando su derecho de autonomía en la colaboración del trabajo (Ver anexo 1).

También se confeccionará una nota de solicitud para el acceso a la vivienda familiar donde se realizará la recolección de datos y entrevistas programadas. (Ver anexo 2).

Para llevar a cabo la recolección de datos se recurrirá a la observación participativa que nos permitirá recoger información y a la vez interactuar en el escenario a investigar para describir y comprender los actos del sujeto de estudio. Además se realizará entrevistas en profundidad que nos permitirá indagar las experiencias, sentimientos y percepciones de los entrevistados. Al inicio de la entrevista se realizarán preguntas iniciales para alentar la participación de manera positiva.

PROCEDIMIENTO DEL TRABAJO DE CAMPO

La Técnica:

Se utilizará la entrevista abierta, con un listado de temas a indagar basadas en las experiencias vividas, las conductas adoptadas y su interpretación de las mismas, profundizando los más inherentes a nuestra necesidad.

La técnica e instrumento de recolección de datos de la presente historia de vida es la entrevista en profundidad no estructurada para indagar sobre el contexto familiar en cuanto al cuidado del adolescente con EB, abordando las estrategias de afrontamiento ante las situaciones de la vida cotidiana de los padres teniendo como referencia el ciclo vital de la persona .

Instrumentos auxiliares:

Durante los encuentros se utilizarán cuadernos de campo, donde se registrarán todas las expresiones, gestos y demás relevancias que se presenten y manifiesten. Además como otro

recurso según la flexibilidad del contexto se utiliza la observación directa o participativa utilizando la técnica de grabaciones de audios o de video durante la entrevista en profundidad donde se desarrolla la presente historia.

Recolección de Datos:

1. Para la recolección de datos de la presente historia de vida se procederá a una autorización para el ingreso al domicilio dirigida a los padres que convivan con el adolescente.
2. Una vez obtenida la autorización se brindará la información sobre la finalidad del estudio a realizar, posteriormente el consentimiento informado y se procederá a recolección de datos quienes cumplan con el criterio de inclusión.
3. Generar encuentros previos para fijar pautas de interacción para generar un entorno óptimo y de confianza para la entrevista teniendo que establecer el lugar, el tiempo y herramientas o recursos para recabar la información.
4. Después de la recolección de la información se continuará con la transcripción de los datos de acuerdo a los ejes temáticos planteados.

Análisis de los datos

- Transcripción de las grabaciones de las entrevistas realizadas.
- Organización de los datos obtenidos en las observaciones efectuadas.
- Clarificación de indicadores encontrados a través de respuestas obtenidas en las entrevistas orientadas a la variable en estudio.
- Ordenar la información en tabla de contenido.
- Plantear la presentación de los resultados y análisis del eje temático de la investigación.

Categorización de los datos

La categorización de los datos sobre la historia de vida se basará en las experiencias, conceptos y hechos relevantes que fueron manifestados en los relatos de las entrevistas, que surgirán del análisis exhaustivo de la información.

Etapa de ejecución

Las actividades que se llevarán a cabo para la ejecución del proyecto se organizarán utilizando el siguiente gráfico de Gantt.

Etapas	Año 2021					
	Julio	Agosto	Septiembre	Octubre	Noviembre	Diciembre
Revisión del proyecto	■					
Recolección de Información	■					
Análisis e interpretación		■				
Presentación de resultados			■			
Elaboración de informe final				■	■	
Publicación						■

Presentación de la Información:

Cuadro I) Estrategias de afrontamiento ante los momentos de la enfermedad propiamente dicha que les toca vivir a los padres durante el cuidado de los pacientes con EB. Provincia de Córdoba Capital en el segundo semestre del 2021.

- Al recibir el diagnóstico
- Al enterarse del desarrollo de la enfermedad
- Al tener que cumplir el tratamiento (al bañarlo al curarlo ,al trasladarlo)
- Desarrollo cognitivo
- Etapas de desarrollo

Cuadro II) Estrategias de afrontamiento para la vida social que les toca vivir a los padres durante el cuidado de los pacientes con EB. Provincia de Córdoba Capital en el segundo semestre del 2021.

