



BIBLIOTECA LAS CASAS – Fundación Index
<http://www.index-f.com/lascasas/lascasas.php>

Cómo citar este documento

Mañas Ruiz, Carmen María. Diario de una enfermedad crónica: vivencias de madres y niños con fibrosis quística. Biblioteca Lascasas, 2009; 5(6). Disponible en <http://www.index-f.com/lascasas/documentos/lc0502.php>



UNIVERSIDAD DE ALMERÍA
Escuela de CC de la Salud

MÁSTER OFICIAL EN CIENCIAS DE LA ENFERMERÍA

Curso Académico 2008/2009

Trabajo de Fin de Máster

**DIARIO DE UNA ENFERMEDAD CRÓNICA: VIVENCIAS DE MADRES Y
NIÑOS CON FIBROSIS QUÍSTICA**

Autora: Carmen María Mañas Ruiz
Tutora: Adelaida Castro Sánchez

AGRADECIMIENTOS.

Quiero expresar mi agradecimiento a todas las personas que han creído en mí, dándome su apoyo, y colaboración, contribuyendo de un modo u otro, a que este trabajo de investigación sea una realidad.

A los adolescentes y madres, que de una forma tan generosa y natural, han querido contarme parte de sus vidas, con el propósito desinteresado de ayudarme en la consecución de este estudio.

A mi padre, por enseñarme con su ejemplo, que lo más importante es la perseverancia para conseguir lo que nos proponemos, por su amor incondicional, por estar siempre orgulloso de mí.

A mis hijos que son mi mayor apoyo para seguir luchando y mejorando en mi profesión.

Y sobre todo a mi tutora por todo lo que he aprendido de su experiencia, por sus indicaciones, sugerencias y valiosa ayuda, para que este trabajo pueda ver su fin, así como la infinita paciencia que ha tenido en estos meses, y su adaptación a mis cambios de turnos, y horarios de trabajo.

INDICE

Páginas

1º- INTRODUCCIÓN: -----	8
1.1-Justificación -----	8
1.2-Antecedentes -----	9
1.3- MARCO TEÓRICO -----	12
1.3.1- Marco Conceptual -----	12
1.3.1.1.- Síntomas -----	12
1.3.1.2- Diagnóstico -----	13
1.3.1.3- Fisiopatología -----	14
1.3.1.3.1- Sistema Respiratorio -----	14
1.3.1.3.2- Drenaje Postural -----	16
1.3.1.3.3- Sistema Hematopoyético -----	16
1.3.1.3.4- Sistema Gastrointestinal -----	17
1.3.1.3.5- Mala absorción -----	18
1.3.1.3.6- Glándulas Sudoríparas -----	18
1.3.1.3.7- Sistema Reproductor -----	19
1.3.1.3.8- Sistema Endocrino -----	19
1.3.1.3.9- Tratamiento Farmacológico -----	19
1.4- ESTADO DE LA CUESTIÓN: -----	19
1.4.1-Pronóstico -----	19
1.4.2-La familia -----	21
1.4.3-El personal Sanitario -----	22
1.4.4- Detección y Manejo de la Fibrosis Quística en pacientes en estado crítico -----	23
1.4.5- La Unidad de Fibrosis Quística -----	24
1.5 Objetivos de Estudio -----	25
1.5.1- Planteamiento del problema, objetivo de investigación -----	25
2º- METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN -----	27
2.1-Diseño de la Investigación. Enfoque Metodológico -----	27
2.1.1- Fenomenología -----	29
2.1.1.1- Descripción -----	29
2.1.1.2- Reducción Fenomenológica -----	29
2.1.1.3- Comprensión -----	29
2.2-Trayectoria Metodológica -----	30
2.3-Instrumentos de recogida de Información: -----	30
2.3.1- La entrevista Biográfica -----	30
2.3.2- Tratamiento de la información -----	31
2.3.3- Desarrollo de las Entrevistas -----	32
2.3.4- Población y Muestra -----	33

2.4-Rigor Ético-----	36
3º- RESULTADOS-----	37
3.1- Reflexionando sobre las experiencias de las madres y los hijos-----	37
3.1.1-Inicio de la enfermedad-----	37
3.1.1.1-Comunicación del diagnóstico-----	38
3.1.1.2-Rechazo de la enfermedad-----	40
3.1.2-La Hospitalización-----	41
3.1.2.1-Experiencias cercanas a la muerte de los niños-----	43
3.1.3-La Familia-----	45
3.1.3.1-Repercusiones y cambios en la vida familiar-----	49
3.1.3.2-Los amigos-----	52
3.1.3.3-Apoyo a las cuidadoras-----	58
3.1.4-Relaciones con los profesionales sanitarios-----	60
3.1.5-La soledad-----	67
3.1.6-Expectativas de futuro-----	70
3.1.7-Experiencias con las asociaciones-----	73
3.1.7.1-Ayudas y subvenciones-----	76
3.1.8-Propuestas de Mejora-----	77
3.1.8.1-La Unidad de Fibrosis Quística-----	77
3.1.8.2-Atención en el domicilio-----	79
 4º- DISCUSIÓN-----	 82
5º- CONCLUSIONES-----	88
6º- PERSPECTIVAS FUTURAS DE INVESTIGACIÓN-----	91
7º- BIBLIOGRAFÍA-----	92
8º- ANEXOS-----	100

INDICE DE ABREVIATURAS.

FQ: Fibrosis quística

RTFQ, CFTR: Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística. Gen portador de fibrosis quística.

mEq/l: Miliequivalentes por litro

SIDA: Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida

VEF1: Volumen espiratorio forzado en 1 segundo

PO₂: Presión parcial de oxígeno.

DIOS: Síndrome de obstrucción intestinal distal.

PORT-A-CATH: Dispositivo de acceso venoso central interno

OBS: Servicio de observación

TOBI: Antibiótico de Tobramicina inhalada

TAIVD: Terapia antibiótica intravenosa domiciliaria.

RESUMEN

La presente investigación da cuenta de las experiencias y vivencias de los niños con Fibrosis Quística y sus familias. En ella se exploran sus sentimientos y reacciones, ante la situación que viven. El fin último de este estudio es conocer sus vivencias y hacernos eco de sus sentimientos, sensaciones, y tratar de analizar en qué fallamos, para poder facilitarles la vida lo mejor posible.

El lugar donde se llevó a cabo el estudio, ha sido, a caballo entre el Hospital Torrecárdenas de Almería y el domicilio particular de una de las entrevistadas. Para la investigación se utilizó la metodología Cualitativa con enfoque Fenomenológico, trayectoria que me permitió adquirir conocimientos del fenómeno de acuerdo a las vivencias tanto de las madres, como de los niños afectados por este problema de salud. Desde la posición enfermera, he intentado comprender los significados que el niño y su familia conceden a la enfermedad que padecen, cuales son sus vivencias, preocupaciones, como se relacionan con el sistema sanitario y qué necesidad de atención demandan durante su proceso de enfermedad.

Tras el análisis de los discursos obtenidos, por participación voluntaria de las entrevistadas, a quienes se les ofreció confidencialidad en el manejo de la información y resguardo de su identidad, se pudo dar respuesta a mi interrogante: ¿Cuáles son las vivencias, experiencias y expectativas de las madres e hijos con fibrosis quística? Obteniendo como resultado varias conclusiones:

- Tras el diagnóstico de Fibrosis Quística, los padres experimentan un sentimiento de angustia ante el temor de perder a su hijo. Los primeros días, están llenos de inquietud, tristeza y preocupación extrema por la vida de sus hijos. Los padres están invadidos de sensaciones intensas de impotencia, miedo, incredulidad, culpa, y negación de la realidad.
- En el momento de la hospitalización, la vida del niño cambia bruscamente, debido, por un lado a la separación de su entorno familiar y la interrupción de sus actividades diarias, y por otro lado, por todo lo relacionado con los procedimientos diagnósticos, terapéuticos y la práctica de técnicas por parte del personal de enfermería. La familia es muy importante para el niño durante la hospitalización, ya que se produce una desestructuración de la misma y la mayor parte del tiempo, el niño sólo tiene un miembro de la familia presente.
- La Fibrosis Quística, cambia totalmente las rutinas y la forma de vida de estas familias, influyendo no sólo en la unidad familiar, la relación y en el estado emocional de cada uno de sus componentes, sino que también se va a resentir a nivel laboral y económico.
- La vida de estos adolescentes se ve modificada, hasta el punto que cambian las aulas del instituto por las salas del hospital en multitud de ocasiones, dando lugar a retrasos escolares importantes. La soledad, por la pérdida de los amigos, les acompaña amargamente durante sus avatares adolescentes, a veces esa soledad puede llegar o no a superarse.
- Al estar durante tanto tiempo en contacto los profesionales de salud que cuidan de sus hijos, y las madres se llega a establecer una relación, donde la amistad y el cariño están muy presentes, debido en muchas ocasiones, por la implicación continua que suponen sus cuidados y en

otras, por el tipo de relación que se mantiene con los niños o con sus madres.

1º- INTRODUCCIÓN.

1.1- Justificación

La Fibrosis Quística (FQ) es una enfermedad hereditaria, de transmisión autosómica recesiva, ocasionada por la mutación de un gen localizado en el brazo largo del cromosoma siete. Este gen es el responsable de codificar una proteína de 1480 aminoácidos que actúa como canal de cloro dependiente de ATP y AMPc llamado Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística (RTFQ) que es una proteína que normalmente regula y participa en el transporte de electrolitos a través de la membrana celular¹.

Se han descubierto más de 1400 mutaciones causantes de la enfermedad y su prevalencia e incidencia varía según el grupo étnico y el área geográfica que estudiemos. Se han observado incidencias que van de 1:2.500-3000 nacidos vivos en la raza blanca, hasta 1:30.000 nacidos vivos en asiáticos (más frecuente en la raza caucásica). Se estima que existen 30.000 pacientes en Estados Unidos y unos 60.000 a nivel mundial, y que 10 millones de personas son portadoras de mutaciones del RTFQⁱ. En España, de acuerdo al programa de tamizaje neonatal en Cataluña, se ha calculado una incidencia de 1:5.352 nacidos vivosⁱⁱ.

En los últimos 20 años ha habido una constante e impresionante mejora de la salud, la calidad de vida y la supervivencia de los niños con Fibrosis Quística. Esto se ha debido en su totalidad, a la disponibilidad de centros multidisciplinarios de especialistas en FQ, al diagnóstico precoz y a los avances del tratamiento, un tratamiento largo, de por vida, complejo y caro. En los EEUU en el año 1990, el promedio de edad y la mediana de edad en el momento del diagnóstico, fueron 2,9 años y siete meses, respectivamente.⁴ La mediana de edad de supervivencia en los EEUU, se duplicó entre 1969 y 1990 de 14 a 28 años, y para los nacidos en el Reino Unido en 1990, se ha predicho una mediana edad de supervivencia de 40 años.⁵

Esta enfermedad se caracteriza por presentar un amplio abanico de expresiones clínicas. Desde los primeros meses de vida, aparecen manifestaciones digestivas, hepatobiliares, enfermedades respiratorias progresivas, colonizaciones crónicas de las vías aéreas, elevación de los niveles ión cloruro en el sudor, disminución de la fertilidad en las mujeres e infertilidad en los hombres.⁶ Muchos hombres que padecen fibrosis quística, son estériles, porque no tienen vasos deferentes o son incorrectos. Las mujeres tienden a ser fértiles, pero con dificultades a la hora del embarazo.⁷

En contrapartida a esto, existe un grupo reducido de pacientes con FQ cuyo diagnóstico es más tardío, casi en la edad adulta, que pueden presentar las manifestaciones clínicas de un modo leve o atípica a lo largo de su vida y a veces no llegan ni a diagnosticarse.⁸

Con este estudio, lo que pretendo es conocer lo cotidiano de familias con hijos portadores de Fibrosis Quística, la repercusión de la enfermedad crónica en la dinámica familiar, conocer las vivencias de las madres de estos niños (cuidadoras principales) conocer y comprender sus experiencias vividas, la percepción y expectativas de estos niños y su familia a cerca de la enfermedad, de los cuidados domiciliarios y de sus esperanzas de mejoras en el futuro. El día a día (escuela, amigos, tiempo libre) del niño y adolescente con FQ, los largos y pesados tratamientos, sus temores, las múltiples hospitalizaciones, lo que esperan del personal sanitario, la llegada de la adolescencia, y un sinnúmero de características peculiares que rodean a estos niños, que sólo podrían tratarse

desde una visión holística y de una manera cualitativa, desde el corazón, desde la profesión enfermera, que a fin de cuentas, somos los que estamos con ellos a pie de cama las 24h.⁹ En este sentido y tras revisar la bibliografía y literatura encontrada, observo lo poco que hay escrito en enfermería, existe un gran vacío significativo en estos temas, que pienso, no debía de existir, ya que nos ayudaría mucho a la hora de abordar a estos niños y a cualquier otro niño, que padezca una enfermedad crónica de por vida.

1.2- Antecedentes

Búsquedas históricas nos llevan a pensar que al menos algunos de los síntomas característicos de la enfermedad pueden haber sido reconocidos y han sido asociados con su mortalidad en las sociedades primitivas de la Europa oriental, incluso antes de la Edad Media. Los primeros informes de niños con cuadro clínico sugestivo de FQ, datan del siglo XVII, muchos de ellos son anteriores a la canción alemana del siglo dieciocho que habla de "*El niño a quien al besarle la frente sabe a sal, pronto morirá*". El moderno criterio de diagnóstico de sudor salado, parece que se ha visto como una premonición de la enfermedad, la emaciación y muerte prematura. Posiblemente la primera descripción médica exacta de la lesión pancreática en el caso de la FQ, se dio en un informe de la autopsia, en un supuesto "hechizado" de 11-años de edad en 1595 por Pieter Pauw, profesor de botánica y anatomía en Leiden, Países Bajos. Describió al niño como con una escasa hinchada, con un páncreas endurecido, de color blanco brillante.¹⁰ Algunos registros del siglo XIX y principios del XX reflejan esteatorrea derivada de la insuficiencia pancreática, y complicaciones meconiales.^{11,12} Landstein,¹³ publicó posiblemente la primera descripción moderna de que el íleo meconial, estaba asociado con un defectuoso funcionamiento del páncreas.¹³ El íleo meconial se considera casi patognomónicos de la enfermedad.¹⁴ El cambio de siglo XX trajo las primeras observaciones que empezó a asociarse con diarrea, enfermedad pulmonar anormal y la función pancreática, así como los informes de esteatorrea congénita familiar.^{11,15} Aunque estaba todavía sin nombre, y hasta el día de hoy, la terminología para FQ, comenzó a evolucionar en la década de 1930. Estas descripciones se centraron en la esteatorrea pancreática y, a menudo se relacionaba con una forma de enfermedad celiaca, aunque se observaron también complicaciones broncopulmonares.¹⁶⁻¹⁹ Fanconi et al,¹⁸ en 1936, fue probablemente, el primero en referirse a la enfermedad como "fibromatosis con bronquiectasia quística" y reconocerlo como patología independiente de la enfermedad celiaca. De este modo, el término FQ, fue acuñado en 1938 por Dorothy Andersen del Babies, en el Hospital de Nueva York y describió por primera vez la FQ como una entidad claramente definida.²⁰ Andersen²⁰ proporcionó la primera descripción comprensible de los síntomas de la fibrosis quística y de los cambios producidos en sus órganos. Según apreció la patóloga, estos cambios siempre incluían la destrucción del páncreas - aún en lactantes - y, frecuentemente datos de infección y daño en el parénquima pulmonar y la vía aérea; esta autora, basándose en las características microscópicas observadas en el tejido pancreático, fue quién primero acuñó el término de fibrosis quística - "cystic fibrosis of the páncreas" - para referirse a esta enfermedad. Hacia 1946 los estudios de los pacientes comenzaron a revelar algo sobre las bases genéticas de la FQ. Después de examinar el patrón de herencia en las familias, los investigadores dedujeron que la FQ era

una condición recesiva, probablemente causada por mutación de un único gen (monogénica). Si un niño heredaba la copia anómala del gen (gen defectivo) de ambos progenitores y, por tanto, era incapaz de producir moléculas de la proteína normal que el gen codificaba, el niño sería enfermo; sin embargo, si recibía un gen normal y otro anómalo no se producía la enfermedad. La mayoría de los pacientes con manifestaciones de la fibrosis quística tienen padres que no tienen fibrosis quística, pero son heterocigotos o portadores de la enfermedad. Un heterocigoto alelo dominante tiene 1 y 1 alelo recesivo. Si dos personas que son heterocigotos CFTR quieren tener un hijo, el niño puede tener fibrosis quística. Según la teoría de la herencia mendeliana el acoplamiento entre transportistas generará aproximadamente el 25% de descendientes afectados (25% de probabilidades de tener un hijo con fibrosis quística) y el 75% no afecta a la descendencia (50% de probabilidades de tener un niño que es portador y el 25% de posibilidades de tener un hijo sin fibrosis quística).²¹

En 1949, Lowe²² señaló que la FQ podría estar producida por un defecto en un gen en base al patrón autosómico recesivo de la enfermedad. Aproximadamente siete años después de que se sugiriese el patrón de herencia para la FQ, la ciudad de New York sufrió una ola de calor. Los hospitales mostraron un número desproporcionado de ingresos en niños afectados de fibrosis quística, que aparentemente se deshidrataban más rápidamente que otros pacientes de menor edad y, presumiblemente, más susceptibles. Paul di Sant'Agnese de la Universidad de Columbia encontró que los niños y niñas afectados de FQ perdían una cantidad excesiva de sal en el sudor.²³ La razón para este incremento en la salinidad no pudo ser descubierta durante años, pero la observación fue de gran valor clínico. Como resultado, se desarrolló un test, que permanece como la piedra angular en el diagnóstico: la medición del contenido de cloro en el sudor.⁸ La era moderna del estudio del tratamiento de la FQ, se inició en 1889 cuando el gen responsable de la fibrosis, fue aislado por Lap-Chee Tsui y John R. Riordan del Hospital for Sick Children en Toronto y por Francis S. Collins, entonces en la Universidad de Michigan.⁸

1.3 MARCO TEORICO

1.3.1- Marco Conceptual.

La Fibrosis Quística, también conocida como mucoviscidosis, es una enfermedad crónica, autosómica, recesiva y hereditaria incurable. Más frecuente en la población caucásica y poco frecuente en personas de origen africano (1:17.000), asiático u oriental;²⁴ del 4 al 5% de estas personas son portadoras del gen recesivo, y esta enfermedad afecta a uno de cada 2500 nacimientos vivos en todo el mundo. Según las estimaciones, aproximadamente de 7 a 10 millones de portadores de fibrosis quística que existen en los Estados Unidos, son totalmente inconscientes de llevar un gen CFTR mutado.²⁵ Además, algunas personas tienen 2 mutaciones del gen de fibrosis quística y se ven realmente afectados con fibrosis quística y no son conscientes.²⁶ Un joven blanco de América, sin antecedentes familiares de fibrosis quística tiene una posibilidad de 1 en 2500 de tener un hijo con dicha enfermedad. El gen de la FQ se encuentra en el brazo largo del cromosoma 7 y es el responsable de la producción de la proteína CFTR. Como resultado de la deficiencia en el transporte de iones en las membranas celulares, se produce gran cantidad de secreciones a partir de las glándulas exocrinas, que sufren una disfunción generalizada produciendo secreciones de moco excesivamente viscosas que terminan canaliculizando y obstruyendo los conductos por los que se segregan. En España, de acuerdo al programa de tamizaje neonatal en Cataluña, se ha calculado una incidencia de 1:5.352 nacidos vivos.³

1.3.2- Síntomas

Como hay varias mutaciones en el gen FQ, los signos y síntomas pueden ser más o menos intensos, aunque las vías respiratorias y el páncreas, son siempre afectados y el pronóstico en gran parte se determina en base al grado de daño pulmonar.⁶ Hoy en día, la sintomatología y las manifestaciones pulmonares, representan los más altos índices de morbilidad y mortalidad. La proteína CFTR tiene diferentes funciones en diferentes tipos de células epiteliales. Normalmente, esta proteína permite a los iones de cloruro salir de las células productoras de moco. Después, de las hojas de cloruro de las células, el agua sale y diluye la mucosidad. Sin embargo, si la proteína CFTR se ha dañado, como en la fibrosis quística, los iones cloruro no permiten salir el agua de la células productoras de moco.²⁷ Como resultado, la mucosidad se espesa y obstruye los pulmones y se convierte en un medio de cultivo para las bacterias y microorganismos, provocando repetidas neumonías, bronquiectasias, neumotórax... entre otras complicaciones.

Otra gran complicación de la FQ, es que afecta al tracto digestivo, causando sobre todo insuficiencia pancreática, impidiendo la producción y/o envío de enzimas digestivas para el tracto digestivo, causando mala digestión. Este problema se debe mayormente a la no absorción de las grasas, produciéndose esteatorrea y malnutrición proteico-calórica en los niños, afectando por ello en el peso y la estatura de desarrollo. De acuerdo a datos recientes de la Fundación Internacional de FQ, un 20% de los niños afectados presentan peso y/o talla por debajo del percentil 5 para la edad. Los órganos reproductores y el hígado también pueden verse afectados.⁶

1.3.3- Diagnóstico

La FQ puede ser diagnosticada a través de diferentes métodos. Después de analizar antecedentes familiares, síntomas de pacientes y realizar un examen físico, hay ciertas pruebas que el facultativo puede pedir si se sospecha de FQ. La primera prueba que puede ser solicitada es la del sudor. Una prueba del sudor es una prueba estándar en diagnosticar FQ. Mide la cantidad de sal en una transpiración del paciente. Generalmente dos pruebas serán realizadas para verificar un diagnóstico de FQ, dos mediciones con concentraciones de cloro superior a 60mEq/l. En general, las madres sugieren el diagnóstico probable, cuando comentan al médico, que cuando besan la frente de sus bebés, el beso tiene "*gusto salado*".²⁸ Los bebés recién nacidos, sin embargo, son demasiado pequeños para producir suficiente sudor para esta prueba, así que el facultativo puede pedir un análisis de sangre llamada: Prueba Inmunoreactiva de Tripsinógeno. El Tripsinógeno inmunoreactivo es una enzima digestiva que, si está en altos niveles, indicará FQ. Una prueba genética puede ser realizada para confirmar la presencia de los genes de la FQ, pero, sin embargo, no puede determinar la severidad de los síntomas.

a) Test del sudor.