- Relación con el grupo familiar
- Interacción con otras personas
- Nivel de escolaridad
- Realización de actividades recreativas
- Dificultades para la interacción social
- Constitución de la familia nuclear

Cuadro III) Estrategias de afrontamiento para la sexualidad del adolescente que les tocan vivir a los padres durante el cuidado de los pacientes con EB. Provincia de Córdoba Capital en el segundo semestre del 2021.

- Etapa de la pubertad – adolescencia
- Aceptación de los cambios físicos durante esta etapa
- Durante los cambios psicosociales.

Cuadro IIII) Estrategias de afrontamiento para el futuro ante los momentos estresantes que les tocan vivir a los padres durante el cuidado de los pacientes con EB. Provincia de Córdoba Capital en el segundo semestre del 2021.

- Estrategia para la continuidad de la educación del adolescente
- Inclusión a nuevos grupos sociales después del nivel secundario
- Evolución de la patología y el deterioro físico progresivo
- Aceptación de circunstancias negativas
- Planeación de nuevas alternativas de acuerdo a la evolución de la patología

PRESUPUESTO

RECURSO	DETALLES	CANTIDAD	PRECIO UNITARIO	TOTAL
RECURSO HUMANO	Investigadores	3	\$0	\$0
RECURSO FINANCIEROS	Fotocopias	Varias	\$1,50	\$90
	Artículos de librería	Varias	Abrochadora \$300 Carpetas \$300 Tinta p/computadora: \$ 2000 x 2.	\$4600
	Material Bibliográfico/ Impresiones varias	Varias	Hoja \$ 2,50	\$1000
	Pendrive	2	\$0	\$0
	Transporte (Colectivo-Auto-Moto-Particular)	Boleto	Urbano c/u : \$35	\$700
	Llamadas telefónicas (WhatsApp-Video llamadas-Mensajes)	Llamadas telefónicas (WhatsApp-Video llamadas-Mensajes)	Abono mensual Línea Personal : \$750	\$750
RECURSOS TÉCNICOS	Revistas Científicas	Varias	\$400 c/u	\$800
	Calculadora	1	\$0	\$0
	Computadora	2	\$0	\$0
TOTAL				\$7.940

Referencia Bibliográfica:

- Argentina. Ministerio de Salud .Garantía de calidad de atención médica. Programa Nacional .Recuperado en: (<https://www.argentina.gob.ar/salud/calidadatencionmedica>).
- Berra Ruiz, Enrique; Muñoz Maldonado, Sandra Ivonne; Vega Valero, Cynthia Zaira; Silva Rodríguez, Arturo; Gómez Escobar, Gisel. (2014) Emociones, estrés y afrontamiento en adolescentes desde el modelo de Lazarus y Folkman. *Revista Intercontinental de Psicología y Educación*, vol. 16, pp. 37-57 Universidad Intercontinental. Distrito Federal, México. Recuperado en: <https://www.redalyc.org/pdf/802/80230114003.pdf>
- Clavería Clark, Rafael Alberto, Rodríguez Guerrero, Katuska, & Peña Sisto, Maritza. (2015). Características clínicas, genéticas y epidemiológicas de la epidermolisis bullosa y su repercusión en la cavidad bucal. *MEDISAN*, 19(8), P .p.995-1005. Recuperado de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192015000800010&lng=es&tlng=es.
- Chiang Vega, María Margarita, Riquelme Neira, Gabriel Rodrigo, & Rivas Escobar, Pedro Alfonso. (2018). Relación entre Satisfacción Laboral, Estrés Laboral y sus Resultados en Trabajadores de una Institución de Beneficencia de la Provincia de Concepción. *Ciencia & trabajo*, 20(63), 178-186. Recuperado en: <https://dx.doi.org/10.4067/S0718-24492018000300178>
- Cohn, H. I., & Teng, J. M. (2016). Advancement in management of epidermolysis bullosa. *Current opinion in pediatrics*, 28(4), 507–516. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000380>
- Debra Australia. Disponible en <https://www.debra.org.au/eb-services/national-eb-dressing-scheme/>
- Debra Chile. Niños de piel de cristal. Recuperado en <https://debrachile.cl/epidermolisis-bulosa/la-epidermolisis-bulosa/>
- Debra, piel de mariposa. España. Disponible en: <https://www.pieldemariposa.es/tipos-de-herencia-en-la-epidermolisis-bullosa/>

- FADEPOF. Federación argentina de enfermedades poco frecuentes.(2018)Informe Las enfermedades poco frecuentes en Argentina. Recuperado en: http://fadepof.org.ar/downloads/Informe_EPOF_ARG_FADEPOF_2018_final.pdf
- FADEPOF. Federación Argentina de Enfermedades poco Frecuentes. (2020).URL: http://fadepof.org.ar/info_epof.
- Gaete, Verónica. (2015). Desarrollo psicosocial del adolescente. *Revista chilena de pediatría*, 86(6), 436-443. <https://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2015.07.005>
- Kornblit, A. L. (2007). *Metodologías cualitativas en ciencias sociales*. Buenos Aires: Editorial Biblos. Pp. 9- 33. http://metodos-avanzados.sociales.uba.ar/wp-content/uploads/sites/216/2014/04/Kornblit_A.pdf
- Londoño, Nora Helena; Henao López, Gloria Cecilia; Puerta, Isabel Cristina; Posada, Sara; Arango, Diana & Aguirre-Acebedo, Daniel Camilo. (2006). Propiedades psicosomáticas y validación de la Escala de Estrategias de Coping Modificada (EECC) en una muestra colombiana. *Universitas Psychologica*,5(2),pp.327-350. Recuperado de: http://pepsic.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1657-92672006000200010
- Maldonado Colín, Guadalupe; Durán Mc Kinster, Carola; Orozco Covarrubias, Luz; Palacios López,Carolina; Saéz de Ocariz,María del Mar; García Romero, María Teresa.(2016). Epidermólisis ampollosa: nuevos conceptos clínicos y moleculares para clasificación y diagnóstico. Artículo de revisión. *Revista Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica*. Vol.14/Numero 4.Mexico: Medipel.
- Martin, K., Geuens, S., Asche, J. K., Bodan, R., Browne, F., Downe, A., García García, N., Jaega, G., Kennedy, B., Mauritz, P. J., Pérez, F., Soon, K., Zmazek, V., & Mayre-Chilton, K. M. (2019). Psychosocial recommendations for the care of children and adults with epidermolysis bullosa and their family: evidence based guidelines. *Orphanet journal of rare diseases*, 14(1), 133. Recuperado de <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1086-5>
- Ministerio de Salud de la Nación Argentina. Informe Rápido de Contexto. Recuperado de _____ de _____

http://docs.bvsalud.org/biblioref/2017/05/833529/informe_rapido_radiosinovectomia_trapeticuta_pediatria.pdf