Para la realización de este examen se requiere un adecuado entrenamiento del técnico a cargo de la ejecución de la técnica. Con el método de conductancia, los valores mayores a 60 mEq/l deben ser confirmados con el método cuantitativo, y en el diagnóstico de la enfermedad se requieren dos exámenes alterados. Valores positivos: sodio y cloro: 60 o más mEq/l. Debe confirmarse con un segundo test de sudor. Valores límites: sodio y cloro entre 40 y 60 mEq/l. En estos casos se debe repetir el test del sudor y si persiste elevado, está indicado el estudio genético. Si no se dispone de estudio genético, frente a una alta sospecha clínica, el paciente debe tratarse como FQ, para evitar su deterioro en la condición clínica. Valores falsos negativos: las principales causas son por fallo técnico, primer mes de vida, edema e hipoproteinemia, se debe repetir en caso de sospecha clínica. Hay que recordar que se han descrito mutaciones con un test de sudor normal. La presencia de falsos positivos del test de sudor se puede deber a diversos cuadros clínicos, dentro de los que destacan: SIDA, displasia ectodérmica, hipotiroidismo, hipoparatiroidismo, desnutrición severa, mucopolisacaridosis, entre otros.

b) Estudio genético.

De estar disponible debe efectuarse en todos los casos. Tiene utilidad pronóstica y permite proporcionar consejo genético a la familia.

c) Tamizaje neonatal.

Se basa en la determinación de niveles de tripsina inmunorreactiva en sangre, la cual está elevada cinco a diez veces el valor normal. Puede dar falsos positivos y falsos negativos, ayuda a un diagnóstico precoz, evitando el riesgo de compromiso nutricional de los primeros meses de vida.

d) Medición de diferencia de potencial nasal transepitelial.

El diagnóstico se plantea frente a un paciente con un cuadro clínico compatible (enfermedad sinusal, pulmonar, gastrointestinal, azoospermia, síndrome de pérdida de sal, etc.), alteración de dos exámenes de electrolitos en sudor (> 60 mEq/l), e idealmente con certificación de estudio genético.

1.3.4-Fisiopatología

Los tipos de complicaciones en pacientes con fibrosis quística difieren según el grado de mutación del CFTR. Además, algunos pacientes no experimentan cambios patológicos en todos los sistemas por lo general afectados por la fibrosis quística.

1.3.4.1- Sistema Respiratorio.

Normalmente, los pacientes críticamente enfermos que tienen fibrosis quística experimentan una insuficiencia respiratoria aguda debido a la neumonía aguda o hemoptisis. El germen más común de infectar a los organismos en los pacientes con fibrosis quística que tienen neumonía incluyen *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, y *Pseudomonas aeruginosa* (que es muy resistente a la mayoría de los antibióticos). Por lo tanto, estos pacientes pueden necesitar durante más tiempo los tratamientos antibióticos, que los pacientes que tienen solamente la neumonía. Es la hipótesis de que el nivel de pH en las células de los pacientes con fibrosis quística difiere del nivel en los pacientes sin la enfermedad.

Los pacientes con fibrosis quística también tienden a tener pólipos nasales que pueden provocar infecciones de los senos. Las enfermeras deben ser conscientes de esta posibilidad si se encuentra alguna resistencia durante la inserción de una sonda nasogástrica. Como la obstrucción de la vía aérea aumenta, se vuelve más difícil para pasar aire durante la exhalación. Esta condición conduce a la expansión de los alvéolos, donde se produce la captura del aire y, con el tiempo, hace que el pecho tome forma de barril, que es también común en pacientes con enfisema.

Las pruebas de función pulmonar es un método que puede ser útil en el establecimiento de datos que ayuden en la predicción del deterioro en el estado clínico en los pacientes con fibrosis quística.²⁹ Uno de los parámetros, el volumen espiratorio forzado en 1 segundo (VEF1), se utiliza a menudo como un indicador del deterioro. Cuanto menor sea el VEF1, el trabajo de la respiración aumenta más. El aumento de trabajo de la respiración pueden incluir cualquiera de los síntomas siguientes: taquipnea, respiración irregular, diaforesis, retracción de los músculos intercostales y el uso de músculos accesorios. Los pacientes con menor VEF1 también tienden a estar en un estado crónico de acidosis respiratoria y, al igual que otros pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, pueden necesitar más bajos niveles de PO₂ para activar la unidad respiratoria, aunque necesiten oxigenación adecuada. Los pacientes con fibrosis quística, que han aumentado los niveles de moco espeso y tenaz en sus vías respiratorias, a menudo son admitidos en la unidad de cuidados intensivos debido a la limitación del flujo aéreo. El más grave de los signos y síntomas respiratorios se debe a la producción de mayores niveles de moco espeso que causa la inflamación y la hinchazón y, por tanto, las vías respiratorias se obstruyen. La obstrucción es una de las causas que llevan a la consolidación de la neumonía y la insuficiencia respiratoria. A menudo, los pacientes tienen una mayor retención de moco en el lóbulo superior derecho, que es indicado por las pruebas de la hiperinflación en la radiografía.³⁰

1.3.4.2- Drenaje postural

Requiere una cantidad específica de tiempo (3-15 minutos) para cada posición de drenaje, de lo contrario el tratamiento no es eficaz en la movilización de secreciones en pacientes con fibrosis quística. Fink³¹ constató que el drenaje

postural adecuado junto con el ejercicio, para los pacientes que son móviles, y el reposicionamiento de rutina programada, para los pacientes que estaban en la cama, era eficaz e imprescindible para la expulsión del esputo en pacientes críticamente enfermos de fibrosis quística.

Dependiendo de la razón por la cual un paciente con fibrosis quística se encuentra en la unidad de cuidados intensivos, la fisioterapia, ya sea tradicional o de otras técnicas de desobstrucción de las vías respiratorias, como maniobras de percusión y vibración, pueden ser inadecuadas de realizar.³² El uso de presión positiva no invasiva de ventilación en pacientes que tienen una grave disfunción pulmonar, pero estable, dio tranquilidad a los pacientes con fibrosis quística que estaban a la espera de trasplante de pulmón, pero no influye significativamente en las mediciones estándar, como los niveles de gases en sangre arterial, la función pulmonar, la fuerza respiratoria muscular, o la tolerancia al ejercicio.

1.3.4.3- Sistema Hematopoyético

Los pacientes con fibrosis quística que tienen anemia por deficiencia de hierro generalmente tienen anemia como consecuencia de hemoptisis crónica y / o resistencia a la colonización de *P aeruginosa*.³³ El sangrado a menudo proviene de las arterias bronquiales hipertrofiadas y como resultado de la inflamación crónica.³⁴ La *Pseudomona aeruginosa*, es una bacteria resistente a los antibióticos y frecuente en los pulmones y o vías respiratorias superiores de los pacientes con fibrosis quística, roba el hierro de la acogida de su propio crecimiento. Existen estudios que apoyan la idea de que la hemoptisis puede disminuir en los pacientes que cumplen rigurosamente la fisioterapia torácica y también predisponen a los pacientes a las exacerbaciones de la insuficiencia respiratoria aguda. Por lo tanto, las enfermeras deben ser conscientes de que hemoptisis de más de 240 ml de sangre en 24 horas se considera en peligro la vida y requieren cirugía o embolización de la arteria bronquial como tratamiento preventivo precoz para evitar la hemorragia masiva.³⁵ La aspiración cuidadosa y la supervisión de las secreciones succionadas es imprescindible. Los pacientes con fibrosis quística que tienen hemoptisis requerirán la estabilización de su estado hemodinámico. Exigen agresivas maniobras de desobstrucción de las vías respiratorias después de la embolización de la arteria bronquial. Los pacientes críticos que tienen fibrosis quística pueden experimentar neumotórax y requieren drenaje torácico, para reexpandir el tejido pulmonar. También debería seguir recibiendo fisioterapia y mantener una meticulosa limpieza de las vías respiratorias.

Los pacientes con fibrosis quística que tienen hemoptisis pueden ser tratados con vitamina K y realizárseles controles de seguimiento de la coagulación con frecuencia, especialmente si están recibiendo terapia anticoagulante. Los índices de glóbulos rojos también deberían ser controlados cuidadosamente porque pueden experimentar una deficiencia de hierro. El suplemento de hierro puede estar indicado. Algunos suplementos de enzimas pancreáticas pueden perjudicar la absorción de hierro, por lo que la necesidad de un suplemento de hierro, debe ser considerada.

1.3.4.4- Sistema Gastrointestinal

Algunos problemas gastrointestinales en estos pacientes, se deben, a la incapacidad del páncreas para el suministro de enzimas digestivas en el

intestino. Debido a que el volumen de las enzimas pancreáticas secretadas disminuye, el páncreas segrega moco espeso que obstruye los conductos pancreáticos y el volumen de las enzimas que pueden ser secretadas se vuelve aún más pequeño. Este cambio, provoca una mala absorción de proteínas y de influencias de vitaminas liposolubles A, D, E y K. Los suplementos de enzimas pancreáticas que muchos pacientes con fibrosis quística tienen que tomar, pueden afectar a la absorción del hierro. Se recomienda que los pacientes con fibrosis quística, tomen los suplementos y las vitaminas por separado. Los niveles de las transaminasas hepáticas y fosfatasa alcalina deben ser controlados porque tienden a estar elevados en pacientes con esta patología.³⁰ A veces, la parte distal del intestino con dilatación de las pupilas, se llena de contenido fecal en los pacientes con fibrosis quística y se manifiesta con vómitos, distensión abdominal, anorexia, dolor en el cuadrante inferior derecho del abdomen, calambres y con una disminución o ningún cambio en los movimientos del intestino.³⁶ A esto se llama síndrome de obstrucción intestinal distal (DIOS), es el resultado de defectos en la secreción de sal y agua en el epitelio intestinal, una situación que causa la deshidratación del material intestinal. Algunos paciente, también presentan reflujo gastro-esofágico, debido a la hipersecreción de ácido gástrico e hiposecreción de bicarbonato.³⁶ El drenaje postural puede agravar la enfermedad por reflujo gastro-esofágico, como las presiones negativas generadas por la tos vigorosa. La enfermedad por reflujo gastro-esofágico también puede agravar la reactividad bronquial. En muchos pacientes, la fibrosis quística es diagnosticada erróneamente como enfermedad celíaca, asma, o bronquitis crónica.³⁷ Las personas enfermas de fibrosis quística, tienen un riesgo mucho mayor de obstrucción intestinal, debido a la inactividad, los cambios en la dieta, el estrés o, posiblemente, los medicamentos para el dolor o la sedación, que aquellos que no la presentan. El (DIOS), puede dar lugar a una obstrucción intestinal completa, por lo que los pacientes deben ser controlados cuidadosamente y debe de garantizársele un adecuado equilibrio hidroelectrolítico. La administración de lactulosa, 15 a 45 ml dos veces al día, y / o polietileno glicol 3350 (MiraLax) junto con un procinéticos, es también una importante intervención para los pacientes con (DIOS). Cuando a pesar de todo se presenta la obstrucción completa, requieren de la hidratación y la nutrición parenteral, así como de pruebas de diagnóstico radiológico. A menudo, se utiliza en lugar de la intervención quirúrgica, un contraste hiperosmolar en forma de enemas, administrados durante la fluoroscopia, que puede llegar a solucionar la obstrucción.³⁶

1.3.4.5- Mala Absorción

Los pacientes deben entender la necesidad de seguir al 100% sus tratamientos con suplementos pancreáticos, especialmente los pacientes que han presentado (DIOS) .El 80% de los pacientes con fibrosis quística tienen adecuada absorción si toman estos suplementos .Los problemas de mala absorción pueden ser peligrosos para la vida y requieren la intervención agresiva. Debido a la frecuente necesidad de terapia con antibióticos, estos pacientes, a menudo experimentan diarrea.

1.3.4.6- Glándulas sudoríparas

Debido a la disminución de los niveles de la proteína CFTR, que ayuda a regular la sal en el sudor, los pacientes con fibrosis quística pueden

experimentar la pérdida excesiva de sal o calor intenso, incluso después de un ejercicio extremo. Algunos pacientes experimentan la deshidratación o calor, como un letargo, debilidad y pérdida de apetito.

1.3.4.7- Sistema Reproductor

La mayoría de los hombres con fibrosis quística son estériles porque no tienen vasos deferentes o son incorrectos. Las mujeres, tienden a ser fértiles, pero a menudo requieren más tiempo para quedar embarazadas que las demás mujeres. Se han detectado tapones de moco en el oviducto que espesan el moco cervical, y disminuyen el movimiento del espermatozoides.³⁶ La pubertad, parece estar demorada, tanto para los hombres, como para las mujeres que tienen esta enfermedad.

1.3.4.8- Sistema Endocrino

Los pacientes mayores con fibrosis quística, tienen intolerancia a la glucosa, debido a las frecuentes infecciones, al estrés, y al tratamiento con esteroides. Las enfermeras deben de dar cuenta de los niveles elevados de glucosa en la sangre cuando estos pacientes sean críticos.

1.3.4.9- Tratamiento Farmacológico

Implica la farmacogenética, que estudia cómo las diferencias genéticas afectan a la respuesta del paciente a los medicamentos.³⁸ Existen sustancias para el tratamiento de la enfermedad, que se utilizan en forma de aerosol, que es el deoxyribonucleasa humana recombinante (dornase alfa; Pulmozyme), que según un meta-análisis, en el 25% de los tratamientos con recombinante humano deoxyribonucleasa, se ha conseguido un aumento de la función pulmonar importante, después de 6 meses de uso de la droga, pero sin embargo, no se sabe, si este efecto es a largo plazo. A causa de las múltiples mutaciones asociadas a la fibrosis quística, sólo se ha investigado la terapia génica para el más común de las mutaciones.³⁹ El objetivo es transferir el gen sano y funcional para la proteína CFTR (membrana celular de proteínas de reparación) a través de la terapia. Algunos investigadores piensan que la terapia génica se debe administrar en el útero, para prevenir el daño en el aparato respiratorio y gastrointestinal que se produce por la fibrosis quística.³⁰

1.4 ESTADO DE LA CUESTIÓN

1.4.1- Pronóstico

La mejora de la supervivencia de los pacientes con FQ es, principalmente el resultado de un diagnóstico precoz de la enfermedad, el mejor control de las exacerbaciones pulmonares, el crecimiento y el estado nutricional.²⁸ El reto ha sido el desarrollar intervenciones para ayudar a cubrir además, sus necesidades psicosociales y de desarrollo. Según el estudio de Stewart, muchos de los factores de stress para los niños con enfermedades crónicas, se desarrollan en el contexto de hacer frente a las respuestas relacionadas con su enfermedad.⁴⁰ Los recientes acontecimientos en la terapia de los pacientes con FQ, como el trasplante de pulmón y su evolución futura, y la terapia génica, pueden ampliar su supervivencia. En este momento, los resultados de las pruebas de función pulmonar, específicamente VEF1, son predictores de éxito de trasplante de pulmón. Además, la altura corregida en la VEF1, la saturación

de oxígeno mínima durante el ejercicio, los niveles de hemoglobina y la albúmina, la edad, sexo, ajustadas por edad y la frecuencia cardiaca en reposo, son predictores de pronóstico en pacientes con fibrosis quística que se someten a trasplante pulmonar.¹⁷ Liou et al²⁹ describieron un modelo en el que nueve variables y una hoja de cálculo se utilizan para ayudar a los médicos y los pacientes determinar a la mayoría de los candidatos apropiados para el trasplante de pulmón.

Algunos centros de trasplante intuban a pacientes con enfermedades terminales que están en espera de trasplante de pulmón, mientras que otros centros aconsejan el uso de máscara de ventilación no invasiva. Los pacientes y sus familias deben ser conscientes de la inutilidad de la ventilación mecánica en pacientes con fibrosis quística que sufren de insuficiencia respiratoria aguda y que no están interesados o no se consideran candidatos a trasplante de pulmón. Al final de su vida estas cuestiones deben abordarse en colaboración con los pacientes y sus familias.

Según José Manuel Vaquero, neumólogo de la unidad funcional de fibrosis quística del hospital Reina Sofía, resaltó -que aunque aún están en fase de ensayo clínico la esperanza está puesta en las terapias génicas-, en el sentido de que aunque la enfermedad tiene un origen genético se puede manifestar de diferente forma según los pacientes, por lo que se está estudiando la individualización del tratamiento para así tratar de retrasar la necesidad del trasplante.⁴¹ Por otra parte, en el tratamiento con antibióticos intravenosos de las exarcepciones pulmonares y la hiperalimentación, se requerían semanas de hospitalización, actualmente, existe la posibilidad de realizar dichos cuidados en el hogar, para pacientes seleccionados, y es tan efectivo y más económico que en el hospital. Existen estudios recientes que demuestran que estos cuidados en el hogar son seguros, pero la más importante ganancia para los niños, es la reducción del tiempo de ingreso hospitalario, lo que significa una mejora de la calidad de vida del niño y su familia.^{6,42} Cuando la FQ fue descrita por primera vez en la década de 1930, pocos niños que padecían la enfermedad, sobrevivieron más allá de los 5 años de edad. En los últimos años, esto se ha extendido a casi 30 años de edad y la estimación de esperanza de vida de los pacientes que nacen actualmente es de 40 años.⁴² Un examen analítico de literatura sobre el tratamiento por trasplante de células madre, se considera éste prometedor, para una variedad de enfermedades hereditarias, entre las que está la fibrosis quística.⁴³

1.4.2- La Familia.

En un estudio sobre enfermedad crónica y cuidado se expone el impacto que en la familia tiene la vivencia de estas situaciones. Se resalta la expresión de la habilidad de cuidado, dentro de los aspectos de cambio de rol y las finanzas. Se habla del gasto de la cronicidad como muy grande, no únicamente en forma personal y emocional, sino también financiera; hay usualmente necesidad de múltiples medicamentos, equipos, suministros y, con frecuencia, existe la necesidad de atención médica y de ayuda de otros profesionales.⁴⁴

El cuidado que precisa el niño con esta patología, consume energía a la familia, tiempo y acorta su privacidad. En el niño además puede provocar aislamiento social y emocional. Desde el momento del diagnóstico, la FQ tiene un impacto permanente en toda la familia. En el paciente adolescente existe una mayor dilación y mucha ansiedad ante el diagnóstico, y es aquí, donde la

responsabilidad de los padres es mayor, debido a que se rebelan contra todo y no comprenden la importancia y la razón del tratamiento en particular, no se toma el medicamento de forma regularizada y la fisioterapia no se realiza correctamente, debido a la gran cantidad de tiempo que en ella se emplea⁸. Según el estudio de Ziaian et al,⁴⁵ sobre el nivel de molestias que sufren los niños con fibrosis quística, establecen que los niños con esta enfermedad gastan una cantidad considerable de tiempo cada día en las tareas de completar su tratamiento. Cuando hablamos de infancia-adolescencia, el papel de la familia como agente de salud está claramente definido. El hogar es el ámbito donde se atiende a los niños cuando enferman y de forma habitual, son los padres los que deciden cuando es necesario acudir a los profesionales sanitarios.⁴⁶ La responsabilidad de cuidar a los hijos recae sobre uno de los miembros de la familia, que desempeña el papel de cuidadora a la vez. Esta función es generalmente femenina, estando adscrita, en el caso de los niños a la madre.⁴⁶⁻⁴⁸

Existen numerosos estudios que describen los efectos nocivos que sufren en su salud estas madres, derivados de los cuidados que brindan de larga duración.⁴⁹ Casi todos los padres responden a la enfermedad de su hijo con reacciones constantes, al principio con incredulidad, sobre todo si la enfermedad aparece de forma brusca. Cuando se da cuenta de la situación, reaccionan con cólera o sentimiento de culpa.⁵⁰ Se culpan por la enfermedad del niño, por su carácter hereditario, dudan de su capacidad de cuidadores y revisan las acciones u omisiones que podrían haber prevenido.⁵¹ En la ponencia de García Calvente, se describe: como asumir este papel supone un importante impacto sobre la calidad de vida y sobre la propia salud del cuidador.⁵²

1.4.3- El Personal Sanitario

En esos momentos tan difíciles que vive la familia, los profesionales de enfermería nos constituimos en la principal fuente de apoyo, en quien confiar, que aclare dudas, que sea compasivo y humano, sobre todo con la madre que es quien otorga los principales cuidados al niño en el hogar. Rhai et al,⁵³ indica que las necesidades más importantes durante el periodo de diagnóstico son de información, incluida la de servicios educativos y sociales, ayuda emocional de profesionales, de redes sociales formales e informales y de grupos de ayuda. Al establecer una relación de confianza con la madre, lo hacemos también con el principal ente de salud en el hogar, lo que favorece la detección de necesidades concretas de la familia. Las/os enfermeras/os, debemos ser capaces de diferenciar a una familia que tengan dificultades para hacer frente a un niño con FQ en casa y ayudar para que asuman el problema, desarrollando actividades de apoyo que ayude a la familia a afrontar la enfermedad. La aparición de una enfermedad crónica, como es la FQ, en el seno de una familia, afecta a todos y genera momentos difíciles, de avances y retrocesos en las relaciones entre sus miembros.⁸ Los profesionales de enfermería tenemos la necesidad de mostrar mucho amor y paciencia con los niños en las múltiples hospitalizaciones y sus familias. Una buena integración entre los profesionales y la familia es esencial, por lo que se trata al niño con más facilidad, eso no significa que el niño no tenga individualidad, pero si es cierto, que conociendo a su familia, especialmente a sus padres, se puede llegar a conocer mejor el mundo en el que se mueve y vive el niño y tener mejor oportunidad para

interactuar con él. Las enfermeras debemos trabajar con las familias, ayudándoles en la planificación de las intervenciones que satisfagan mejor sus problemas. Sanchez⁵⁴ dice que ser la cuidadora de una persona en situación de enfermedad crónica genera una forma de vida diferente con complicaciones personales y sociales. Las metas fundamentales de la enfermera son incrementar al máximo el potencial de salud del niño con FQ y comprender con toda claridad que la comunicación ejerce una gran influencia en la conformación de las relaciones con los padres del niño. No es posible definir ni alcanzar metas comunes sin contar con una comunicación eficaz que ejerza influencia positiva en las emociones del niño, su familia y la enfermera.⁵⁵ A través de mi trabajo y tras muchos años de experiencia profesional con estos niños, sus familias y su entorno, he comprendido el papel fundamental que tiene enfermería a la hora de ayudar a la familia y al niño, en la toma de decisiones y en la adaptación hospitalaria, disminuyendo la ansiedad y el temor de ambos. La enfermedad de un miembro de la familia funciona como un factor estresante, no previsible. Los factores de estrés son acumulativos e incurren en los cambios de la vida cotidiana. Si estos factores estresantes se repiten en un corto espacio de tiempo, pueden causar una ruptura en el sistema familiar, lo que conduce a un riesgo de problemas de salud emocional entre sus miembros.⁵⁶ Es en estos momentos cuando podemos verificar la importancia de enfermería, como apoyo a estas familias.⁵⁷ Según Law et al,⁵⁸ la satisfacción de los padres con los servicios, está fuertemente influenciada por la percepción de que éstos están más orientados a la familia. La familia debe de vivir con la FQ el día a día, para el resto de la vida del niño, por lo que debe de ser capaz de funcionar en su nivel óptimo y es responsabilidad de enfermería reconocer y ayudar a la familia en esta necesidad.⁵⁹

1.4.4- Detección y Manejo de la Fibrosis Quística en pacientes en estado crítico.