- Orphanet (2020) URL: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Education_AboutOrphanDrugs.php?lng=ES.
- Orphanet (2012). Disponible en: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=11430&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Epidermolysis-bullosa-letalis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=11430&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Epidermolysis-bullosa-letalis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20)
- Porras Roque, Maria Soledad.(2015).Intervención preventivo promocional de enfermería relacionado con las crisis normativas en las familias en el ciclo vital familiar de Duvall C.S. San Francisco 2015. Revista Médica Basandrina. (1) ,29-33.
- Prodinge, C., Reichelt, J., Bauer, JW y Laimer, M. (2019). Epidermolísis ampollosa: avances en investigación y tratamiento. *Dermatología experimental* , 28 (10), 1176-1189.Recuperado en: <https://doi.org/10.1111/exd.13979>
- Rodríguez, Alejandra; Zuñiga Patricia; Contreras Karla; Gana Sofia; Fortunato, Javiera (2016). Revisión Teórica de las Estrategias de Afrontamiento (COPIN) Según el Modelo Transaccional de Estrés y Afrontamiento de Lazarus Folkman en Pacientes Quirúrgicos Bariátricos, Lumbares y Plásticos. *Revista El Dolor* 66. Recuperado en: https://ached.cl/upfiles/revistas/documentos/59ca9b80918b5_Original_02_66.pdf
- Semenova Moratto Vásquez, Nadia; Zapata Posada, Johanna Jazmín; Messenger, Tatiana (2015). Conceptualización de ciclo familiar: una mirada a la producción durante el periodo comprendido entre los años 2002 a 2015.*Revista Ces Psicología*, vol ,8(2)103-121. Universidad CES. Medellín, Colombia. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=423542417006>
- Serrano Patten (2015). Estudio de casos sobre afrontamiento familiar ante enfermedades crónicas en niños y adolescentes. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*.18 (2). Universidad Nacional Autónoma de México. México.Recuperado en : <http://www.revistas.unam.mx/index.php/repi/article/view/50786>

- Villar Hernández, Álvaro Rafael; Guerrero Solana, Estrella; Megías Campos, Aira; García García, Nora; Domínguez Pérez, Esther; Romero Haro, Natividad; Santos Villa, Cristina & Paramés Bernardo, María. (2016). Abordaje interdisciplinar en el tratamiento de la epidermolísis bullosa. *Enfermedades Dermatológicas*. 10 (29).
- Vahlquist, Anders. (2017). Epidermolísis ampollosa. Recuperado de <https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/epidermolysis-bullosa/>
- Vargas Flores, José de Jesús; García Sánchez, Erick & Ibáñez Reyes, Edilberta Joselina. (2011). Adolescencia y Enfermedades Crónicas: Una aproximación desde la teoría de la diferenciación. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*. 14 (1). Universidad Nacional Autónoma de México. México.
- Watkins J. (2016). Diagnosis, treatment and management of epidermolysis bullosa. *British journal of nursing (Mark Allen Publishing)*, 25(8), 428–431. <https://doi.org/10.12968/bjon.2016.25.8.428>.

ANEXOS

Anexo N°1:

Nota de solicitud

Córdoba.....2021

A Sres. padres del adolescente:

De nuestra mayor consideración:

Nos dirigimos a Uds. Padres del adolescente a cargo para solicitar el permiso correspondiente a las alumnas de quinto año de la Escuela Enfermería de la UNC que cursan la materia de Taller de Trabajo Final de la Licenciatura con el objetivo de llevar a cabo dentro de su hogar una investigación titulada “**ESTRATEGIAS DE AFRONTAMIENTO DE LOS PADRES DEL ADOLESCENTE CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA**”, con la finalidad de obtener información para desarrollar tal investigación , mediante una entrevista personal .

Consideramos que este estudio beneficiará a los diferentes padres que vivan esta experiencia ya que revelará datos sobre la realidad e información para mejorar el cuidado y la calidad de vida del adolescente con EB.

Sin otro particular le agradecemos por su tiempo y a la espera de su respuesta favorable se le saluda a Uds. muy atentamente.

.....
Rocío M. Artunduaga

.....
Delia del Rosario Aguilera

.....
Taylor W. Sandoval

AnexoN°2:

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Nombre del Proyecto: ESTRATEGIAS DE AFRONTAMIENTO DE LOS PADRES DEL ADOLESCENTE CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA - UNA HISTORIA DE VIDA

Investigadores:

.....