Las enfermeras de cuidados críticos que saben que la hemoptisis, el aumento de trabajo de la respiración, y la disminución de VEF1 son las características clínicas de la fibrosis quística, pueden ayudar a detectar los casos no reconocidos de este trastorno. Por ejemplo, la hemoptisis es a menudo un indicador de embolismo pulmonar, y la mayoría de los pacientes críticos no suelen experimentarla, la enfermera, puede ser la primera persona en sugerir el uso de pruebas de diagnóstico. Si un paciente crítico presenta los dedos de las manos o de los pies en forma de tambor, las enfermeras deben de tener presentes que el paciente además de poder presentar una enfermedad cardiaca, pueden estar padeciendo una fibrosis quística. A pesar de que un gen específico asociado con la fibrosis quística ha sido identificado, los pacientes que tienen esta enfermedad siguen teniendo problemas que amenazan la vida. La comprensión de la fisiopatología de la enfermedad ayuda a las enfermeras a prestar gran atención integral para estos pacientes cuando se producen las exacerbaciones pulmonares. Las orientaciones para ayudar en la detección y manejo de pacientes con mutaciones de la fibrosis quística, están en discusión. Estudios de ámbito clínico, psicosocial, calidad de vida, genética y cuestiones relacionadas con la fibrosis quística son necesarios, para ayudar a las enfermeras en el manejo de pacientes con fibrosis quística que tienen estos difíciles problemas clínicos y poder abogar por ellos en las exacerbaciones agudas.⁶⁰

1.4.5-Unidad de Fibrosis

La presidenta de la Asociación Andaluza de Fibrosis Quística, María Fuensanta Pérez Quirós, incide en *“-la necesidad de unidades multidisciplinares en todas las provincias andaluzas y profesionales especialistas en fibrosis quística, para que todos los afectados puedan ser atendidos adecuadamente y, sobre todo, no quede ninguno sin diagnosticar-”*. La presidenta de la Asociación, ha incidido también en *“-la importancia de reconocer la discapacidad orgánica como una más aunque visiblemente no sea apreciable-”*. Además la entidad apuesta por una atención educativa urgente a los niños que, por motivos de enfermedad, tienen un absentismo escolar importante. Es muy importante en este tipo de patologías trabajar en equipo y no individualmente ya que esto deteriora los resultados que esperamos. Considero de gran importancia dichas unidades, porque sirven para dar un tratamiento global al enfermo, de modo que el paciente cuenta con una sola historia clínica y un equipo de profesionales sanitarios especializados, con experiencia en FQ y trabajando en conjunto por un mismo fin. En España existen 14 unidades de Fibrosis Quística que han contribuido a mejorar la situación de los enfermos. Además, ya hay cinco unidades de trasplante de pulmón. La creación de estos equipos especiales ha supuesto, según el máximo responsable de la Unidad del Ramón y Cajal, *“-un avance contra la enfermedad-”*⁶¹.

Estas unidades están compuestas por personal de enfermería, un neurólogo, un especialista en nutrición, un fisioterapeuta, un trabajador social y un psicólogo. Su principal valor es su carácter *“integral y ágil”*. En el caso del hospital madrileño, es la única unidad de transición (de niños y adultos) del país. Según la experiencia de los profesionales en la unidad de fibrosis del Hospital Universitario Virgen del Rocío de Sevilla, consideran que *“-el cuidado compartido de los enfermos con FQ, por los profesionales de la unidad, optimiza los resultados-”*, se necesita una gran experiencia para tratar la Fibrosis Quística;⁶¹ principalmente, porque la idea primordial en el tratamiento de la enfermedad pulmonar, es detener o, en su defecto, disminuir la velocidad del deterioro pulmonar que sufren estos niños. Esto supone una actuación muy precoz, incluso con cambios mínimos de la clínica difícilmente apreciables cuando no se tiene una gran experiencia en Fibrosis Quística. La necesidad de ofrecer un tratamiento integral a los pacientes con FQ desde la infancia hasta la edad adulta, exige el trabajo en equipo entre diferentes especialistas, sobre todo entre el pediatra y el neumólogo de adultos, ésta es la razón principal que justifica la Unidad Multidisciplinar de Fibrosis Quística. Al ser la Fibrosis Quística, una enfermedad multisistémica que se diagnostica en la infancia y se va deteriorando progresivamente los pulmones, hígado y páncreas, es fundamental la idoneidad del tratamiento y la profundidad del conocimiento de esta enfermedad para frenar ese deterioro. El seguimiento de los enfermos con Fibrosis Quística en unidades específicas ha sido uno de los factores importantes para conseguir no sólo una calidad de vida mejor, sino también una vida media más prolongada. Según Javier Dapena⁶² *“- los importantes avances conseguidos en diagnóstico y tratamiento, y reciente prevención está consiguiendo ganar años y calidad a la vida de estos pacientes-”*.

1.5- Objetivos de Estudio

El diseño de la investigación estuvo encaminado a resolver algunas de las principales cuestiones tratadas a lo largo del marco teórico de este trabajo. El

propósito de este estudio fue, conocer los aspectos relacionados con las vivencias de las madres y niños adolescentes con Fibrosis Quística.

1.5.1- Planteamiento del problema, objetivo de investigación

El objetivo general del proceso de investigación fue conocer y comprender las experiencias y vivencias de los niños con Fibrosis Quística y sus familias. Asimismo, los objetivos específicos fueron:

- Conocer a través del discurso de las madres las vivencias con la enfermedad de su hijo, su tratamiento y pronóstico.
- Determinar las expectativas de futuro, preocupaciones y sentimientos de los adolescentes y sus madres ante la enfermedad crónica.
- Conocer las fuentes de apoyo tanto familiares como en el ámbito extra-familiar.
- Identificar las propuestas de mejora para el proceso de atención a niños con Fibrosis Quística, relatados por ellos y por sus cuidadoras.

El fin último de este estudio era conocer las experiencias y vivencias de los niños con FQ y sus familias. Hacernos eco de sus sentimientos, sensaciones, y tratar de analizar en qué fallamos, para poder facilitarles la vida lo mejor posible. En la fibrosis quística, para poder dar respuestas eficaces a las necesidades de salud de los niños y sus familias, hay que estudiar la enfermedad como algo más que un padecimiento grave que pone en peligro la vida del niño. Se hace necesario conocer las interrelaciones que se ponen en marcha ante las dimensiones biológica, psicológica, social y cultural en los niños. Así lo indica Otegui⁶³ cuando estudia el dolor y el padecimiento.

2º- METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN

2.1- Diseño de la Investigación. Enfoque Metodológico

De acuerdo con los objetivos que van a guiar el proceso de investigación, se considera oportuno utilizar la metodología cualitativa de trayectoria fenomenológica, puesto que se quiere describir un fenómeno vivencial, más allá de la enfermedad, entendida como el mal funcionamiento fisiológico. La metodología cualitativa permite adentrarnos en dimensiones más amplias como el padecimiento y la enfermedad-social. La práctica de la metodología cualitativa dio lugar a experimentar y comprender que en todos los aspectos relacionados con la salud, existe una realidad mucho más profunda, necesitada de un abordaje y aproximación diferente del utilizado habitualmente y que tiene que ver con la forma en que las personas perciben los procesos que están viviendo y construyen sus propias realidades.

La investigación cualitativa trata de comprender la vida humana desde la perspectiva de quien vive el fenómeno, se interesa mucho en averiguar el por qué de las conductas humanas y las circunstancias que han favorecido su aparición. Pretende ver al árbol y a sus partes. En ese mismo sentido, la teoría Gestalt, señala que el todo es más importante que sus partes, para entender la comprensión y descripción del contexto en que se desenvuelve o se encuentra inmerso el fenómeno o la situación a investigar. Está basada en una perspectiva holística que procura captar la dinámica social, económica, política, cultural e histórica en que está sumergido e incide sobre el fenómeno o situación y, simultáneamente, cómo dicha dinámica actúa sobre y es afectada por el objeto de estudio, además es inductiva, en la medida que procura estudiar la realidad sin imponer criterios preexistentes en la investigación. Se parte del supuesto que mediante observaciones o relatos conscientes, las principales evidencias, las características, los significados y las dimensiones o categorías, vayan emergiendo por sí solas sin que el investigador las defina con anterioridad.⁶⁴

Como es conocido, la investigación cualitativa es inductiva, siempre se realiza en el ambiente natural donde se producen los fenómenos, a menudo por periodos prolongados. Los investigadores desarrollan conceptos y comprensiones partiendo de los datos, empleando procedimientos flexibles y en continua evolución. Esta forma de investigar hace tener un contacto prolongado y muy cercano con el otro, lo cual le confiere unas características de interrelación particulares, se basa en el estudio de los sujetos, adopta la perspectiva del interior, tomando el fenómeno a estudiar de manera integral. Los estudios cualitativos son de especial relevancia para los profesionales de la salud que se encargan del cuidado, la comunicación y la interacción con las personas. Para el profesional de Enfermería, es importante profundizar y ampliar el interés hacia lo humano a través de la investigación cualitativa, donde se busca la comprensión de los fenómenos.⁶⁵ El interés por la investigación cualitativa se ha ido despertando entre los profesionales de la salud, viendo la utilidad del empleo de esta metodología, cuando se pretende incorporar la perspectiva de los pacientes y profundizar o conocer sus experiencias y sus explicaciones.⁶⁶ Exige por consiguiente, recursos metodológicos como la entrevista que permite la captación e interpretación de estos fenómenos poco explorados en nuestra disciplina.⁶⁴ Los métodos de investigación cualitativa, cuentan con una larga tradición en ciencias sociales, siendo Jesús Ibañez⁶⁷ el primer investigador que trabajó los fundamentos de

esta metodología en España. Aquí el papel de investigador pasa de ser ejecutante de un cálculo, para convertirse en agente de una escucha y analizador e intérprete de los discursos que se generaron en el contexto estudiado.⁶⁸

He intentado desde la posición enfermera comprender los significados que el niño y su familia conceden a la enfermedad que padecen, cuales son sus vivencias, preocupaciones, como se relacionan con el sistema sanitario y qué necesidad de atención demandan durante su proceso de enfermedad. En la práctica enfermera y para el desarrollo de la enfermería, la utilización de esta metodología de investigación resulta de especial interés. Como afirma Carmen de la Cuesta, al utilizar metodología cualitativa, la enfermera busca un tipo de explicación comprensiva desde el lugar del otro, moviliza la parte más humana de cada uno, permite ponernos en su lugar, acercarnos a su experiencia y desde allí comprenderla.⁶⁹

En nuestro sistema sanitario, cada día se hace más hincapié en considerar e incorporar al usuario como eje central de la asistencia sanitaria, sin embargo, no existen estudios donde se pregunte a los propios niños acerca de sus experiencias sobre la enfermedad o cual es su opinión de la atención que reciben. En este sentido García Calvente⁷⁰ expresaba hace más de 10 años, que los niños suelen ser los grandes olvidados en los estudios.

2.1.1- Fenomenología.

Es la ciencia descriptiva, rigurosa pero no exacta, en que se busca la esencia de las cosas. De acuerdo con Parahoo, la fenomenología se centra en la interpretación de las experiencias del individuo.⁷¹ Intenta develar un fenómeno desde la perspectiva de quien lo está viviendo, tomando a cada persona como un ente único que percibe este fenómeno de distinta forma, que otro individuo. Se presentó como un camino para comprender la experiencia de las madres y los adolescentes con FQ. Este tipo de investigación procura la calidad de las percepciones de las experiencias de los sujetos, por lo que se trabajan con pocas personas, ya que, a partir de cierto número, el investigador, considera los significados como equivalentes y suficientes para que se muestre el fenómeno y obtenga el conocimiento que busca. En la investigación cualitativa fenomenológica existen tres momentos de la trayectoria:

- Descripción.
- Reducción fenomenológica.
- Comprensión.

2.1.1.1- Descripción

Es la etapa, donde el informante revela sus vivencias a partir de la pregunta orientadora, por medio de su relato se logra una descripción de las experiencias que han vivido. Es en este momento donde se consigue mostrar la esencia o estructura básica del fenómeno estudiado. El investigador en esta etapa se convierte en un oyente activo, centrando toda la atención en el relato de las experiencias del informante. Tras conocer en profundidad los testimonios entregados por los sujetos, comienza a surgir la naturaleza de las vivencias en estudio, todo esto, sin intervención, alguna, del investigador ya que sólo así, se logrará conocer la esencia del fenómeno.

2.1.1.2- Reducción Fenomenológica.

Aquí el investigador busca el fenómeno sólo en la descripción de los individuos con los cuales está trabajando, es decir, directamente de los discursos, se seleccionan

las descripciones esenciales del fenómeno que se desea estudiar, para luego convertirse en unidades de significado que buscan el fenómeno vivido por el informante. El investigador debe colocarse en la posición del sujeto que relata su experiencia, olvidando sus propias ideas, entonces, de esta manera los significados que se develan son atribuidos por el investigador de acuerdo a la experiencia de los sujetos colaboradores.

2.1.1.3- Comprensión

Es aquí donde se descubren las realidades presentes en las descripciones. Es cuando el investigador toma las ideas, pensamientos y sentimientos de los informantes y los expresa en su propio lenguaje. En algunas ocasiones se producen repeticiones en su discurso, en este caso, se puede decir que el fenómeno quedó demostrado, que fueron develados los significados esenciales. Es en este momento en donde comienza la comprensión del fenómeno estudiado y lo que se pretende aclarar.

2.2.- Trayectoria Metodológica

El diseño metodológico central, parte del uso de entrevistas de enfoque biográfico-narrativo, que den voz a los sujetos para que construyan significados a partir de sus propias historias de vida. Este tipo de investigación comienza siempre con una interrogante y no con un problema, se cuestiona el fenómeno en estudio, por lo tanto éste debe estar muy bien identificado. La entrevista biográfica, constituirá un medio ideal, para que, de manera individual, tanto los padres como los niños con fibrosis quística, reconstruyan su identidad personal a través de la narrativa.

Las narraciones autobiográficas consisten en dar un orden al conjunto de los sucesos pasados, encontrando un hilo conductor que establezca las relaciones necesarias entre lo que el narrador era y lo que hoy es; de esta manera la narración media entre el pasado, presente y futuro, entre las experiencias acontecidas y el significado que ahora han adquirido para el narrador en relación a los proyectos futuros.⁷² Una aproximación, hacia como los sujetos, perciben, sienten e interpretan de manera subjetiva una determinada realidad social, permitirá un acercamiento más directo a la comprensión del problema objeto de la investigación.

2.3. - Instrumentos de Recogida de Información

2.3.1- La entrevista Biográfica

La entrevista se asocia por lo general a una de las principales técnicas cualitativas de investigación social. Consiste en obtener información oral, mediante la interacción entre dos personas: el entrevistado y el investigador. La entrevista es parte fundamental para la recolección de datos o información para muchos estudios de Enfermería, en este tipo de investigación. La entrevista no es conducida sino participativa entre el entrevistador y el entrevistado. Permite, al investigador, entrar en contacto con las creencias, valores, actitudes, conocimientos, del sujeto entrevistado. El entrevistador es el responsable de diseñar muy cuidadosamente la pregunta orientadora que se le hará al

entrevistado. Según Valles,⁷³ con este tipo de entrevista se facilita el seguimiento y la oportunidad de clarificar las respuestas que no quedan demasiado claras, siendo necesario que entre ambas partes (entrevistador y entrevistado), se establezca empatía. Hutchinson et⁷⁴ dice que los buenos entrevistadores deben “estar presentes”, atentos, respondiendo a la comunicación verbal y no verbal del paciente.

La entrevista es útil para obtener información, es de carácter pragmático, es decir, de cómo los sujetos actúan y reconstruyen el sistema de representaciones sociales en sus prácticas habituales y viceversa. Parte de una visión paradigmática de orientación comprensiva y fenomenológica, al intentar interpretar la conducta de los actores en el mismo marco de referencia donde actúan. Se estableció desde el principio un clima de confianza, y una relación cálida con las personas, intentando comprender como la persona definía su realidad, se pretende que los sujetos aporten datos relevantes a través de la reconstrucción narrativa de sus propias vivencias. Se trata, como denominan algunos autores, de un “*autoanálisis retrospectivo guiado de ciertos aspectos y momentos de la actividad del sujeto.*”⁷² En síntesis, como señala Hermanns,⁷⁵ las fases a seguir en el proceso de realización de una entrevista biográfica son:

En primer lugar, se resume la situación inicial (cómo empezó todo), luego se seleccionan los acontecimientos relevantes para la narración a partir de la multitud íntegra de experiencias y se presenta como una progresión coherente de acontecimientos (cómo se desarrollan las cosas) y por último, se presenta la situación al final del desarrollo (en qué se convirtió).

2.3.2- Tratamiento de la información

Análisis de los datos obtenidos a través de las entrevistas.: “Es el proceso por medio del cual el investigador extiende y expande los datos, más allá de la narración descriptiva”.⁷⁶ El proceso analítico de los datos en los estudios cualitativos, pueden sintetizarse en tres aspectos:

- Reducción de los datos a unidades de significado.
- Disposición y transformación de los datos en la búsqueda de secuencias, relaciones y conexiones entre las unidades de significado.
- Obtención de resultados a través de la comparación de unidades de significado y verificación de conclusiones.

Según Cardona⁷⁷ el análisis requiere del investigador, organizar los datos separándolos en unidades o categorías, temas y conceptos. La interpretación, consiste en dotar de sentido a los datos. El primer paso es reducir los datos cualitativos obtenidos, a unidades de significado, segmentando la información y creando un sistema de categorías que nos ayude a clasificar la información. El paso siguiente sería identificar códigos que se puedan asociar a las unidades o categorías de información para conseguir un proceso de agrupamiento de las informaciones. Una vez los datos textuales son reducidos, se extraen las conclusiones.

2.3.3- Desarrollo de las entrevistas.

El lugar donde se realizó la entrevista fue elegido de común acuerdo con los entrevistados, siendo éste tranquilo y privado, sólo se contó con la presencia exclusiva de la madre o el niño alternativamente y la investigadora. Se realizó en el Hospital de referencia de Almería y nos reunimos en el despacho

personal de la supervisora de la unidad, con una de las madres y su hijo y con la otra madre, lo hice en su propio domicilio. Durante la sesión se generó un clima agradable y distendido, intentando en todo momento que el entrevistado se sintiera cómodo. Al principio estaban algo nerviosos y la grabación les asustaba un poco, pero conforme transcurría el tiempo, la confianza de ellos iba en aumento, y en este caso, mantener una actitud natural y empática con los entrevistados, fue la clave de que las entrevistas tuvieran un desarrollo exitoso. Las entrevistas fueron abiertas e individuales, con una estrategia de recogida de datos. Se realizaron unas guías elaboradas previamente, siendo la pregunta guía para las madres: ¿Cómo es tener un hijo con FQ?. Sin embargo, la investigadora siempre estuvo dispuesta a permitir que las madres hablaran de lo que ellas consideraban necesario. En el caso de los chicos, la entrevista contenía varias preguntas orientativas: ¿Cómo sientes tu enfermedad?, ¿Te sientes diferente, aislado, cómo crees que te ven los demás?, ¿Cómo llevas los ingresos hospitalarios, los procedimientos, el personal? ¿Qué expectativas tienes de tu vida y de tu futuro?. Durante las entrevistas se permaneció atento a los gestos, movimientos, miradas, entonación de la voz, silencios, llantos, como formas de vivir el mundo que el sujeto expresa y que tiene íntima relación con el fenómeno en discusión. En un estudio realizado por Carvalho se establece que es necesario que el investigador tenga la intención y la sensibilidad de percibir y captar estos momentos.⁷⁸

El término de las entrevistas se dio cuando las mismas fueron suficientes para la comprensión del fenómeno investigado, teniendo en consideración sus convergencias y divergencias. Posterior a la organización y transcripción de los datos, se realizó una lectura atenta de cada entrevista, buscando las unidades significativas y teniendo en consideración el objetivo propuesto. Seguidamente, las entrevistas fueron aproximadas unas a otras en busca de las convergencias y divergencias, siendo configuradas por categorías temáticas.⁷⁹

2.3.4- Población y Muestra

Una acción importante, en el diseño de una investigación es determinar los sujetos con los que se llevará a cabo el estudio. Para ello, es necesario delimitar el ámbito de la investigación, definiendo una población, para posteriormente establecer la muestra de estudio. Los informantes, no se seleccionan al azar, sino que se eligen en función de si reúnen ciertos criterios o rasgos, previamente establecidos por el entrevistador. El entrevistador, tiene que tener la certeza de que los informantes seleccionados posean el perfil característico de la población que se va a estudiar, es decir, que sean representativos. *“Nos interesa trabajar con personas , que además de ser representativas del universo sociocultural estudiado, tengan una buena historia que contar, además que disponga del tiempo para dedicarlo al investigador y de un lugar tranquilo para las entrevistas o que acepten ir al lugar sugerido por el investigador”*.⁸⁰

La población de esta investigación corresponde a madres e hijos adolescentes, con diagnóstico de Fibrosis Quística. Los participantes del estudio fueron, dos madres, de edades comprendidas entre los 35-40 años y sus hijos, dos adolescentes, una chica y un chico con edades comprendidas entre los 14-20 años, diagnosticados de FQ. La elección de este rango de edad en los chicos se debe al hecho de que estos pacientes, se encuentran en la fase de pensamiento lógico y por lo tanto pueden comunicar verbalmente sus ideas y

dar sentido a sus experiencias incorporando sus propias perspectivas.⁸¹ Las madres tenían educación primaria y ambas trabajaban como amas de casa. Ambas familias vivían en la ciudad donde su hijo recibe tratamiento.

Por otra parte los niños son diagnosticados de FQ poco tiempo después de nacer, en los primeros meses de vida, ambos están en edad escolar y sufren retrasos en sus estudios. En uno de los casos, el chico, tuvo que abandonar su asistencia a clase debido al avance de su enfermedad, pero mantuvo profesores en casa. El criterio de selección de la muestra que se ha seguido es: parentesco, edad, aparición de la enfermedad, nivel cultural. Al mismo tiempo, como señala Gewerc y Montero,⁸² otros aspectos que han influido, a la hora de llevar a cabo la elección, han sido: el grado de accesibilidad a los niños, la predisposición e interés por participar en la investigación y la disponibilidad horaria para ser investigados.

Las entrevistas fueron grabadas y transcritas textualmente y revisadas por la investigadora a fin de garantizar que el texto escrito correspondiera en su totalidad a la grabación. En las transcripciones de las entrevistas, se han cambiado los nombres de los entrevistados, de familiares, y amigos, y también se han modificado algunas de las características que podían identificarlos y que no suscitan interés para la investigación. Así mismo cuando en las entrevistas, se hace alusión a algún profesional, médicos, enfermera, auxiliar de enfermería, maestra u otros, o bien figura un nombre ficticio, o bien se ha omitido el nombre, dejando en su lugar la categoría profesional.

Tabla 2.1- Niñas y niños entrevistados

1º-Nombre: Ángel

Edad: 18 años

Componentes de la unidad familiar: Padre de 40 años, madre de 36 años, hermano de 12 años y hermano de 3 años.

Lugar de residencia: Almería capital

Situación escolar: Acaba de terminar el Graduado en la Eso, con ayuda domiciliaria, por no poder asistir al instituto.

Diagnóstico: Fibrosis Quística.

Fecha de inicio del tratamiento: Desde los 4-5 meses de edad.

Lugar de tratamiento: Hospital Torrecárdenas de Almería.

Fecha de la entrevista: 12 de Junio de 2009.

Duración de la entrevista: 60 minutos.

Lugar de la entrevista y ambiente: Habitación 302 del Hospital Torrecárdenas. El niño se encuentra ingresado por exacerbación pulmonar. El ambiente es tranquilo. No existen interrupciones. Durante la entrevista, están solos Ángel y la entrevistadora. Su madre se queda en el pasillo voluntariamente, aunque al niño no le hubiese importado que estuviera presente. El niño habla claro, se expresa bien y denota preocupación y cansancio.

2º-Nombre: Lucía
Edad: 15 años
Componentes de la unidad familiar: Padre de 41 años, madre de 36 años, hermano de 6 años.
Lugar de residencia: Viator
Situación escolar: Estudia 3º de la ESO en el instituto.
Diagnóstico: Fibrosis Quística.
Fecha de inicio del tratamiento: Desde los 4-5 meses de edad.
Lugar de tratamiento: Hospital Torrecárdenas de Almería.
Fecha de la entrevista: 20 de marzo de 2009.
Duración de la entrevista: 60 minutos.
Lugar de la entrevista y ambiente: En domicilio particular de la niña. Hablamos en el comedor a solas. No existen interrupciones. El ambiente es tranquilo, aunque la niña es poco habladora y le cuesta empezar a hablar. Se expresa bien, Es sincera y algo tímida

Tabla 2.2.-Perfiles de las madres y características de las entrevistas

1.-Nombre: Dolores (Loli), madre de Lucía
Edad: 36 años
Componentes de la unidad familiar: Marido de 41 años. Hijo de 6 años e hija enferma de 15 años.
Lugar de residencia: Viator.
Situación laboral: Ama de casa (peluquera y esteticien eventual).
Datos referentes al diagnóstico: Fibrosis Quística.
Fecha de la entrevista: 20 de marzo de 2009.
Duración de la entrevista: 93 minutos
Lugar de la entrevista y ambiente: En domicilio particular, en el salón de la casa. Ambiente tranquilo y relajado. La madre parece encontrarse cómoda y es muy habladora. Existe una interrupción por parte del hijo pequeño, para preguntar a la madre algo. Se encuentran a solas la madre y la entrevistadora.

2.-Nombre: Francisca (Paqui), madre de Angel.
Edad: 36 años.
Componentes de la unidad familiar: Marido 40 años, un hijo de 12 años, otro hijo de 6 años y su hijo enfermo de 18 años.
Lugar de residencia: Almería capital.
Situación laboral: Ama de casa. (desde hace 6 años perdió el trabajo a causa de la enfermedad de su hijo).
Datos referentes al diagnóstico: Fibrosis Quística.
Fecha de la entrevista: 18 de Junio de 2009.
Duración de la entrevista: 120 minutos.
Lugar de la entrevista y ambiente: En despacho de la supervisora del servicio de pediatría del Hospital Torrecárdenas de Almería. Ambiente relajado, distendido y sin interrupciones. Se para la entrevista en varias ocasiones, para dar descanso emocional a la madre.

Estas entrevistas, me han permitido obtener, una base muy importante para poder explorar, conocer y comprender los sentimientos, opiniones, creencias, sensaciones y amplitud de las experiencias vividas por los participantes, durante el proceso de enfermedad en el que están inmersos, así como obtener sus propias propuestas para mejorar la atención dirigida a ellos.

2.4.- Rigor ético

La participación de los sujetos de estudio de esta investigación fue totalmente voluntaria. Previo a la entrevista, se realizó un encuentro de presentación, en el que se describió la investigación en rasgos generales y los objetivos de ésta. El consentimiento informado fue obtenido antes de participar en el estudio atendiendo a los criterios éticos establecidos en la Declaración de Helsinki, modificada en 2000, para la realización de proyectos de investigación.

Como en toda investigación, era fundamental mantener una postura ética por parte del entrevistador. Se respetó la privacidad del entrevistado, el secreto profesional que es un derecho del paciente, por lo tanto, es obligación ética, moral y legal, mantener el anonimato del entrevistado, así como también el compromiso de que el estudio no perjudicará el prestigio ni el bienestar de él o su familia.

Comprender o entender a los seres humanos exige escuchar sus voces, sus historias y experiencias. En esta línea de pensamiento, Castillo⁸³ expresa como la ética guía de los investigadores interpretativos se debe basar, en ser verdadero frente a la palabra de los participantes, en el respeto por la voz y la experiencia descrita en el texto, aspecto que se ha tenido presente en todo el análisis de los relatos. Al finalizar, junto con agradecer a los entrevistados su participación, se les reiteró la confidencialidad y la importancia de su testimonio para el logro del objetivo de la investigación.

3º- RESULTADOS

A lo largo de este capítulo se presentan las experiencias de dos adolescentes y sus madres, vividas desde el diagnóstico de la enfermedad. También se refleja, aunque de forma más reducida, las experiencias de otros familiares, como padres, abuelos y hermanos. Sus percepciones son la base de lo detallado en este capítulo.

3.1-Reflexionando sobre las experiencias de las madres y los hijos.

Luego del conocimiento y análisis de cada uno de los discursos de las madres de niños entrevistados, afectados por Fibrosis Quística, pude observar que a pesar de la individualidad de cada uno de los casos, y las diferencias económicas y socioculturales, todas ellas comparten sentimientos y vivencias similares respecto a las experiencias sobre la enfermedad de sus hijos. Es así como fueron surgiendo a lo largo de la investigación temas comunes que me llevaron a vislumbrar el fenómeno que ocurre en este tipo de vivencia.

3.1.1-Inicio de la enfermedad.

La sintomatología que presenta la Fibrosis Quística, en los niños, no es siempre clara, en algunas ocasiones lo hace de forma clara y notoria y en otras ocasiones, es mucho más larvada, dando lugar a continuas visitas al pediatra y a urgencias. En muchos pacientes, la fibrosis quística es diagnosticada

erróneamente como enfermedad celíaca, asma, o bronquitis crónica. Una vez que se sospecha que puede existir dicha enfermedad, el diagnóstico se realiza de forma rápida, requiriendo para ello la realización de pruebas complementarias específicas, que confirmen el diagnóstico

[..] *“la verdad es que nació baja de peso y de talla y con hipoglucemia. Entonces no se le dio demasiada importancia en principio a ser pequeña y a la hipoglucemia porque no tenía mal color ni nada más , incluso me dijo el pediatra, que la veía muy bien .Cuando llegó las doce de la noche, nueve horas después de nacer la niña , y el azúcar no le subía, entonces fue cuando se la tuvieron que llevar a Torrecárdenas, en una incubadora móvil. Empezó con, las cacas eran muy feas, muy abundantes, muy pestosas, malolientes y no hacía peso. Entonces lo único que le hicieron fue una radiografía normalica , y no le vieron nada.”*

(Loli, madre de Lucía)

“Yo veía que mi hija no sólo era vomitar un biberón, porque aparte de eso tenía un reflujo, era vomitar un biberón por arriba y por abajo , las cacas.. y meterle otro, otro y vomitar, y diarrea[...].”

(Loli, madre de Lucía)

[..]” Yo le insistía a Don, que mi hijo estaba muy delgado, porque así era la verdad, y que hacía unas cacas muy feas, y él me decía que para qué lo quería gordo”

(Paqui, madre de Angel)

3.1.1.1-Comunicación del diagnóstico.

Una vez que se confirma el diagnóstico, éste se comunica a los padres. En nuestro medio, cuando el diagnóstico se ha realizado en los hospitales donde los niños estaban ingresados, es el pediatra , el que se encarga de darle la noticia a los padres. Se intenta que estén siempre presentes el padre y la madre, no obstante no siempre es posible.

“Cuando Angel empezó a ponerse malo, lo llevé al pediatra porque estaba muy delgado y me lo ingresaron en Torrecárdenas, y la verdad, lo pasé fatal, porque me dijeron todo de un modo muy cruel.”

(Paqui, madre de Angel)

“Nada más entrar por la puerta, él a mi hija se lo notó. Cuando yo llegué allí , empezó a mandarme muchas pruebas. Fuimos a la consulta , mi madre y yo , y le entregamos todos los análisis .Al otro día , yo volví a la consulta, esta vez con la tía de mi marido, y fuimos las que pillamos el palo.”

(Loli, madre de Lucía)

“La niña tiene fibrosis quística, una enfermedad genética, hereditaria, de la que tu marido y tú sois portadores. Alguien de la familia que a lo mejor vosotros ni sabeis, ha tenido que padecerla. Preguntad” .En fin, pues todo lo que te explican de golpe, y porque él me lo fue

dosificando lo mejor posible”.

(Loli, madre de Lucía).

Tras conocer la noticia de que su hijo padece Fibrosis Quística, los padres experimentan un sentimiento de angustia ante el temor de perder a su hijo, ya que la enfermedad significa “no curación”. Los primeros días, están llenos de inquietud, tristeza y preocupación extrema por la vida de sus hijos. Los padres están invadidos de sensaciones intensas de impotencia, miedo, incredulidad, culpa, y negación de la realidad. Tanto en el padre como en la madre, se produce un bloqueo emocional difícil de superar y van reaccionando, según van pasando los días y ven que a su hijo se le va administrando el tratamiento, que sigue vivo y que lo va superando.

“[..]me fui a Torrecárdenas desde la consulta de D...salí llorando y llegué llorando, entré por urgencias y todo el tiempo que me tiré allí , estuve llorando, la llevé a lactantes llorando, la dejé allí llorando y me vine llorando. Yo estaba para que me diera algo. Esa noche, mi marido y yo éramos como dos locos, yo sólo decía “ Mi niña”. Veía su coche, mi niña, su cuna, mi niña, mi niña,(se pone ambas manos en el pecho”

(Loli, madre de Lucía)

Egoístamente yo decía, “¿ Porqué a mi hija porqué a mí , porqué a mi hija..?”Es que es muy duro, tener que asumir eso, yo tan joven , la primera hija y ves la vida como de color de rosa , y nunca crees que te va a tocar a tí”

(Loli, madre de Lucía)

Sentimientos como de temor, tristeza, desconcierto, desorientación, culpa, impotencia, incomprensión y angustia, estaban presentes en estos padres. Algunos autores han estudiado la diferencia entre padres y madres al afrontar la enfermedad.⁸⁵

“Yo le decía: Vamos a ver Luis, tienes que asumir que tiene una enfermedad, pero qué vamos a hacer, nos ha tocado y tenemos que aceptarlo. Hay cosas peores, qué vamos a hacer, tenemos que seguir luchando. Tenemos que estar unidos, si tú no me hablas y no te desahogas, pues entonces es peor porque entonces me hundes a mí”.

(Loli, madre de Lucía)

“Tengo mucho miedo porque siento que le he fallado a mi hijo, porque no puedo hacer más por él. A veces me siento impotente porque hay cosas contra las que no puedo luchar. Es ahora cuando me doy cuenta de lo poco que he hecho por él y veo mi impotencia y como no puedo avanzar más, chocando constantemente con barreras que impiden que mi hijo salga adelante.”

(Paqui, madre de Angel).

3.1.1.2.-Rechazo a la enfermedad.

Aunque actualmente la supervivencia de los pacientes con FQ ha mejorado considerablemente a lo largo de los últimos años, como resultado de un diagnóstico precoz de la enfermedad, y la calidad de vida de estos niños se ha visto favorecida, esto no ha calado del todo en la población. Además esta enfermedad lleva implícita un gran sufrimiento por parte de un tratamiento, de por vida, que no deja de ser, largo, molesto y complicado de afrontar. Lo que hace que sea muy difícil de aceptar la enfermedad por parte del niño y de la familia. Este pensar en la fibrosis como una sentencia de muerte a largo o corto plazo, justifica, a veces, en las edades adolescentes, el rechazo, abandono, y cansancio de los chicos hacia el tratamiento y el cansancio en el rol parental de los padres.

“Cuando nos diagnosticaron la Fibrosis Quística, mi marido, como que no aceptaba la enfermedad. No quería asumir lo que nos estaba ocurriendo.

Cuando el niño estaba ingresado, no quería ir a verlo, porque decía que no soportaba verlo con tantos cables, con el suero en la cabeza, porque era ahí donde se lo ponían, con la carpa de oxígeno y todo lo que hacían.”

(Paqui, madre de Angel)

“Lo pasé muy mal y mi marido se tiró una temporada, que yo por lo menos hablaba, me desahogaba, lloraba, chillaba, pero él no, dejó totalmente de hablar con todo el mundo, no hablaba con nadie. Sólo hablaba cuando entraba a ver a la niña, que hablaba con su hija. No me hablaba ni a mí, ni a la familia ni nada. Yo lo pasé muy mal, porque yo tenía que tirar de él, y lo pasé muy mal”

(Loli, madre de Lucía)

“En una ocasión mi suegra llegó a decir que de su sangre no podía haber nacido ningún niño enfermo. Y yo le decía “ ¿Qué quieres decir con eso, que mi hijo no es tu nieto?, y ella siempre me decía que la sangre de los Montoya y de los Santiago, era sangre pura y no podían tener niños enfermos .Así ha pasado desde que mi hijo nació, hace ya casi 19 años, y nunca han venido a verlo, ni al hospital ni a mi casa, ni apenas han preguntado por él ni nada”.

(Paqui, madre de Angel).

3.1.2.- La Hospitalización

Si vamos a cualquier unidad de pediatría de un hospital, podemos comprobar que éstas son totalmente diferentes al resto. Hay más ruidos, más movimiento, más vida, más luz y color en los pasillos y habitaciones, más mujeres; la mayoría de la gente que se mueve por ellas, es más joven, la enfermedad convive con llantos y preocupación de pequeños y mayores, a la vez que con risas y alegrías de niños. Este es por regla general el ambiente que hay en las unidades pediátricas de los hospitales que yo conozco y especialmente en el que yo trabajo.

La hospitalización de un niño siempre está acompañada de una gran movilización emocional de la familia como un todo, y más directamente de la

madre. En esos momentos difíciles, la vida familiar sufre un sin número de cambios y alteraciones que se pueden manifestar en temores, dudas y confusiones, que muchas veces las madres toman la opción de sobrellevar o callar, para que sus niños no se vean aun más afectados por su ansiedad.

“Yo antes tenía pánico a los miércoles, porque me tiré una temporada que los dos últimos ingresos que tuve y que duraron más, fueron en miércoles y no quería ir al médico en miércoles, porque me decía yo misma, que si iba me ingresaban. Le cogí manía a los miércoles. Y el último ingreso no fue en miércoles porque mi madre no me pudo llevar ese día y me llevó el jueves y por eso me ingresaron en jueves, pero yo ya estaba mala desde el martes que ya me dolía el pecho”.

(Lucía, 17 años)

En el momento de la hospitalización, la vida del niño cambia bruscamente, debido, por un lado a la separación de su entorno familiar y la interrupción de sus actividades diarias, y por otro lado, por todo lo relacionado con los procedimientos diagnósticos, terapéuticos y la práctica de técnicas por parte del personal de enfermería. El niño echa en falta su casa, su habitación, algo tan simple como su cama, sus hermanos y amigos. Le produce temor todo lo desconocido, tenga la edad que tenga, y tiene verdadero pánico al dolor, a pesar de que las habitaciones de los niños son alegres, llenas de dibujos, de objetos personales, que tratan en lo posible trasladar un poco de su hogar al hospital, pretendiendo con ello, hacer un poco más agradable su estancia hospitalaria.

“Como tú sabes, Angel, tiene verdadero pánico cada vez que tiene que venir al hospital sin saber quién habrá de enfermera y si sabrá o no pinchar su port-a-cath. Viene todo el camino pidiéndole a Dios que esté su doctora y sus enfermeras de turno, para que no le hagan daño. Sólo pide eso, que estén aquellos que no le hacen sufrir mucho porque ya lleva bastante pasado”

(Paqui, madre de Angel)

“Esta última vez, cuando estuvimos en urgencias porque se le descompensó la diabetes, tuvimos suerte porque la enfermera que había en las urgencias, conocía los port-a-cath y lo hizo bien.”

(Paqui, madre de Angel)

“Cuando me dicen que me tengo que ingresar y me preparan para ir a planta, lo paso mal, porque ya sé que como mínimo son 15 días los que me tiro allí encerrada sin poder salir a ningún sitio. A mí realmente las pruebas que me tengan que realizar no me agobia tanto como el hecho de tener que quedarme allí encerrada. Me agobia esos quince días separada de mi entorno, de mis amigos, de salir, de mi casa. Me siento mal, con ganas de irme, deprimida.”

(Lucía, 17 años)

“[...] se le elevó la glucosa a 600 y lo ingresaron en planta. Una vez allí, se calmó y poco a poco le bajó el azúcar, sin tener que ponerle la

insulina, y es que no lo puede remediar es superior a él y sus nervios le juegan estas pasadas, lleva muy mal los ingresos, cada vez peor”.

(Paqui, madre de Angel)

La familia es muy importante para el niño durante la hospitalización, ya que se produce una desestructuración de la misma y la mayor parte del tiempo, el niño sólo tiene un miembro de la familia presente. Para el niño, la red de apoyo formada por las personas que lo rodean es de fundamental importancia para su desarrollo normal. El que los padres permanezcan con el niño durante la hospitalización contribuye a reducir la ansiedad, sentimiento de soledad y abandono y ayuda para que se adapte a la hospitalización.

3.1.2.1- Experiencias cercanas a la muerte de los niños.

Coincidiendo con el tiempo de realización de este estudio, Lucía y Ángel, coincidieron en el ingreso hospitalario. Ella con una exacerbación respiratoria severa, que le llevó a permanecer ingresada con tratamiento antibiótico múltiple más de 15 días y él en estado muy crítico, que provocó que tras varios días de estar hospitalizado y con una cobertura enorme de medicación, entrara en código cero para trasplante urgente de pulmón y hubo que trasladarlo rápidamente a Córdoba. Estaba muy deteriorado y apenas podía respirar, ni realizar apenas movimiento debido a la gran disnea que presentaba incluso en reposo.

“Yo no quería que se viera tan dependiente del oxígeno, que al paso que vamos veo que hasta va a dejar de caminar porque se fatiga mucho, que voy a tener que transportarlo en silla de ruedas. Si hasta hemos tenido que poner una alargadera en la toma del oxígeno para que pueda ir al baño. No, no, yo no quería que mi hijo viera su deterioro, porque temo que se desanime y es muy importante que siga con ganas de luchar por vivir, porque tiene que vivir, vivir y lo veo que se va apagando su luz lentamente...”.

(Paqui, madre de Angel)

Cuando entraba en la habitación de Angel, me encontraba a un niño muy deteriorado de 19 años , con apenas 37 kilos, demacrado, encogido en el sillón, con una postura incómoda, intentando inhalar la mayor cantidad de oxígeno a través de su mascarilla con reservorio, que tenía permanentemente con el oxígeno a 15 litros y junto a él sentada a su lado mirándolo con angustia, con una mirada triste, cansada, hundida pero llena de amor, mucho amor , estaba su madre, que no se separa de él ni un segundo. Con ella mantuve una entrevista abierta, amplia y estremecedora, llena de sentimientos, temores y vivencias, con importantes y conmovedoras aportaciones para este estudio. Como se refleja en los estudios de Kübler- Ross⁸⁶ y de Gomez Sancho,⁸⁷ los niños hablan más fácil de sus enfermedades, de sus temores , de su muerte, siempre que los adultos les permitan expresarse. Nos cuentan toda su verdad y lo hacen en un lenguaje tan sencillo, que a veces se hace difícil para el adulto.