A. Objetivo del Estudio: Las investigadoras antes mencionadas, pertenecientes a la cátedra de Taller de Trabajo Final del 5to año de la Carrera Licenciatura en Enfermería de la Escuela de Enfermería, Facultad de Ciencias Médicas, UNC. Realizarán el estudio para indagar, analizar y determinar las estrategias de afrontamiento ante las situaciones que les toca vivir a los padres en el cuidado del adolescente con epidermólisis bullosa en la Provincia de Córdoba Capital en el segundo semestre del 2021. Por tal motivo solicitamos su participación y colaboración en el presente Proyecto de Investigación.

B. Si acepta participar de esta investigación se realizará lo siguiente:

- Una entrevista a realizar con una serie de preguntas para la recolección de información.
- La información brindada será anónima y confidencial, con un importante valor para la realización del estudio.
- La Participación de este estudio implica brindar a previo acuerdo un par de horas para realizar la entrevista y observación del paciente. También implica mantener comunicación ante próximas dudas. Se agradece por la disponibilidad.
- Si usted refiere desinterés o falta de ánimo para responder, se encuentra en su derecho de rechazar la propuesta.
- Si considera inadecuada o incoherente, o molestia por alguna pregunta planteada puede no continuar.

C. Beneficios:

- ❖ Como resultado de su participación se obtendrá un beneficio directo, dado que las investigadoras incrementan su conocimiento acerca del tema planteado, con el propósito de

lograr intervenciones de enfermería brindando educación sobre la salud y cuidado de pacientes con Epidermólisis Bullosa

- ❖ Las autoras responderán a todas las inquietudes planteadas, dando una explicación clara, concisa y coherente.
- ❖ Cabe hacer énfasis en que su participación es voluntaria, pudiendo negarse o retirarse cuando así lo desee sin que esto lo perjudique.
- ❖ Los resultados de tal investigación tienen un fin académico, y a su vez puede ser publicada científicamente, pero en forma anónima y confidencial
- ❖ Al firmar este documento no perderá ningún derecho y recibirá copia del mismo.

Firma del participante: Fecha:

Firma de los Investigadores:

Anexo N°3:

INSTRUMENTO

Guía temática para la entrevista:

Ejemplo de preguntas empleadas sobre la variable y sus dimensiones: Para compartir las vivencias respecto al manejo de la enfermedad.

- ❖ ¿Cómo fue su experiencia cuando le informaron sobre el diagnóstico?
- ❖ ¿Cómo organizo sus tiempos para realizar los trámites correspondientes y lograr la atención necesaria para el manejo de la enfermedad?
- ❖ ¿Recibió información en cuanto a los tratamientos existentes?
- ❖ ¿Obtuvo la información necesaria en cuanto al pronóstico y tratamiento de la EB?
- ❖ ¿Considera que sus necesidades de información, con respecto a la patología fueron atendidas?
- ❖ ¿Recuerda algún hecho significativo durante la etapa escolar del adolescente?
- ❖ ¿Cómo fue la interacción con amigos y compañeros de la escuela?
- ❖ ¿Cómo organizo su tiempo para el cuidado del adolescente con EB?
- ❖ ¿Recibió la información necesaria sobre los cuidados a brindar?
- ❖ ¿Recibió la información necesaria sobre la evolución de la enfermedad?
- ❖ ¿Cree que su familia recibió el acompañamiento necesario en el transcurso de la enfermedad?
- ❖ ¿El personal sanitario que le informo sobre la patología le inspiró seguridad y confianza?
- ❖ ¿Recibió la orientación necesaria para adquirir destrezas en cuanto al cuidado del adolescente con EB?
- ❖ ¿Lleva a cabo otras actividades en la vida social? ¿Cuáles?
- ❖ ¿Existe la participación la familia extensa en el cuidado del adolescente?
- ❖ ¿De qué manera afectó la dinámica familiar?
- ❖ ¿De qué manera afectó su entorno social?
- ❖ ¿Se sintió apoyado por la familia y amigos?
- ❖ ¿Logró adquirir habilidades interpersonales para las dificultades que se presentaron?
- ❖ ¿Lleva a cabo otras actividades fuera del hogar que le permitan la interacción social y el esparcimiento?