“Desde que firmamos los papeles del trasplante, ya en dos ocasiones que ha salido el tema, siempre que él ha querido sacarlo, claro, si no yo

no hablo de ello, me ha dicho que él está seguro de que no va a salir de la operación” Tengo un palpito aquí, (se señala el corazón) de que no voy a salir vivo”, me dice mirándome fijamente”.

(Paqui, madre de Angel)

En la habitación donde se encontraba Angel, se podía sentir la tristeza, el cansancio, la preocupación, la espera y sobre todo la esperanza, de que llegue el día esperado del trasplante y que no sea demasiado tarde.

“[...] cómo le explico a mi hijo algo que ni yo misma me creo ¿cómo le vendo esperanzas, si ni yo misma las tengo y en el fondo pienso como él?”

(Paqui, madre de Angel)

3.1.3- La familia.

Desde el momento del diagnóstico, la enfermedad supone en la familia un gran impacto. Para poder comprender el significado de familia es necesario comprender el significado de la palabra y para ello tenemos que recurrir a su definición: La familia es la base de la sociedad, es el núcleo donde se constituye la formación de la personalidad de cada uno de sus miembros, es el pilar sobre el cual se fundamenta el desarrollo psicológico, social y físico del ser humano. Es el asiento del legado emocional de cada ser humano, e idealmente debe suplir a sus miembros del sentimiento de seguridad y estabilidad emocional, nutrido en un ambiente de aceptación, seguridad y amor.

La familia coexiste desde la fase del diagnóstico, produciendo cambios en la vida rutinaria de los miembros familiares, volcando toda su atención hacia el niño enfermo. La familia pasa a vivir bajo una fuerte ansiedad. El cuidado del paciente con fibrosis quística requiere de los padres un gran cuidado y principalmente de la figura de uno de ellos (caso representado generalmente por la madre) que le ocasiona una dedicación mayor, casi exclusiva hacia el niño, debido a los tratamientos y cuidados tan extensos, que le lleva a prestar menos atención a otras actividades también importantes de su vida familiar cotidiana. Los padres de familia a menudo se sienten divididos cuando tienen que cuidar al niño enfermo, criar a sus otros hijos, lidiar con las demandas del trabajo y encontrar tiempo para cuidarse a sí mismos. Los padres de familia se darán cuenta que los tiempos de estrés, las subidas y bajadas que al principio parecen imposibles de tratar, se hacen más fáciles y más esperados mientras aprenden a lidiar con la enfermedad del niño.

“Yo observaba que mi marido, en vez de estar pegado a mí, me rechazaba, se distanciaba y me rechazaba y yo no sabía porqué.”

(Paqui, madre de Angel)

Porque familia es quien te da la mano para que comiences a dar tus primeros pasos en la vida pero es también quien te sujeta cuando comienzas a flaquear por el cansancio de tus pies. Pero también familia es quien te ayuda a levantarte cuando tropiezas y es también quien deja que te vuelvas a caer para que aprendas a valerte por ti mismo. Familia es quien te empuja y te alienta, pero es también quien te dice que seas prudente y que reflexiones sobre los pros y contras de una decisión. Pero sobre todo Familia es quien te alienta

cuando te equivocas y quien te admite cuando ya te habías ido pero necesitas volver.

“Al otro día, yo volví a la consulta, esta vez con la tía de mi marido, con la que yo tenía mucho consuelo, porque es joven y ... entonces... en fin... Ella fue conmigo y las dos fuimos las que pillamos el palo”.

(Loli, madre de Lucía)

“ A pesar de las discusiones con mi hermana y mi cuñado, cuando nació mi hija, todos se volcaron conmigo y con Antonio y nos hicimos una piña, y eso no se puede olvidar...”.

(Loli, madre de Lucía)

Es importante que las parejas reconozcan que cada uno puede lidiar con el estrés de diferente manera. Muchas personas sienten la necesidad de hablar, sobre lo que está pasando; otros prefieren pensar o mantener sus sentimientos para sí mismos. Ninguno está bien o mal. Lo que es importante es comunicarse entre sí y apoyarse el uno al otro durante este proceso.

“En ese momento, me di cuenta de la debilidad de mi marido y de que yo tenía que tomar las riendas de mi casa por los dos. Mi marido, ya te digo muy bueno, pero se ahoga en un vaso de agua, siempre me ha apoyado y desde muy jóvenes venimos luchando juntos”.

(Paqui, madre de Ángel)

“[...]mi marido ha sufrido en su infancia, apenas se hablaba con su familia, y yo, lo pasaba muy mal, e intentaba por todos los medios que se hablara con sus padres, pero se negaba en rotundo. Yo a mis hijos, a pesar de todo, nunca les he hablado mal de sus abuelos, todo lo contrario”

(Paqui, madre de Ángel)

“Pero claro, mi Ángel ya es mayor, y siempre ha visto como lo han tratado sus abuelos, él veía que tanto sus abuelos del quemadero como sus tías, se lo llevaban o cuidaban de él y siempre estaban ahí...”

(Paqui, madre de Ángel)

“[...]Yo no tengo más familia que mis padres, mis hermanos y mis abuelos y tías maternas”.

(Ángel, 19 años)

Los hermanos tal vez se sientan culpables por querer tener a los papás en casa, o tal vez se sientan enfadados por la situación y por ver cómo les afecta a ellos mismos. A los niños no les gusta ver a sus padres dolidos o llorando. Ellos se sienten destrozados al querer tener a sus padres con ellos y tener su rutina normal y entender que los padres necesitan estar con el niño enfermo.

“Sufro mucho por Carlos, porque veo que me necesita mucho, es como

yo, más familiar, porque veo que me necesita mucho, sólo está por agradarme, cuando ve que su hermano vomita o le da fiebre, observo como su cara cambia de expresión y se desencaja, no sólo por el temor de que le pueda ocurrir algo, sino también porque sabe que eso significa que me vuelvo a marchar de casa, y siempre sabemos cuando nos vamos, pero no cuando volvemos.

(Paqui, madre de Ángel)

Con los padres y los hermanos he tenido poca relación, la justa que pueda surgir de los momentos en que van al hospital a realizar sus visitas periódicas. Lo que conozco de ellos es más a través de las declaraciones de los adolescentes y de sus madres en sus entrevistas. De aquí se deduce que tanto los chicos enfermos como sus madres, son conscientes del sufrimiento de sus hermanos y ven como influye su enfermedad en las vidas de ellos.

“Mi hijo pequeño tiene tan sólo 3 años y se entera menos de todo, pero a pesar de ello cuando hablo con él por teléfono, me dice que quiere que vuelva ya a casa. Yo le digo que no puedo porque el tato está malito y él me contesta que le dé dalsy para que se ponga bueno”.

(Paqui, madre de Ángel)

“Mi hijo a pesar de no tener nada grave, ha pasado también mucho porque ha sido asmático, le han dado muchas crisis, ha estado operado de apendicitis, con peritonitis... pero bueno todo eso lo pasas.”

(Loli, madre de Lucía)

“No quiero hablar con ellos por teléfono, ni quiero que vengan a verme al hospital, porque luego me quedo hecho polvo cuando se van y yo me tengo que quedar. Estoy perdiéndome los mejores años de mis hermanos, no los estoy viendo crecer y eso es lo que más desearía en la vida.”

(Ángel, 19 años)

Si los hermanos son pequeños, suelen estar más ajenos a la situación de enfermedad que se vive en la casa. Si son capaces de entender, se les debe informar de la mejor manera posible, haciéndoles ver la importancia de su colaboración.⁸⁸ En el caso de los dos adolescentes estudiados, sus hermanos eran más pequeños que ellos, por lo que no soy conocedora de grandes dificultades en los hermanos estudiados. Las madres sólo en el caso de Paqui, (la madre de Ángel) sólo me han referido un problema escolar en uno de los hermanos de Ángel.

“La maestra de Carlos me dijo el otro día, que en clase se peleó con un compañero porque le dijo que su madre estaba gorda y él ni se lo pensó un segundo y se lanzó a pegar al compañero. Decía su maestra que se quedó

sorprendida, porque él estaba tranquilo, mientras que el compañero no dejaba de meterse con él, y de pronto cuando al otro chico se le ocurrió insultarme, le cambió la cara a mi hijo y se convirtió en otra persona, se

transformó en alguien que sólo decía: ¡ a mí me dices lo que quieras, pero a mi madre no!”.

(Paqui, madre de Ángel)

3.1.3.1-Repercusiones y cambios en la vida familiar.

La Fibrosis Quística, cambia totalmente las rutinas y la forma de vida de las familias, influyendo no sólo en la unidad familiar, la relación y en el estado emocional de cada uno de sus componentes, sino que también se va a resentir a nivel laboral y económico. Esto es debido a que las visitas frecuentes al hospital, las ausencias frecuentes del domicilio familiar del niño enfermo y sobre todo de la madre, va a representar unos mayores gastos derivados de estos desplazamientos y menores ingresos, para hacer frente a la economía doméstica, sin contar con la afectación emocional que genera en todos los componentes.

“Yo antes, tenía una vida, unos amigos, un trabajo, hasta que hace ya tres años lo tuve que dejar todo para cuidar a Ángel. Y es que él ve la necesidad en la casa y sufre. Se ha dado cuenta que para realizar todos sus cuidados, la fisioterapia, la bala de oxígeno, el aparato de los aerosoles y todos los artilugios que él precisa para su tratamiento, se necesita de mucho espacio...”

(Paqui, madre de Ángel)

Al final como me quedé embarazada de momento, a los tres meses de casarme ,pues el embarazo me dio más o menos normal, me dio “ciática”, pero bueno, tampoco fue una cosa grave.. Después de diez años juntas trabajando, mi hermana me echaba de la peluquería. Me salí de allí, dándome una panzada de llorar...”.

(Loli, madre de Lucía)

“Hemos tenido que unir su habitación a la de Carlos para darle a él más anchura y reducir el tamaño de la de mi otro hijo que necesita menos espacio. Claro, hemos hecho la obra de Ángel, pero la habitación de Carlos, no hemos podido acabarla y aún duerme con nosotros. Para Ángel, todo su afán es ayudar en casa económicamente, porque se da cuenta de que no estamos boyantes en la economía, y que hace falta dinero en casa y quiere trabajar para poder aportar ayuda a la familia”.

(Paqui, madre de Ángel)

“Cuando tenía mi hija un año y medio, hablé con mi hermana y me traje de la peluquería donde habíamos estado trabajando las dos, mis utensilios de peluquería y estética con los que yo había estado haciendo la cera siempre y monté en mi casa una pequeña peluquería. Entonces yo empecé a ganar mi dinerillo y a más o menos ayudar a la casa .Y así estuve hasta que mi hija tenía unos cuatro años.

(Loli, madre de Lucía)

“Le dije a mi padre que hablara con mi tío que trabaja en una pizzería

para que me diera trabajo, pero claro, como voy a trabajar de cara al público, haciendo comidas con esta tos?”.

(Ángel, 19 años)

En estas enfermedades, habitualmente las cuidadoras dejan su actividad laboral, al requerir el niño enfermo de múltiples hospitalizaciones. Piden vacaciones, permisos sin sueldo, arreglan la situación provisionalmente con los compañeros, y dependiendo de las facilidades que les den o del tipo de contrato que tengan, dejan de trabajar de una manera provisional o completa. En el caso de las madres que aparecen en este estudio, la situación fue la misma para ambas, ya que al tratarse de una enfermedad crónica (de por vida), que además, se va complicando cada vez más, con el paso de los años, no hubo la posibilidad de mantener su trabajo de modo provisional, sino que hubo que dejarlo definitivamente, porque sus hijos demandaban muchas horas de cuidados, tratamientos y múltiples revisiones médicas, pruebas, e ingresos, que les obligaban a faltar muy a menudo al trabajo.

“En el trabajo, yo estaba muy contenta, porque me desconectaba un poco de mis problemas. Pero claro, ¿ qué trabajo te permite estar en activo diez días y de baja veinte?. Yo tenía que cuidar a Ángel y cada vez los ingresos eran más frecuentes, por ese motivo, tuve que dejar de trabajar.”

(Paqui, madre de Ángel)

En las relaciones de pareja, también la enfermedad afecta tanto desde el punto de vista económico, como afectivo. Las prioridades cambian, las formas de ver la vida también y estas enfermedades, a veces unen a los padres, pero en algunas otras ocasiones, dan lugar a dificultades en la relación.

“[...] yo de pensar en quedarme embarazada de nuevo, para mí era terrorífico. Nosotros ni lo hacíamos, nosotros era..sí tocarnos...pero sin llegar a eso. Además, mi marido era el primero que si yo tenía terror, él tenía más.”

(Loli, madre de Lucía)

“Mi marido nunca ha sido cariñoso conmigo, no ha sido de palabras bonitas, de te quiero ni nada, pero yo sabía que me quería. Sin embargo últimamente me ataca mucho y me dice que estoy gorda, que me estoy poniendo muy gorda y que a él le gustan las mujeres más delgadas. Yo le digo que sí , que es verdad que estoy gorda, pero que él tampoco goza de un tipazo y que los veinte años ya pasaron tanto para mí como para él, pero si es verdad que a mí la vida que ha machacado más”.

(Paqui, madre de Ángel)

“Hace unos días, yo me puse un poco pachucha, tuve taquicardia y sufrí una crisis de ansiedad. Encima, mi marido con el problema de la crisis que hay en el país, está más con un pie fuera que dentro de la empresa donde lleva trabajando 10 años, porque la van a cerrar. Mientras que a

mí me vió el médico y me estudiaron, para ver si tenía algún problema de corazón o no, mi marido se dedicó a llegar tarde a casa y la mitad de las veces borracho.

Cuando se enteró que yo gracias a Dios, no estaba enferma y no tenía nada, que todo era debido a la gran sobrecarga de trabajo que llevo, me confesó que había temido por mí y que creía que me perdía, y por ese motivo comenzó a beber.”

(Paqui, madre de Ángel)

3.1.3.2- Los amigos.

Un gran número de familias han encontrado apoyo y alivio a través de su religión. Los familiares, vecinos y otros amigos también pueden ser una buena fuente de apoyo. Sin embargo, lleva tiempo y experiencia encontrar amigos y parientes verdaderamente serviciales. Esta es la gente que puede dar apoyo emocional y ayuda práctica sin ofrecer consejos no solicitados y sin sentirse abrumados ellos mismos.

“Llevamos muchos años luchando por este largo camino que es una enfermedad de esta envergadura, camino muy duro y solitario, donde vas dejando por el camino a familia, amigos, esperanzas, futuro, en una palabra tu vida. Yo antes, tenía una vida, unos amigos, un trabajo, hasta que hace ya tres años lo tuve que dejar todo para cuidar a Ángel.”

(Paqui, madre de Ángel)

“El otro día íbamos en el coche, porque a veces vamos al paseo marítimo a pasear, y me paré en un semáforo y vimos pasar delante del coche a un grupo de seis o siete chicos de la edad de mi hijo. Observé, como Angel los seguía con la mirada, durante todo el trayecto y comprobé que le resbalaban por las mejillas, dos lágrimas solitarias, al tiempo que dijo “¡Qué lástima!”. Yo le pregunté, ¿qué lástima de qué?, pero no me contestó. No le quise insistir, porque lo ví tan pensativo y triste que lo dejé pasar por el momento.”

(Paqui, madre de Ángel)

“Nos fuimos al paseo marítimo, aunque no me bajé del coche ,y fue cuando ví a ese grupo de chicos que se cruzaron delante del coche, eran compañeros míos del instituto y tres de ellos , habían sido mis mejores amigos, aquellos con los que había salido de vez en cuando, con los que jugaba, aquellos que al principio , cuando empecé a faltar a clase por mi enfermedad, se preocupaban por mí, iban a verme , me pasaban los deberes, hasta que llegó un momento , en que era más fácil pasar y olvidarse de mí, que seguir con conmigo.”

(Ángel, 19 años)

“Mis amigas son algunas de Almería cuando salgo allí tengo un pequeño grupo, y otras veces cuando quedo aquí en el pueblo, pues también tengo otras amigas. Pero mis amigas reales, últimamente son de aquí del pueblo, porque con las del instituto como faltó tanto, pues me resulta

más difícil mantener contacto.”

(Lucía, 17 años)

A lo largo de sus vidas y debido a los largos y pesados tratamientos, los continuos ingresos, las exacerbaciones pulmonares, los cambios físicos que experimentan, y sus grandes limitaciones, hacen que estos niños-adolescentes en transición, sufran en su fuero interno, tantas amarguras, desencantos y frustraciones, como consecuencia de su enfermedad. La soledad, por la pérdida de los amigos, les acompaña amargamente durante sus avatares adolescentes, a veces esa soledad puede llegar o no a superarse, dependiendo de lo avanzado de la enfermedad en sí y de las consecuencias sociales que ella conlleva. En el caso de los adolescentes que estudiamos, no se enfrentan de igual modo a esta etapa de sus vidas, aunque ambos tienen muchas similitudes, dependiendo del estado de la enfermedad, se encuentran en etapas diferentes.

Así podemos encontrar que Lucía, está en una fase media de su enfermedad, donde está empezando con las exacerbaciones pulmonares últimamente más frecuente, en una proporción de tres o cuatro ingresos al año. Mientras que Ángel, está a la espera de un trasplante de pulmón, en un estado muy avanzado. Por este motivo, las experiencias con los amigos, no tienen el mismo enfoque.

“En una ocasión, llegó a salir al cine con este grupo y con una niña que al parecer a él le hacía tilín, incluso creo que guarda una foto de ella por algún sitio, y cuando volvió del cine me dijo, que ya no iba a salir más, que si estos amigos volvían algún día a por él, que yo les dijera que no podía salir. Yo no entendía nada, de lo que estaba pasando, si se había divertido, a qué venía aquello. Él me dijo que no podía volver a salir con nadie mientras tuviera esa tos, porque no podía ir al cine y no dejar de toser durante toda la película, que eso le agobiaba mucho e incluso una de las amigas que iba en el grupo llegó a preguntarse si esa tos se contagiaba”.

(Paqui, madre de Ángel)

La vida de estos adolescentes gira en torno a sus amigos del instituto, donde pasaban gran parte de su vida, acudían al instituto en determinadas etapas en las que se encontraban mejor hasta el momento, en uno de los casos, la Fibrosis Quística, le apartó de este entorno y ha requerido su abandono.

“[...]porque como yo faltó tanto a clase, pues la gente hace sus grupos y cuando por ejemplo hay que hacer algún trabajo, pues se hacen los grupos y como yo apenas voy, pues me quedo siempre fuera.”

(Lucía, 17 años)

“Mis amigas son buenas porque ellas me aconsejan que no deje de hacerme mis cuidados, incluso a veces cuando yo tengo prisa y digo que luego me los haré, ellas me insisten en que no, que me los haga ahora, que no pasa nada, que me esperan, me animan siempre.”

(Lucía, 17 años)

“Yo le doy un dinerillo de vez en cuando para sus gastos, pero como no sale a ningún sitio, porque no tiene amigos, pues no se lo gasta, dice que le da igual, porque no tiene a nadie con quien gastar sus ahorros, tan sólo conmigo, por eso a veces me invita a comer y nos vamos los dos juntos haciéndonos compañía mutuamente.”

(Paqui, madre de Ángel)

Durante periodos de crisis de la enfermedad y las hospitalizaciones, faltan tanto al instituto que incluso les cuesta pasar de curso, lo que los desalienta bastante hacia el estudio. Ellos desean continuar con su actividad escolar y no quieren quedarse atrás. El no poder asistir con asiduidad al instituto, además de la pérdida de relación con los compañeros y amigos, da lugar a esos retrasos escolares frecuentes, que en algunos casos les lleva a perder incluso el año.

“prácticamente en los últimos años faltó mucho a clase, entre las revisiones y que últimamente me pongo mucho mala, pues estoy faltando mucho y claro, luego eso se nota al final, porque afecta mucho en las notas.”

(Lucía, 17 años)

“A mí eso me afecta mucho porque como no estoy en las explicaciones de los profesores en clase, pues luego yo no sé solucionar las cosas yo sola y no entiendo la mitad de las explicaciones y luego pues en el examen, pues.. no me sale bien .Y es que los profesores , no siempre tienen en cuenta tu situación, ahora más, pero en el instituto que estaba antes no, a ellos les daba igual.”

(Lucía, 17 años)

“He podido terminar mi graduado escolar, también me ha ayudado mucho Elisa que consiguió que fueran los maestros a mi casa y ahora me he querido matricular en un curso, porque quiero ser técnico de farmacia.”

(Ángel, 19 años)

“Teníamos que ir por las notas y su padre, que habitualmente no viene a recogerlas, que siempre voy yo sola, ese día quiso venir conmigo y nos vinimos con una decepción fatal, porque le quedaron siete...”

(Loli, madre de Lucía)

En definitiva, debido a su enfermedad, la vida de estos adolescentes se ve modificada, hasta el punto que cambian las aulas del instituto por las salas del hospital en multitud de ocasiones.

Existe en el Hospital Torrecárdenas un aula hospitalaria, llamada también ludoteca, dedicada en la práctica diaria, principalmente a la distracción y juego de los niños.

La función de estas aulas, son compensar el posible retraso escolar de los niños, entre otras muchas actividades. Este servicio, así como el seguimiento escolar en las casas de los niños, lo realizan un total de tres maestras contratadas por la Delegación de Educación y Ciencia.

En el domicilio, estas necesidades son parcialmente cubiertas por compañeros

de clase, y maestras de dicha aula hospitalaria que se desplazan a las viviendas de los niños para ayudarles con sus tareas.

“Gracias a Elisa, que se ha estado desplazando a casa para que Ángel pueda estudiar, porque tuvo que dejar definitivamente el instituto.”

(Paqui, madre de Ángel)

“[.]por mucho que ella haya faltado a clase, y a pesar de que se cambió de instituto, ella no estudió, y ya no sabemos más que hacer, porque hemos hecho de todo, porque en el otro instituto tuvo problemas con las amistades, con el profesorado, con todos, como dice su padre: “ Todo el mundo es malo , menos tú” .

(Loli, madre de Lucía)

Conjuntamente con estas limitaciones educativas, que impiden el desarrollo escolar de estos adolescentes, existen otras limitaciones físicas, que impiden que tengan la capacidad y la oportunidad de realizar actividades propias de niños de su edad. En los adolescentes que siguen yendo a la escuela, las diferencias van más allá de los cambios físicos, porque también existen restricciones que impone la enfermedad y el tratamiento continuo que tienen.

“Sí, pero si yo , a lo mejor me dicen en el instituto que tengo que hacer algún ejercicio, como en el primer trimestre que había que correr 20 minutos, pues yo no puedo hacer eso, porque de momento me da flato y no puedo ni moverme, y eso me hace sentirme inferior a los demás.”

(Lucía, 17 años)

El sentido de la moderación está muy presente en la vida de estos niños, lo cual, implica en ocasiones, que además de estas limitaciones, existan diferencias fisiológicas que los distinguen del resto de sus compañeros, implicando sentimientos de vergüenza e inferioridad. El camino del adolescente con Fibrosis Quística es un camino largo y peligroso, porque es natural que un adolescente desee pertenecer a su grupo de amigos e integrase por completo en él, esto es normal, tanto en niños enfermos como en sanos. Todos en general necesitan ser activos, precisan de su independencia, y sentirse atractivos, pero en el caso de estos adolescentes, incluso el más saludable, la tarea de conseguir dicho objetivo es difícil. Porque, ¿Cómo se puede establecer una autonomía tan importante para el adolescente, si con demasiada frecuencia, se necesita de ayudas mecánicas?

“él no se baja del coche, porque no quiere que lo vean con el oxígeno, le gusta mucho ver a la gente pasar de un lado para otro, andando unos más rápido y otros menos, unos acompañados y otros en ocasiones más solos incluso que él, y así se relaja.”

(Paqui, madre de Ángel)

Alguna vez he hecho un poco el tonto por no distinguirme mucho de los demás le he dado una calada a un cigarro aún sabiendo que eso para mí es muy malo, pero lo he hecho pocas veces, de un modo aislado, porque luego me da por pensar y...

(Lucía, 17 años)

¿Cómo se va a ser atractivo para el sexo opuesto , cuando es desconcertante la característica tos, el tener que ir al baño a menudo, ser incapaz de llevar una vida atlética normal. Si a todo esto se le suma, que físicamente a menudo son delgados, con un abdomen ligeramente sobresaliente, con los dientes ligeramente descoloridos, con los dedos en forma de palillos de tambor, que no pueden tomar alimentos muy grasos, como las patatas fritas, que a menudo deben de salir de clase, debido al aumento de las evacuaciones excesivas y que presentan una sudoración excesiva con sabor salado, todo esto para ellos, es motivo de vergüenza. Y es que en la edad adolescente, la preocupación por la imagen de sí mismo es algo que está muy presente.

“Cuando salgo con algún niño, al principio me da vergüenza contar que padezco FQ, pero al final, termino contándoselo. Es más, hace poco estuve saliendo con un niño, y se lo dije .y él me apoyaba en todo , se preocupaba por mí , me preguntaba cómo estaba...”

(Lucía, 17 años)

3.1.1.3 -Apoyo a la cuidadora.

La madre, es la persona que se encarga principalmente del cuidado del niño enfermo .Cuando existen más hijos, aunque estén bien atendidos, siempre tiene una preocupación constante, sobre todo si son pequeños. De forma habitual, otras mujeres de la familia ayudan en el cuidado de éstos, bien la madre o la hermana de la cuidadora.

“Luego ocurrió lo de mi accidente, teniendo que dejar a mi hija aquí con mi madre y la tía de Luis. A los 15 días de estar ingresada en Granada llevaron a mi hija y yo me dí una panzada de llorar de ver que mi hija había cogido hasta peso. Estaba tan guapa y yo decía “si ya no le hago falta a mi hija”

(Loli, madre de Lucía)

“Gracias a mi madre que ha sido la que me ha ayudado con los otros niños, que ha sido ella la que ha tenido que bañarlos, darle de comer, ayudarlos con los estudios...por mí , mientras que yo estoy en el hospital...”

(Paqui, madre de Ángel)

En la mayoría de las hospitalizaciones que estos niños han tenido, han sido sus madres las que han permanecido las 24h, ingresadas con ellos y lo viven como algo natural, propio de su papel de madres. En algunas ocasiones, las que menos, los padres comparten el cuidado o bien acuden casi a diario, para dar un rato de descanso a sus mujeres y poder ellas realizar sus aseos y cuidados básicos, que por muchas comodidades que hayan en el hospital, no es igual que en casa.

“Mi marido viene mucho a ver a mi hija y yo aprovecho para salir, claro como tengo que ir hasta el pueblo y tardo en el camino, apenas descanso, porque llegó justo para ducharme, ver a mi hijo y cuando me doy cuenta, me tengo que ir.”

(Loli, madre de Lucía)

Las madres de los niños que viven en la ciudad pueden salir con cierta frecuencia su domicilio. Estas pequeñas escapadas de las madres de una o dos veces por semana son para dar una vuelta a las casas y supervisar a los otros hijos que quedan al cuidado de la abuela, porque el papel de la abuela, especialmente de la madre de la cuidadora, es relevante, sobre todo en el cuidado de los hijos que quedan en el domicilio familiar.

Sin embargo, cuando la cuidadora vive lejos del hospital, estas escapadas son más difíciles de hacer y normalmente el marido viene el fin de semana y es en ese momento es cuando la madre aprovecha para salir, darse una vuelta, aunque sea alrededor del hospital y despejarse.

“Tengo que esperar para ver si puede Antonio venir a darme un poco de descanso, pero claro, como tu sabes son pocas las veces que viene, porque como está trabajando y mis padres con mis otros hijos ,pues no tengo quien me releve .De todos modos Angel no quiere que me vaya de su lado y a veces bajo a la tienda, me doy una vuelta por el hospital y con eso me basta”

(Paqui, madre de Ángel)

“Yo, lo estoy pasando muy mal por todo y por todos. Ángel depende mucho de mí y me abarca todo el tiempo del mundo y yo me siento culpable por no poder dedicarle más tiempo a mis otros hijos”

(Paqui, madre de Ángel)

Al hablar de la situación de una persona responsable de los cuidados de un familiar existe la posibilidad de desarrollar un síndrome de agotamiento denominado "síndrome de burn-out" o estar quemado. Puede surgir una reacción de estrés cuando percibimos una situación o suceso que nos resulta amenazante y que al respecto evaluamos que no poseemos los recursos necesarios para su adecuada superación. Tenemos una sensación de irritabilidad y pérdida de energía física, sentimientos de baja autoestima y de no eficacia. El sentirse indefenso será el último eslabón de esta cadena.

“Antonio se enfada mucho porque Carlos me llama para que lo arrope y dice que ya es mayor para esas tonterías, y no entiende que lo que está haciendo es llamar mi atención, aunque sea durante los dos minutos que tardo en hacerlo, que lo que más desea es que yo vaya y lo bese y lo abrace con esa excusa de abrigarlo. Sufro mucho por Carlos, porque veo que me necesita mucho, sólo está por agradarme, por eso me siento quemada, porque será que no tengo bastante como para que él me machaque más”.

(Paqui, madre de Ángel)

El síndrome de agotamiento suele pasar desapercibido, siendo más fácil de reconocer en otra persona que en uno mismo. Muchos cuidadores piensan que reconocer ante los demás sus reacciones de estrés, es admitir su incompetencia, lo que puede exponerle a sentimientos adicionales de pérdida de la propia autoestima, ya seriamente afectada.

“Siento que le he fallado, porque no puedo hacer más por él. A veces me

siento impotente porque hay cosas contra las que no puedo luchar. Es ahora cuando me doy cuenta de lo poco que he hecho por él y veo mi impotencia y como no puedo avanzar más, chocando constantemente con barreras que impiden que mi hijo salga adelante”.

(Paqui, madre de Ángel)

3.1.4- Relación con los profesionales sanitarios.

Los niños estudiados, fueron diagnosticados tras varias consultas médicas, en los servicios de urgencias, en consultas particulares, en sus centros de salud... y cuando llegan al servicio de pediatría del hospital de referencia, la mayoría viene con el diagnóstico ya establecido.

“[...]De todos modos a mi hijo, lo veía también Doña Luisa en el centro de salud y era quién lo conocía bien y le miraba mucho los dedos de tambor y ella fue quién me lo derivó al hospital”.

(Paqui, madre de Ángel)

“[...]Con la afectación digestiva tan grande que mi hija tenía, podía haber estado deshidratada o raquítica, pero no era ese el caso. Fue en ese momento cuando D... me habló del ingreso y que debía de hacerlo ya , de hoy a mañana, pero sin más demora, porque esto es una enfermedad para toda la vida , y además es muy costosa y se debe de llevar por la seguridad social, la medicación, las pruebas, los tratamientos...todo pero ya. Directamente desde su consulta, me fui a Torrecárdenas”.

(Loli, madre de Lucía)

Debido a este ir y venir por los distintos servicios del hospital, a la poca claridad en los diagnósticos, a la falta de información en determinados momentos, estas madres expresan el haber vivido sentimientos muy negativos, de impotencia, desconcierto, irritabilidad, culpa o incertidumbre, que les ha hecho en algunos momentos perder los papeles y las normas de educación.

“El médico de lactantes que veía a Angel, me sacaba de quicio. Una vez tuve una pelea tan fuerte con él que tuvieron que llamar a seguridad, porque me tiré para él a pegarle. ¡Perdí los papeles, lo reconozco!, pero es que pasaba de mi hijo, llegó a decirme que tiraba la toalla con mi hijo, porque no sabía qué hacer con él”.

(Paqui, madre de Ángel)

Hasta los once años Ángel no empezó con los problemas respiratorios y fue entonces cuando tuvo su primera exacerbación pulmonar. Fue cuando el D..., en su consulta un día, me montó un pollo increíble, porque se empeñó en decir que no le había hecho una analítica que él me había pedido, y no me la había mandado, se pensó hacerlo, pero no lo hizo. Él se empeñó en que yo no tenía razón y me dijo que no acudiera de nuevo a la consulta, mientras no le hubiera hecho la analítica a Angel y haberle cursado también un esputo y además me dijo que no le extrañaba que el niño estuviese mal, porque estaba muy mal controlado”

(Paqui, madre de Ángel)

D..., ordenó que la pusieran separada de los demás, en una habitación aparte. Esto tenía sus ventajas y desventajas, porque a mi hija , yo llegaba y me la encontraba, si había venido el pediatra y le había quitado el pañal para reconocerla y mi hija se había hecho caca, la encontraba enfangada hasta aquí(se señala con la mano derecha la frente), y las enfermeras ,ni caso; yo pillaba unos mosqueos!, porque cómo estaba sola, pues apenas la veían y me decían a mí que yo le daba mala fama a mi hija porque decía que era mala y mi hija era una bendita.

(Loli, madre de Lucía)

El papel del personal sanitario en la vida del niño enfermo de Fibrosis Quística, es de suma importancia, ya que la interrelación será a largo plazo y es, por eso que, debemos marcarnos unos objetivos generales de actuación. El objetivo principal será ayudar al niño y a su familia a lograr el mejor funcionamiento dentro de sus posibilidades, así como prepararlos lo mejor posible para prevenir las posibles complicaciones. Debemos tener en cuenta los factores familiares y sociales, procurando que no existan separaciones innecesarias, el niño, no debe desvincularse de su entorno familiar, ya que depende del adulto para que le ayude a comprender y superar su enfermedad, conseguir la mejor adaptación a su situación y lograr la mejor calidad de vida posible.

“No pude darle el pecho, que hubiese sido muy bueno para ella. Entonces me decían “Es que tú no tienes que darle el pecho, tú lo que tienes que hacer es venir a las horas de visitas como las demás madres, me decían las enfermeras. ¿Qué está usted hablando? Yo vendré aquí, las veces que tenga que venir”

(Loli, madre de Lucía)

“Una de las veces que llegué, me encontré a la niña en la “pica”, con las enfermeras sujetándole la cabeza, sacándole sangre de la cabeza.” Mira, no lo pude evitar, salí allí..” Las enfermeras me decían que yo no tenía porqué estar allí, que nadie me había dado permiso para que entrara.”

(Loli, madre de Lucía)

Las madres entrevistadas, al inicio de la enfermedad, en el momento del diagnóstico, pensaron que los especialistas que vieron a sus hijos, no estaban a la altura profesional que deberían, que no les exploran como ellas creen que necesitaría su hijo y que además no cuidan el trato hacia ellas y sus hijos.

“Ángel tampoco quería ir a la consulta de estos dos médicos y me fui a hablar con Doña Luisa y ella me propuso el ir a Málaga, hacer allí las revisiones. Una vez Ángel se puso malo y tuvimos que ir a urgencias y cuando estábamos en OBS, vino D... con Yolanda (que fue la primera vez que la vimos), y con toda su mala intención, porque tanto él como D... son unos sobervios y prepotentes, como decía mi Ángel, me tiraban pullazos y le dijo a mi hijo ¿Ves Ángel, como aunque te vean en Málaga también te pones malo?”

(Paqui, madre de Ángel)

“Mi hija estuvo 21 días ingresada en neonatos y de allí salió mala y sin saber lo que tenía, porque mi hija empezó allí con las diarreas. Mi hija, mayormente ha sido el problema digestivo, entonces, las cacas eran muy feas, muy abundantes, muy pestosas, malolientes y no hacía peso. Entonces lo único que le hicieron fue una radiografía normalica, y no le vieron nada. Le hicieron una caca normal, sin ser cultivo y tampoco le vieron nada y me dijeron que seguramente tendría intolerancia a la lactosa. Mi niña entró con 2,375kg y salió con 2,350 kg después de 21 días”.

(Loli, madre de Lucía)

“Una noche, que la niña empezó con una diarrea que para qué y se puso muy mal me voy a urgencias y allí me dicen “Ah, claro es que eres primeriza, ah , no te asustes, si eso no tiene importancia, no te asustes””Sigue con AL-110 y ya se le pasará”, y así fue como me vine con mi hija exactamente igual.”

(Loli, madre de Lucía)

Tanto los niños como las madres participantes en este estudio, conocen por el nombre a todos los profesionales que están en contacto con ellos, hablan de ellos extraordinariamente, destacando en ellos su apoyo continuo y su dedicación. Existe una estrecha relación entre los profesionales y las madres, que hace que las madres entrevistadas, consideren casi como parte de su familia a los profesionales que los están atendiendo.

Cuando como enfermeros atendemos a un niño o adolescente con Fibrosis Quística, tenemos que pensar también, que ello lleva consigo toda una serie de vivencias, relaciones, sensaciones y sentimientos que los rodea. Por ello tenemos que pensar en asistirlos de una manera más amplia, intentando también percibir a su familia como parte de todo el contexto que envuelve al niño.

“[..]En ese ingreso yo le decía a mi hijo que se calmara porque estaba expuesto a que le diera algo. Cuando consiguió tranquilizarse al rato de ingresar, me dijo “es que cuando he visto a mi doctora y a mis enfermeras, me he dicho ¡Ya estoy en casa! ”

(Loli, madre de Lucía)

Al estar durante tanto tiempo en contacto día a día con nosotros, los profesionales de salud que cuidamos de sus hijos, tanto las madres como nosotros llegamos a establecer una relación, donde la amistad y el cariño están muy presentes, debido en muchas ocasiones, por la implicación continua que nos suponen sus cuidados y en otras, por el tipo de relación que manteníamos con los niños o con sus madres.

“Fue entonces cuando Yolanda empezó a ver a mi hijo. Al principio Ángel no quería, se negaba en rotundo a que lo viera nadie del hospital, y Yolanda le decía “Tú no me conoces a mí, por eso te digo, dame una oportunidad, si conmigo no mejoras, pues sigues yendo a Málaga y no pasa nada”.A pesar de todo, Ángel, no quería y yo le pude convencer diciéndole “mira nene, si no te ve la doctora, lo que va a pasar es que

cuando te pongas malo y te tengan que ingresar, te van a subir a la sexta planta y te ponen con personas mayores, y con lo delicado que tú eres, para comer y todo". Así fue como conseguí convencerlo y accedió a que Yolanda lo viera. Desde ese momento hasta ahora, es como si Dios, nos hubiera mandado un ángel con unas alas blancas, para darnos un poco de luz y esperanzas, entre tanta oscuridad.

(Paqui, madre de Ángel)

"Al principio, cuando no sabía como te llamabas, porque yo soy muy negada para los nombres, él te llamaba mi enfermera de la raya blanca (porque la entrevistadora se pinta una raya de color blanca en los ojos).

(Paqui, madre de Ángel)

"Os quiere mucho a todos, a Juani, Olivia, Pepe...pero a ti y a Yolanda, es algo especial lo que le pasa con vosotros. Dice que su enfermera de la raya blanca lo quiere mucho, que es muy buena, cariñosa y que sufre mucho por él cuando le tiene que pinchar, a pesar de tener unas manos de santa, que no le hacen sufrir y que cuando su catéter se obstruye es la única que sabe desobstruirlo y ponerlo en funcionamiento nuevamente. Es pasión lo que tiene con su enfermera y tiene toda su confianza depositada en ella. Él siempre ha confiado mucho en vosotras, sobre todo en ti (se refiere a la entrevistadora)".

(Paqui, madre de Ángel)

"A Yolanda, la adora, me ha llegado a decir que su doctora es la persona más humana que hay en la tierra, que como médico no hay quien la supere, pero que como persona no tiene igual. Un día que pasaron visita, Yolanda con los digestivos, cuando salieron de la habitación , mi hijo me dijo que a Yolanda le tenían las alas cogidas entre todos y no se atrevían a soltarla por miedo a que

si abre las alas los cubre a todos y puede echar a volar dejándolos a todos con el culo al aire".

(Paqui, madre de Ángel)

"Mi hija está ahora muy rebelde y no me escucha, pero cuando tú le hablas por lo menos te atiende y te hace caso. Cree en ti y parece que tú como enfermera eres más amiga que yo como madre".

(Loli, madre de Lucía)

A la vez de esta relación, también existe un vínculo de dependencia de las madres hacia los profesionales, sobre todo hacia los médicos y las enfermeras que los atienden habitualmente.

"[.]Él se niega a que lo vea nadie que no sea Yolanda, porque la verdad, es que nadie sabe llevarlo de su enfermedad, nadie tiene conocimientos

sobre fibrosis, ni siquiera los neumólogos de adultos, sólo ella”.

(Paqui, madre de Angel)

“Me siento bien aunque no es un sitio apetecible el hospital para estar, pero me tratan bien , tanto los médicos como las enfermeras , me tratan muy bien e intentan hacerme agradable todo el tiempo que estoy allí, e intentan tratarme lo mejor posible. Yo noto que en Almería el personal es más agradable que en otros sitios que he estado, claro que, también tengo más roce y contacto con éstos que con los demás.”

(Lucía, 17 años)

Para estas madres, el médico es la persona que controla lo que se debe hacer en cada momento, cuando y de qué manera y se dejan guiar por sus consejos, confiando plenamente en sus conocimientos, sin llegar a cuestionar en ningún momento ninguna de sus decisiones y con el convencimiento pleno de que se está haciendo por ellos todo lo mejor. Ellas están muy contentas con su pediatra, porque es asequible, familiar, responsable y les explica en cada momento lo que se va a hacer y cómo va la evolución de sus hijos.

Unas veces se enteran más y otras veces se enteran menos, pero si algo no lo entienden, saben que después van y le preguntan a sus enfermeras, que al convivir más tiempo con ellas, tienen más oportunidades para hablar y el trato es más cercano.

“Sólo pide eso, que estén aquellos que no le hacen sufrir mucho porque ya lleva bastante pasado”.

(Paqui, madre de Angel)

“Pero el hecho de que Yolanda no estuviese y nos dijeron que tenía que verlo M..., hizo que se agobiara tanto que se le elevó la glucosa y lo ingresaron en planta, Yolanda me dijo, que eso era debido a sus nervios y a lo mal que se pone cuando tiene que ir al hospital sin saber quién hay”.

(Paqui, madre de Angel)

“Yo hablo con la pediatra y me resuelve todas mis dudas, pero hay veces que me da vergüenza pedirle que me explique algo que me ha repetido varias veces y sigo sin entenderlo y entonces pregunto a las enfermeras, que con ellas tengo más relación y son más cercanas”.

(Loli, madre de Lucía)

Estos profesionales que los atienden y que ellos conocen bien, son los que le aportan seguridad y confianza, las madres valoran mucho su relación, que con algunas de ellas, va más allá de lo estrictamente profesional.

“Angel, es un adolescente de 37 kilos y no come bien en el hospital, es como si fuera un niño y son sus enfermeras las que llaman a la cocina y piden dietas más apetecibles para él, a veces haciendo trampa con la dietista. Le traen petit- suisse , Actimel...que a Angel le gusta mucho...”

(Paqui, madre de Angel)

“Mi Lucía es muy jocicona para comer y además se queja de que en el hospital se come muy pronto y ellas tienen tanta paciencia con ella, que le dejan la bandeja en la habitación apartada y dan orden para que la pinche de cocina no se la lleve y cuando mi hija quiere comer se la calientan en su microondas.”

(Loli, madre de Lucía)

3.1.5- La Soledad.

Pinto⁸⁹ refiere “la enfermedad crónica como un término que engloba las enfermedades de larga duración, asociadas a menudo con un grado de incapacidad con diferentes repercusiones sobre la persona, la familia y la comunidad a la que pertenecen”. La persona con una enfermedad crónica experimenta un sinfín de emociones negativas: tristeza, impotencia, ansiedad, miedo, soledad... y esos sentimientos se hacen extensivos también a su cuidadores, en este caso la madre, el padre, los hermanos... Tanto uno como otros se desaniman fácilmente a causa del cambio en sus papeles, las complicaciones del tratamiento y la amenaza constante de la muerte. La enfermedad crónica domina sus vidas y la soledad forma parte de la enfermedad crónica.

La soledad es un sentimiento común que está presente en la vida de las dos madres estudiadas, e incluso en el caso de los adolescentes, sobre todo de Diego. Para ellos, es como una mala amistad que los acompaña en sus tan penosos avatares de la vida. En muchas ocasiones es la única compañía de la que disponen y han tenido que acostumbrarse a su presencia, casi que por necesidad.

Las madres, esperan de las parejas y de la familia ese apoyo que nunca llega, y cuando llega, deja mucho que desear. La mayor parte del tiempo se sienten solas, cansadas, sin fuerzas y con ganas de tirar la toalla, pero aún así, siguen luchando por sus hijos.

“El soporte de mi casa soy yo, y siempre lo he sido, mi marido es muy bueno, pero nunca se ha preocupado por nada. Si bien es verdad que se ha tirado

muchos años fuera viajando, pero a parte de eso, él es mucho más cobarde que yo y más quejica. Yo soy la que lo lleva todo para adelante, él no sabe de hipotecas, de gastos de luz, de agua, de declaraciones de renta, de nada”.

(Paqui, madre de Angel).

“[...] siempre estoy yo sola, porque Luis con su trabajo nunca puede, estoy sola para el colegio, para el trabajo, para los médicos . .para todo”.

(Loli, madre de Lucía)

“Cuando me dieron el diagnóstico llamé a mi marido, que no pudo venir, porque le pilló de viaje lejos y no pudo llegar hasta ese momento, ya que salíamos del hospital, nos dimos la vuelta para que viera donde estaba

su hija. Él es más fuerte de carácter que yo, pero luego por todo esto, se hunde”

(Loli, madre de Lucía).

Las vivencias del cuidado son más intensas cuando el cuidador es la madre del niño, ya que es más admisible y es el proceso normal de la vida, que sean los hijos los que cuiden en el futuro de los padres. Cuando el enfermo crónico es el hijo, la madre se convierte en una cuidadora con unas características especiales, con una entrega total y una forma de cuidar que las distingue⁹⁰. Estas madres se hacen fuertes, como es en el caso de las madres aquí estudiadas, son el eje primordial de la familia, llevando toda la responsabilidad de los cuidados tanto del niño enfermo como del resto del clan. Este cuidador, que la mayoría de las veces debe cumplir con su rol en soledad y con una carga importante de actividades delegadas para el cual no ha sido capacitado, debe desempeñar su rol en el hogar, contexto donde son muchos los momentos críticos que debe afrontar, sobre todo cuando el estrés y el agotamiento la embargan, cuando la enfermedad del ser querido se complica, cuando no encuentra apoyo en los otros miembros de la familia y cuando se tiene que responder ante otros familiares que algunas veces toman roles de jueces.

“Yo soy la que voy dando ánimos a todo el mundo. A mi familia, a mis hijos, a mi marido, incluso a las madres de otros niños con problemas como Ángel, pero sin embargo, yo no tengo apoyo de nadie. Me siento muy sola. No tengo a nadie con quien hablar y expresar mis sentimientos, mis temores, mis vivencias y mis miedos.”

(Paqui, madre de Ángel)

“Mi marido, ya te digo muy bueno, pero se ahoga en un vaso de agua, mis hermanas, soy yo la que cuando alguno tiene un problema, me llaman” tata, mira, que la niña tiene fiebre...”. Mi madre es una madre excepcional, pero muy rara y no me entiende.”

(Paqui, madre de Ángel)

“Con 10 años fue cuando tuvo la 1ª exacerbación pulmonar y empezó por primera vez con las pseudomonas, y me queda el disgusto de que, desde que empezamos a reunirnos, todos los de la asociación, a raíz de ahí , me parece que fue cuando mi hija cogió las pseudomonas. Por esto es por lo que yo me he sentido culpable con mi hija, incluso mi marido también me culpa”.

(Loli, madre de Lucía)

3.1.6- Expectativas de futuro.

En la medida que las esperanza de vida de los niños y adolescentes con Fibrosis Quística aumenta, las cuestiones relacionadas con la elección de una profesión y las expectativas para el futuro, empezarán a aparecer, lo que puede crear angustia, depresión y muchas veces abandono del tratamiento. El

tratamiento para la enfermedad es constante, hay que realizarlo todos los días y varias horas al día, por lo tanto, ocupa mucho tiempo. Esto afecta a la realización de otras actividades importantes para el adolescente como estudiar, trabajar, salir con los amigos...

“Pues yo que sé... pues que agobia mucho, porque ves a otras personas, que hacen una vida normal, tú también la puedes hacer, dentro de unos límites, haciéndote tus cosas..ya sabes que tienes dos horas menos que las demás personas, porque es una hora por la mañana y otra por la noche.”

(Lucía, 17 años)

Estas circunstancias que rodean el tratamiento, acaban en ocasiones, por minar la fuerza de voluntad de estos niños en transición, y a veces pueden abandonar sus cuidados, con las repercusiones que conlleva esta decisión.

“Es cierto que he pensado muchas veces en tirar la toalla, sobre todo cuando a pesar del sacrificio que llevo con la fisio, los earosoles, el TOBI..., me tienen que ingresar. Me desanimo, pero de momento veo a mi madre con esa fuerza y sacrificio, poniéndole buena cara hasta a los malos momentos, que se me borran todos los malos rollos y decido seguir luchando y cuidándome porque así podré estar lo mejor posible de cara a mi trasplante.”

(Ángel, 19 años)

“A veces me aburro y pienso en no hacerme la fisio, o no ponerme los aerosoles, alguna vez lo he pensado, pero luego me pongo a pensar en los problemas que eso me llevaría y no lo hago. Termino poniéndomelo aunque reconozco que es un coñazo.”

(Lucía, 17 años)

Esto agobia un poco a las madres, porque, a veces porque no saben desligarse totalmente de la atención que hasta ahora le han prestado a sus hijos, y otras veces, porque no los ven lo suficientemente maduros como para asumir esa responsabilidad, les cuesta asumir la evolución de sus hijos y temen que su adolescencia influya demasiado en ellos, y dejen de realizar las tareas árdas y protocolarias que durante años vinieron desarrollando ellas con tanto amor, dedicación y constancia.

“La verdad es que la vida que lleva es pesada y porque me he puesto en mi sitio, porque yo le digo que si es capaz y valiente para salir de marcha, trasnochar y hacer cosas que no debiera, pues también debe ser responsable para realizar sus cuidados.”

(Loli, madre de Lucía)

“Los días de diario la despierto yo, pero los días de fiesta, ella tiene que ponerse su despertador, coger su aparato y ponerse sus aerosoles. Porque yo llevo toda mi vida haciéndolo y hoy día sigo igual. Le pongo el aparato en la boca, le subo la cama (porque le compré una cama

articulada)le pongo su medicación y se lo conecto y ella mientras durmiendo. El broncodilatador primero se lo pongo dormida y luego el otro igual. Me pasa todo el rato diciéndole” Venga Lucía, haz la fisio, el aparato, las medicinas ...” todo preparado y ordenado para que no tenga que molestarse , y así todos los días durante toda la vida.”

(Loli, madre de Lucía)

En el caso de los adolescentes entrevistados, ambos se realizan sus propios auto-cuidados en busca de su independencia.(Ángel, debido a su estado crítico, aún precisa de la ayuda de su madre). Aunque ambos consideran que la terapia es intensa y agotadora, los adolescentes del estudio consideran que sus auto-cuidados son muy importantes como una estrategia para el control de sus actividades, ya que les permite planificar mejor su vida diaria y minimizar el impacto de la enfermedad.

“Pues no sé , pero...sé que siempre voy a tener que estar poniéndome mis cosas si no quiero llegar a ponerme peor. Porque yo sé lo importante que es para mí no dejar mis tratamientos”.

(Lucía, 17 años)

“He pensado alguna vez que me pueda pasar algo, que me pueda morir, pero sé que si hago mis cuidados, no será así.”

(Ángel, 19 años)

Las expectativas de futuro en estos adolescentes son diferentes, porque aunque ambos tienen esperanzas de sobrevivir, de llevar una vida normal, poder formar una familia y tener un futuro largo y prospero (similar a los cuentos de hadas, quizás porque ellos nunca llegaron a creer en las hadas), las expectativas de ambos son diferentes, debido a la situación actual de su enfermedad.

Para Lucía, su situación mejorará en el futuro y con las terapias génicas que se están investigando seguro que se llegará a una solución. Ella piensa en casarse y tener un trabajo estable y formar una familia.

“Me planteo muchas veces mi vida, en un futuro, casada y con ilusión por tener hijos, y esperando que no sean como yo.”

(Lucía, 17 años)

“Pues a mí me gustaría poder llegar a ser profesora de un jardín de infancia. Espero poder llegar a serlo, aunque yo sé que mi vida no va a ser igual que la de cualquier otra persona, que se pone mala una o dos veces al año. Yo sé que a mí me va a costar más, pero eso no impide que yo intente llegar a serlo.”

(Lucía, 17 años)

En el caso de Angel, también tiene sus esperanzas, pero son a más corto plazo. Debido a lo avanzada de su enfermedad, su vida está en continuo peligro. Está dentro de una rueda de la que ya no puede salir y sin retroceso.

Su situación actual es caótica depende de un trasplante de pulmón para sobrevivir. Sabe que está mal y que en algunas de las tantas infecciones respiratorias que está sufriendo desde hace ya 7 años, se puede quedar, pero a pesar de todo, demuestra una valentía quijotesca, porque aunque a veces se deprime y pasa malas rachas, en ningún momento ha perdido la esperanza de futuro, sus ilusiones por seguir estudiando, poder ir al cine, ver a sus hermanos crecer, poder recuperar los amigos perdidos, ir a la playa....

“Yo quiero estudiar farmacia, pero sé que con mi enfermedad y los problemas que estoy teniendo no voy a poder hacerlo, pero bueno, puedo estudiar técnico de farmacia que es más corto y trabajo no me faltaría tampoco.”

(Ángel, 19 años)

3.1.7- Experiencias con las asociaciones.

“Tu respiras sin pensar. Yo...yo no pienso más que en respirar”.

Este es el lema de la Asociación Andaluza de Fibrosis quística, que nace en el año 1986, promovido por el gallego Daniel Carbadillo, padre de niña afectada de FQ, que se preocupó de reunir a todos los padres que tenían afectados de Fibrosis Quística. Y así sin medios, con todas las incertidumbres, pero con todas las ganas del mundo, se pusieron en marcha, manos a la obra, para luchar contra la enfermedad de sus hijos. Por esas fechas , eran muy pocos los profesionales que se atrevían con los pacientes de FQ, se les notaba la duda, la escasez de medios terapéuticos y la falta de experiencia clínica , pero también la profesionalidad y la decidida voluntad de “tratar” y luchar contra la Fibrosis Quística. Y es en esos tiempos y en ese medio donde nace la Asociación Andaluza de Fibrosis Quística. Del fruto de la unión, de la voluntad, y del esfuerzo de padres, afectados y profesionales, decididos a luchar y descubrir que significa la Fibrosis Quística.

La Asociación Andaluza de Fibrosis Quística tiene como objetivo primordial garantizar la mejor calidad de vida posible a las personas afectadas. Para ayudar a estos adolescentes, la asociación cuenta con un equipo de profesionales que les aportan la atención que precisan en cada momento, sobre todo a nivel psicológico y de atención social.

El objetivo de la atención social es garantizar la mejora de la calidad de vida del paciente de FQ, por tanto, la función del trabajador social es atender al paciente y sus familiares de acuerdo con el entorno que les rodea. Para ello es fundamental que conozca la historia familiar así como todo lo que haya sucedido tanto a nivel personal, económico, laboral... y que esté relacionado con la estructura familiar. Las relaciones entre los diferentes componentes de la familia y el entorno, y los hábitos cotidianos y las actividades que se suelen practicar también son datos significativos a la hora de comprender lo que rodea al paciente y su familia. A través del trabajador social, el niño y sus familiares conocerán cómo acceder a los recursos para intentar solucionar o mitigar las dificultades que se presenten a lo largo de la evolución de la enfermedad. El trabajador social además, responderá a todas las dudas que vayan surgiendo a los pacientes y familiares.

“Esta última vez que estuvimos en Córdoba, lo único que la asociación podía hacer por mí era proporcionarme el piso de acogida que tenían,

pero no me ayudaban con dietas para comer. fue la trabajadora social de Almería la que habló con la trabajadora habló del hospital, porque al parecer existen unas dietas para acompañantes que tiene que estar perennes con sus hijos y por eso me daban de comer.”

(Paqui, madre de Ángel)

Por otra parte la intervención psicológica se lleva a cabo atendiendo las necesidades individuales o familiares, detectando el Impacto psicológico del diagnóstico de la enfermedad, el Impacto psicosocial de la hospitalización, Problemas en la adherencia al tratamiento, Trastornos emocionales derivados de la enfermedad. Problemas vinculados con el apoyo familiar y los Problemas psicológicos asociados a los cambios permanentes producidos por la enfermedad y de adaptación al medio. De ahí la importancia del seguimiento que se lleva a cabo con las familias.

El Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba es el único centro sanitario andaluz autorizado para la realización de trasplantes pulmonares. Dado que el 80 por ciento de los trasplantados no residen en esta ciudad y que la fase de seguimiento de la persona trasplantada, -que conlleva muchas revisiones médicas- es larga, la Asociación pone a disposición de los afectados y familiares una vivienda ubicada en las cercanías del Hospital.

“A mí lo que es la asociación poco me ha ayudado nunca. Cada vez que he ido a Córdoba o a Granada o a algún otro sitio, me he tenido que buscar sólo la vida. El piso no llegué a usarlo, porque Ángel no quería quedarse sólo y me dejaron estar con él.”

(Paqui, madre de Ángel)

De este modo, los pacientes y sus acompañantes, que necesitan estar cerca del núcleo hospitalario, pueden permanecer en la ciudad todo el periodo de pre y pos-trasplante. Las experiencias sufrida por los protagonistas de este estudio, son diferentes, pero con algunos puntos en común, como son: la decepción, el abandono y el no cumplimiento de promesas. El enfoque de las madres es distinto, como distintas han sido sus situaciones e implicaciones con dicha asociación. Mientras que Paqui, la madre de Ángel, habla desde el punto de vista de madre afectada y necesitada de la ayuda de la asociación, Loli, la madre de Lucía lo hace desde la posición de presidenta de Asociación de Fibrosis Quística de Almería.

“Las reuniones se empezaron a hacer porque gente de Granada empezaron a llamarnos por teléfono y nos hicimos con el listado de los afectados de aquí y así fue como empezamos con la asociación. Aunque yo soy la presidenta de la asociación de aquí, ya por entonces yo era socia desde que diagnosticaron a mi hija, de la asociación andaluza.”

(Loli, madre de Lucía)

“A raíz de empezar a tener dichas reuniones, decidieron que alguien tenía que hacerse delegada de aquí de Almería y todos “empezaron venga pues tu...”. Yo al principio dije que no que yo no podía, pero ya luego pues me convencieron y me metí. Pero después pasado un tiempo

me decepcioné mucho”

(Loli, madre de Lucía)

“Pero me decepcioné mucho porque al final todo se quedó en Sevilla. Me dijeron que me iban a conseguir una trabajadora social porque nos lo habíamos currado y luego me dijeron que no. Querían que fuéramos a Granada en vez de venir ellos aquí.”

(Loli, madre de Lucía)

“Yo he luchado mucho, porque he arrastrado de la asociación yo sólo, antes y ahora. Tenía más ayuda antes pero ahora no, disponíamos de la psicóloga y la trabajadora social un par de veces a la semana .Íbamos a montar a caballo, hacíamos reuniones y excursiones,”

(Loli, madre de Lucía)

“Además, yo me quité de la asociación , porque yo ví que eso no funcionaba y existía un mal rollo entre la presidenta nuestra y Sevilla, que lo único que hacía era perjudicarnos a todos”

(Loli, madre de Lucía)

3.1.7.1-Ayudas y subvenciones.

La fibrosis quística tiene diversas repercusiones en la vida cotidiana de los afectados que pueden afectar negativamente a su integración. Además de los aspectos médicos que varían de uno a otro, podemos destacar el tiempo diario dedicado a la fisioterapia, la cantidad también diaria de medicación que deben tomar, las pérdidas de escolaridad por los controles médicos o los ingresos por recaídas, las pérdidas de horas de trabajo de los padres, etc.El Certificado de Calificación de Minusvalía viene a reconocer esta disminución en la vida social y a facilitar unos medios para corregirla, aunque mínimamente. El Certificado de Minusvalía es un documento oficial, expedido por la Administración Pública, mediante el cual se acredita la condición (temporal o definitiva) de la minusvalía, siendo el resultado de la valoración multiprofesional (médica, psicológica y social).La calificación del grado de minusvalía permite el acceso del enfermo a los beneficios, derechos económicos y servicios que los organismos públicos otorgan. Con este certificado, con un grado igual o superior al 33%, se abre un abanico de beneficios en cuestión de salud, educación, formación ocupacional y empleo, vivienda, exención de impuestos, transportes, aparcamiento y otras ayudas.

“Por eso cuando le comenté lo de solicitarle la minusvalía a Ángel, no quería, se negaba a admitir que su hijo es un minusválido, pero yo no le hice caso y se la solicité, y ahí lo tiene, trescientos euros que le dan todos los meses, para que él lo vaya ahorrando, y el día de mañana, cuando se quiera independizar, puede tener algún dinerillo del que disponer”

(Paqui, madre de Ángel)

“Yo, al principio, no entendí lo de las minusvalías y pensé que mi madre estaba ya cansada de cuidarme y le pregunté: ¿Tantas ganas tienes de que me vaya? y me dijo que no era eso, todo lo contrario, que ese dinero era para mí, para lo que yo pudiese desear en un futuro, para poder tener una independencia económica, para algún capricho, si me quiero comprar una casa , pues tengo unas facilidades que otros no tienen. Ya te digo, yo no lo entendí en ese momento, pero ahora se lo agradezco.”
(Ángel, 19 años)

3.1.8- Propuestas de mejoras.

Intento en este apartado recoger propuestas que realizan tanto las madres como los chicos en estudio, para mejorar su atención. Estas propuestas, están elaboradas a partir de las vivencias y experiencias vividas por ellos.

3.1.8.1-La Unidad de Fibrosis Quística.

Esta es una de las propuestas en la que coinciden todos, tanto las madres como los niños. Todos están de acuerdo en la necesidad de tener un espacio propio y común para todos los niños con Fibrosis Quística.

“Yo comprendo que una unidad de fibrosis quística a lo mejor no es viable, como puede ser la de oncología, porque posiblemente haya épocas en las que no haya niños ingresados, pero sí se podría conseguir que el personal que atiende a estos niños, tanto médicos como personal de enfermería, estuviese reciclado a la hora de tratarlos.”
(Paqui, madre de Ángel)

Consideran muy importante que este lugar específico para ellos, esté formado por profesionales multidisciplinarios, bien instruidos en la materia, conocedores de la enfermedad y de su manejo, que dominen las técnicas a la perfección y con el grado de humanidad necesario para tratar con estos niños y sus familias.

“Me gustaría que tanto los médicos como el personal de enfermería, estuviese reciclado a la hora de tratarnos y no sentir esa dependencia tan grande de mis enfermeras y de mi médico, sino que todos tuvieran la misma formación y conocimientos y conseguir de este modo, ya que no se puede a veces evitar el ingreso hospitalario, disminuir mis temores”.
(Ángel, 19 años)

“[...] que por lo menos el sufrimiento se disminuya en lo posible, ya no sólo por ser un ser humano, sino también porque estamos hablando de un niño, un niño que lleva sufriendo en su cuerpo delgado y débil durante 19 años la crueldad de una enfermedad incurable que le va minando su vida día a día”.

(Paqui, madre de Ángel)

“Yo lo único que me gustaría poder conseguir alguna vez, es que a quien le pertenezca, sea competencia del que sea, pusiera su mano en el pecho y se palpara el corazón y una vez con él en sus manos, se pusieran un poco en el lugar de mi hijo, de mí y de tantos niños como él

que llegan al hospital con miedo, temerosos, y asustados, ya no sólo por su problema sino también por miedo al dolor , a las pruebas y técnicas dolorosas a las que se ven sometidos , y pediría de todo corazón que intentaran tener un personal cualificado y reciclado en todo momento para atender a estos niño”

(Paqui, madre de Ángel)

Todos hacen hincapié en la mejora de las comidas. Es llamativo lo poco apetecible de la comida, a pesar que ellos pueden elegir algunos platos. En el caso de Ángel, además se une a este problema, el hecho de que tiene una gran desnutrición y diabetes, por lo que precisa de una alimentación mucho más especial de lo habitual. Por lo que el ideal sería adecuar la alimentación de estos niños no sólo a sus demandas, sino también adaptarlas a las peculiaridades de cada uno y del momento de la enfermedad en la que se encuentra. Ya existe este tipo de dieta en otros hospitales, como El Reina Sofía de Córdoba, donde el Servicio de Dietética y Nutrición, se encarga de elaborar dietas personalizadas para cada niño con fibrosis quística.

“Ángel no come bien en el hospital, porque independientemente de ser un niño y no todo le gusta, se cansa de la dieta. No es igual una persona mayor, que ingresa una semana y se va y no vuelve más, que él que se pasa allí veinte días , descansa una semana y vuelve de nuevo”

(Paqui, madre de Ángel)

“Mientras está ingresada no come nada, retrasa la hora de comer todo lo que puede. Entre los horarios tan próximos de las comidas y lo poco apetecibles que son... pues apenas come nada.”

(Loli, madre de Lucía)

3.1.8.2-Atención en el domicilio.

Los cuidados en el hogar, a veces en la forma técnica de hospitalización domiciliaria, es esencial en el cuidado de estos adolescentes con Fibrosis Quística, evitando la separación excesiva de su entorno familiar, y mejorando por ello al reducir la hospitalización, la calidad de vida de estos chicos.

“Desde que Yolanda le permite marcharse a casa a terminar de ponerle el tratamiento allí, está un poco mejor.”

(Paqui, madre de Ángel)

La experiencia de programas de atención en el hogar en nuestra ciudad no está demasiado extendido, sobre todo cuando se trata de administración intravenosa de medicamentos, en este caso de antibióticos, y de niños. Sin embargo , éste es un tema común de mejora en los entrevistados, todos están de acuerdo que con los preparativos necesarios, la capacitación del personal adecuado, la conveniente educación sanitaria, planificación de cuidados y enseñanza de técnicas de manipulación correcta de la vía venosa, los cuidados en casa, son fáciles de poner en práctica.

“Si yo pudiera realizar esos tratamientos en mi casa lo llevaría mejor, porque a mi casa aunque esté mala mis amigas podrían venir a verme y

no es lo mismo que tener que ir a Torrecárdenas a verme. Y mantienes tu vida dentro de lo normal, aunque no pudiera salir a la calle.”

(Lucía, 17 años)

“Es verdad, Ángel os quiere mucho a todas, y a pesar de lo mal que lleva los ingresos, el saber que ingresa en pediatría , le tranquiliza mucho por vosotras pero cuando me lo llevo a casa a continuar el tratamiento allí, eso..¡es otra cosa!,

(Paqui, madre de Ángel)

“Pues para mí, mi casa .Me gustaría que mis tratamientos me los pusieran aquí, aunque tuviera que ir al médico, pero me gustaría que mi madre siguiera siendo mi enfermera y pudiera ponerme las medicinas en la casa.”

(Lucía, 17 años)

Imagino que estas propuestas formuladas por estas personas, pueden no tener respuestas rápidas, sino todo lo contrario, y pueden necesitar la coordinación de otras personas e instituciones, por lo que aprovecho la ocasión y me hago portavoz de estas voces que piden a gritos a los gestores y organizadores de la atención sanitaria de estos niños, que se les tenga en cuenta y que se tengan en consideración, la posibilidad de ayudar para lograr sus objetivos. Aunque en ocasiones la respuesta puede estar en cada profesional, ya que lo que se requiere es sensibilidad, ilusión, conocimientos adecuados, fuerza para poder realizar el trabajo diario y líderes que permitan y favorezcan el poder realizarlo.

4º- DISCUSIÓN

En esta investigación, unos temas se han abordado con mayor profundidad que otros, como se ha podido comprobar en los resultados anteriores expuestos y ello es debido a la gran cantidad de datos obtenidos a través de los informantes.

Dada la dimensión social y cultural de la enfermedad, si queremos mejorar nuestra práctica, se hace imprescindible continuar con estudios que nos permitan seguir conociendo las vivencias de las familias con esta enfermedad y valorar las deficiencias que se perciben en la atención en nuestro entorno.

También es necesario fomentar investigaciones que ayuden a conocer como viven los niños, adolescentes y sus familias, su proceso de enfermedad, como les repercute en sus vidas y como se les puede ayudar de forma eficaz, para conseguir una buena calidad de vida.

El diagnóstico de fibrosis quística en un miembro de la familia supone, lógicamente, un gran impacto emocional. Se van a crear en el ámbito familiar una mezcla de sentimientos diferentes de preocupación, tristeza, enfado, inseguridad, impotencia, culpabilidad y miedo que tienen que ser controlados y dirigidos adecuadamente. Los principales estudios destinados a valorar cuáles son las necesidades de las familias con enfermos pediátricos crónicos se han llevado a cabo fundamentalmente en países anglosajones, en los que las expectativas y roles familiares no tienen por qué ser directamente equiparables a los existentes en España, por lo que no siempre es posible realizar una

extrapolación directa de sus resultados. Además, la fuente de información utilizada también influye en el resultado de los mismos. La mayoría de ellos se basan en los datos proporcionados por la madre o en las respuestas combinadas de las madres y los padres como "progenitores", según Cantor.⁹²

Como toda enfermedad crónica y hereditaria, la Fibrosis Quística (FQ), puede causar problemas sociales, emocionales y psicológicos. Según el estudio de Trindade⁹³ sobre los beneficios de la terapia familiar en los niños con fibrosis quística, el apoyo psicológico ha demostrado ser de interés para mejorar la calidad de vida de la familia, la asistencia en diversos aspectos, como la mejor expresión de sentimientos de culpa y la inseguridad.

Familias, niños y adolescentes, por otro lado, están inmersos a cambios en su vida diaria como consecuencia del diagnóstico de la enfermedad y sus interacciones son apoyadas por su vida afectiva. Lo que viene a apoyar los resultados obtenidos por investigaciones realizadas por la Federación Española de Fibrosis Quística.

En los casos estudiados, ambas madres declaran haber sufrido todas estas emociones en el momento del diagnóstico y como afectó en su vida cotidiana y en sus relaciones con los demás. Para la familia lo importante es la vivencia que han tenido con la enfermedad, los problemas para el diagnóstico, el no ser escuchados y tener una enfermedad de mal pronóstico. Obviamente se plantean la enfermedad de forma más emotiva, manifestando su vivencia respecto a la enfermedad del niño y dejando entrever la percepción de un componente "estigmatizante" con respecto a la forma en que fueron tratados por el sistema asistencial. Esta opinión se basa en las dificultades encontradas para conseguir una atención adecuada y la sensación de ser dejados en un "limbo" por ciertos médicos que catalogan estas enfermedades como incurables, sobre todo a la hora del diagnóstico.

Una vez superado el impacto del diagnóstico aparece el tema de la hospitalización, mal llevado por los niños, ya que eso implica que la vida del niño cambie bruscamente, debido, por un lado a la separación de su entorno familiar y la interrupción de sus actividades diarias. En el caso de los adolescentes estudiados, el ingreso supone para ellos un encarcelamiento, donde se les priva de lo más importante para ellos, que es su independencia. Este punto se ve reflejado en diversas investigaciones entre las que destaco el estudio realizado por Irmgard y Nair⁹⁴ donde señalan que los niños estiman mucho su libertad, que es amenazada durante la hospitalización y que el miedo a esta pérdida puede estar disminuida por medio de nuestra escucha, comprensión y atención. Igualmente Rodríguez- Bausá⁹⁵ dice en su estudio, que el ingreso hospitalario, a los adolescentes, les produce ansiedad, como consecuencia de la pérdida de libertad, independencia, control e intimidad.

En las enfermedades crónicas como la FQ, existe el síndrome del hospitalismo, debido a los continuos ingresos del niño. En general, y a efectos prácticos la mayoría de los efectos derivados del hospitalismo pueden extrapolarse a aquellas situaciones en las que el niño/a permanece también en el hogar debido a este tipo de enfermedad crónica en la que los periodos de ausencia escolar son habituales, y que se suelen presentar con ingresos en centros hospitalarios.

La búsqueda del auto-cuidado en los adolescentes con fibrosis quística, se basa en la organización de la atención para disminuir el impacto de la enfermedad en su vida cotidiana⁹⁶. Un estudio de adultos con FQ indicó que a

muchos pacientes no les gustaba realizar el auto-cuidado todos los días o varias veces durante el día, ya que, de esta manera, la enfermedad se hace cada vez más presente en sus vidas, llenando su agenda más de lo que gustaría.⁹⁷ Sin embargo, se realizaban el auto-cuidado, porque tenían miedo de la evolución de la enfermedad. Especialmente para los adolescentes, el auto-cuidado es un componente crucial en la transición de la atención pediátrica a la adulta, lo que constituye un instrumento fundamental para desarrollar la autoestima.

El adolescente con fibrosis quística busca ser normal, ser aceptado por los otros adolescentes e integrarse en su grupo como uno más. Según Pelucio⁵⁶ en su estudio sobre la búsqueda de la normalidad, la mayor preocupación de estos adolescentes es la auto-imagen, el culto al cuerpo y su proceso de socialización basándose en sus propias experiencias.

En el adolescente, todos estos cambios intervienen a nivel particular en él repercutiendo en su desarrollo escolar, ya que su absentismo es grande e implica retrasos escolares, dificultad para mantener los amigos, preocupación por la imagen de uno mismo, sentimientos de vergüenza y a veces tentaciones de abandonar el tratamiento. Gortmaker⁹⁸ en su estudio sobre la enfermedad crónica y los problemas de comportamientos de los niños y adolescentes, dice que la enfermedad crónica con independencia de su clínica específica, hace que los niños y los adolescentes que las padecen se puedan sentir diferentes y existe el riesgo de que desarrollen problemas de comportamiento y fracaso escolar.

Por otra parte, las madres en los casos del estudio, son las que asumen el rol cuidadoras, se vuelcan por completo en los cuidados de los hijos enfermos, descuidando en la mayoría de las ocasiones al resto de la familia, a sus maridos e incluso a ellas mismas, como bien expone Sánchez,⁵⁴ que desarrolló un estudio fenomenológico, en el cual describió la experiencia de mujeres cuidadoras de personas en situación de enfermedad crónica, mostrando que ser cuidadora de un ser querido, va más allá de tener una tarea o responsabilidad, genera una forma de vida y relación diferente consigo misma, con la persona cuidada y con el mundo. También Barrera⁹⁹ señala que las madres manifiestan angustia pensando en la posible muerte del hijo, se descuidan a sí mismas, e incluso descuidan a otros miembros de la familia, pierden en ocasiones la relación de pareja y dejan de hacer vida social. Muchas mujeres contribuyen invisiblemente con el sistema de salud formal, brindando "cuidados informales", es decir, atendiendo en su hogar, y sin recibir remuneración, a familiares que tienen un daño crónico. Junto a los roles de dueña de casa y jefa de hogar, son innumerables las mujeres que deben cuidar a los suyos durante largas horas diarias, asumiendo diferentes tareas, con diversos grados de complejidad y descuidando su propio bienestar. El rol de cuidadora les sumerge en una vida dedicada al otro, dejando de lado para ellas cualquier proceso de "toma de decisiones" respecto de su propia salud. Según Durán,¹⁰⁰ sólo un 12% del tiempo que se dedica a atender una enfermedad de algún miembro del hogar es suministrado por los servicios sanitarios, mientras que el 88% restante lo presta, fundamentalmente la familia y más especialmente la madre. En un estudio realizado por Murillo,¹⁰¹ mereció especial atención, el impacto que tiene el cuidar sobre la salud de la mujer cuidadora, ya que se sabe que, cuando aparece la enfermedad, hallamos como cuidador a un sujeto habitualmente femenino, tan volcado en la salud del otro

como descuido de la suya propia".

Además, según Rabanaque,¹⁰² la mujer cuidadora está desprovista de apoyo y asesoramiento para la realización de cuidados complejos, se lesiona o pone en riesgo su cuerpo y comienzan a tener síntomas vagos, poco precisos como cansancio, fatiga, dolores de cabeza, tristeza, ausencia de la vida cotidiana de la familia, baja autoestima. Barajas¹⁰³ coincide al respecto, afirmando que a mujer gasta sus alientos en otros, da su vitalidad a los otros del grupo doméstico y así está dando su salud. Además comienza a tener dificultades en la relación de pareja, por la absorbencia personal que hace de ella los cuidados del hijo enfermo, que llega a tiranizar a aquella de la que depende según Vera.¹⁰⁴

Esta dedicación en exclusiva a sus hijos ocasiona que en muchas ocasiones pueden llegar a ser demasiado protectoras y no dejan a sus hijos hacer ciertas cosas. No es porque deseen hacer sus vidas desgraciadas, sino porque tratan de protegerles contra todos los males del mundo, es por ello que cuando el adolescente reclama su independencia, la madre siente que no es lo suficiente maduro y cree que ha invertido demasiado en su cuidado para mantenerle sano y no va a dejarle que comprometa su salud.

Es en estos momentos cuando la cuidadora necesita apoyo y no lo encuentra en su entorno habitual, su familia ha descargado en ella el peso del hijo enfermo y ella siente ese peso como una dura lastra de la que no puede tirar, apareciendo sentimientos de soledad e impotencia. Este apoyo la madre, algunas veces, lo busca en el personal de enfermería que pasa tantas horas con ella y que en ocasiones, como ocurre en los casos aquí narrados, la relación va más allá de la simple atención sanitaria. Barrera⁹⁹ en sus múltiples trabajos para desarrollar la habilidad de cuidados en madres de niños con FQ, señalan a las enfermeras como principal apoyo a la hora de orientarlas en el manejo de situaciones de enfermedad, como afrontarla y qué hacer para mejorar la autoestima. La enfermera, debe de reconocer cuando una familia tiene problemas, la intervención temprana puede iniciarse antes de que la familia esté en crisis. Según el estudio de Reed⁵⁰ es fundamental que las enfermeras sean capaces de diferenciar cuando una familia tiene dificultades para hacer frente a un niño con FQ en el hogar.

En cuanto a las expectativas y deseos de mejoras de estos niños y adolescentes, me uno a la opinión de la presidenta de la Asociación Andaluza de Fibrosis Quística, María Fuensanta Pérez Quirós, cuando habla de la necesidad de que existan unidades de Fibrosis Quística en cada una de las provincias andaluzas, para que estos niños y sus familias sean atendidos adecuadamente. Ellos llevan años reivindicando estos derechos, pero hoy por hoy no ha sido viable. Piensan que no piden demasiado, sólo pretenden ofrecer a sus hijos la posibilidad de disponer de un equipo multidisciplinar que proporcione una actuación precoz y el tratamiento de la enfermedad pulmonar, deteniéndola o, en su defecto, disminuir la velocidad del deterioro pulmonar que sufren.

También me muestro de acuerdo con los estudios de Marco et al,¹⁰⁵ Derelle et al¹⁰⁶ y Caldwell et al,¹⁰⁷ que demuestran la eficacia de los cuidados en el hogar, evitando la separación de los niños de su medio ambiente, fomentando su calidad de vida y demostrando que no siempre la técnica de hospitalización en centros hospitalarios, es esencial para el cuidado de los niños ni la más económica. La evidencia actual que existe sobre este tema se restringe a un

pequeño estudio, por lo que quizás se requeriría con urgencia más investigación sobre este tema, y poder mantener a estos niños en sus entornos y rodeados de los suyos. Marco³ en una revisión sistemática realizada sobre antibioterapia i.v. en domicilio comparada con tratamiento intravenoso en hospital en pacientes con FQ, sólo un ensayo cumplió con los criterios de selección para demostrar evidencia de estas intervenciones terapéuticas.¹⁰⁸

Wolter,¹⁰⁹ por su parte, concluyó que, aunque el aumento de los parámetros de función pulmonar (volumen espiratorio forzado en el primer segundo y capacidad vital forzada) después de la terapia antibiótica fue discretamente inferior en los enfermos que recibieron terapia antibiótica intravenosa domiciliaria (TAIVD), la mejoría de la mayoría de los parámetros que midieron la calidad de vida fue superior en los que recibieron el tratamiento en su domicilio. Además, se observó que existieron claras ventajas económicas cuando se llevó a cabo el tratamiento en el domicilio, siendo los efectos secundarios escasos. No obstante, se requieren más trabajos bien diseñados para confirmar estos resultados.

Por lo tanto, aunque no existen de momento evidencias en la bibliografía, el TAIVD posiblemente es igual de eficaz que el tratamiento llevado a cabo en el hospital. Para ello es muy importante poseer una infraestructura apropiada, hacer una correcta selección de los pacientes, dar una buena información y educación, y controlar adecuadamente al enfermo que va a recibir esta modalidad de terapia. Claramente el niño mejora la calidad de vida, continúa su vida normal en relación con los estudios y tiene además los beneficios propios de la estancia en el domicilio, con mayor independencia, bienestar, disminución del tiempo de hospitalización, con el subsiguiente descenso de los costes y la disminución de los riesgos de infección.

5º- CONCLUSIONES

El diagnóstico de Fibrosis Quística en el niño supone un impacto emocional en la familia. Ante las vivencias de esta nueva situación a la que se enfrenta la familia, aparecen sentimientos negativos de incertidumbre, culpa y gran confusión. A partir de este momento, toda la vida del niño, de su madre, y del resto de su familia, van a girar alrededor de los cuidados y tratamientos del niño. Las vivencias de estas familias, en especial de las madres, son muy extensas. Existiendo entre todas sentimientos comunes de angustia, tristeza, impotencia, soledad, rechazo y aceptación a su vez, de la enfermedad. En el momento del diagnóstico y conocimiento de la enfermedad, aparece la angustia ante la amenaza de la muerte que perciben. Estos sentimientos van cambiando según va avanzando el tiempo y comprueban que sus hijos siguen vivos. Pero esto es como una lucha contra reloj, debido a que ese tiempo que en principio esperaban que pasara pronto, se vuelve en contra al ser una enfermedad crónica, que conlleva deterioro progresivo de órganos anejos importantes para el ser humano.

Las madres estudiadas describen un cambio importante de valores, de significado en las rutinas, actividades diarias y la falta de apoyo familiar. Declaran ser los pilares básicos de sus hogares, dicen no encontrar el hombro sobre el que llorar, sino ser ellas los hombros sobre los que lloran sus familiares. Hablan de soledad, depresión y sentimientos de impotencia, sobre todo ante las exacerbaciones de los hijos y la toma de decisiones ante cualquier problema familiar que surja. La enfermedad de los hijos impide a las cuidadoras tener una existencia propia, disminuyen las relaciones sociales y familiares, con los amigos, abandonan sus trabajos para dedicarse al cuidado del hijo enfermo, afectando también a la vida en pareja. Cambian las relaciones familiares y se produce un aislamiento social.

Las relaciones con los profesionales, en general han sido positivas, aunque en ocasiones, sobre todo para una de las madres, no han sido lo suficientemente buenas. Sí habría que resaltar, que para ambas madres esta relación empezó a ser buena una vez realizado el diagnóstico, previo a ello, fue un ir y venir al servicio de urgencias, realizando consultas con múltiples especialistas y no siempre en tonos y comportamientos adecuados. Las experiencias más traumáticas para los adolescentes entrevistados han sido los continuos ingresos hospitalarios, que representan para ellos la separación de su entorno familiar y el aislamiento en sus habitaciones durante casi quince días, por encima de las distintas técnicas a las que se ven sometidos. Valoran positivamente los cuidados ofrecidos y son conscientes del cariño recibido por el personal sanitario que cuida de ellos en cada ingreso. Conocen su enfermedad, y realizan sus auto-cuidados de un modo independiente, aunque a veces sus madres continúen supervisando. En algunos momentos de sus vidas han sentido deseos de tirar la toalla, por cansancio, por agotamiento y desaliento, e incluso por querer integrarse en el grupo de amigos como una persona normal, pero sus vivencias familiares, afectivas o de costumbres están tan arraigadas, que rápidamente recapacitan y abandonan la idea.

Los hermanos también sufren la enfermedad, apareciendo un sentimiento de abandono de la madre hacia los otros hijos, y participación de otros miembros de la familia en sus cuidados, la mayoría de las veces por parte de la

abuela materna. Las expectativas de futuro en estos adolescentes han aumentado debido a que la esperanza de vida, también lo ha hecho.

Tienen esperanzas de sobrevivir, de llevar una vida normal, de poder formar una familia y tener un futuro largo y prospero. Las expectativas de los niños entrevistados no son las mismas, debido a que se encuentran en diferentes etapas de la enfermedad, por lo que las perspectivas tanto de ellos como de sus madres difieren en cuanto al futuro. Empiezan a aparecer las cuestiones relacionadas con la elección de una profesión y en contrapartida de estas expectativas está el tratamiento para la enfermedad que es constante, hay que realizarlo todos los días y varias horas al día, por lo tanto, ocupa mucho tiempo. Esto afecta a la realización de otras actividades importantes para el adolescente como estudiar, trabajar, salir con los amigos...lo que a veces les hace pensar en abandonar el tratamiento. El adolescente busca su independencia y se siente capacitado para realizar sus auto-cuidados. Decisión, que como aparece en las entrevistas, los padres no ven con demasiada alegría, ya que consideran que en algunos casos, no están preparados para asumir esa responsabilidad.

En el estudio se ha podido comprobar que el apoyo familiar no ha sido una base importante para estas familias. Los tíos, abuelos, e incluso las mismas parejas no se entregan al cien por cien en los cuidados del niño y eso las madres lo describen con sentimientos de soledad y sobrecarga. En pocas ocasiones la pareja asume el rol de cuidador al mismo nivel que la madre y por el contrario es ella, la que a pesar de permanecer durante todos los días del ingreso con su hijo enfermo, sigue siendo el soporte básico de la familia y lleva el buen funcionamiento de su familia desde la habitación del hospital. Hablan de gran apoyo por parte del personal sanitario, y comentan que las relaciones a veces, llegan más allá de una simple relación profesional. Por otra parte las distintas asociaciones, foros, reuniones de personas afectadas etc... no les han servido para nada y por el contrario a veces les ha supuesto esfuerzos sobrehumanos para obtener objetivos, que finalmente no consiguieron. Se sienten defraudados y abandonados por estas asociaciones, que a su criterio no funcionan como debieran.

6º- PERSPECTIVAS FUTURAS DE INVESTIGACIÓN

A la luz de los resultados obtenidos, considero que es muy importante trabajar entre todos los sectores implicados en la atención a los niños con Fibrosis Quística. Reconozco que la muestra es pequeña y sería necesario entrevistar a más niños y madres, como para llegar a conclusiones más exactas, pero sospecho que los resultados serían los mismos, ya que llevo muchos años trabajando con estos niños y el trasfondo de sus expectativas y esperanzas de vida de la gran mayoría coincidían con las que aquí se exponen.

La creación de una Unidad de Fibrosis Quística, que reúna las instalaciones, equipo multidisciplinar y requisitos necesarios, accesibles y adaptados a las características específicas de estos niños y sus cuidadoras, favorecería la consecución de unos de los objetivos de mi investigación: conocer como repercute en las vidas de los adolescentes estudiados su proceso enfermedad y como se les puede ayudar de forma eficaz, para la consecución de una buena calidad de vida. Después de lo investigado y de consultar tanta bibliografía, se trataría de ofrecer una formación especializada, unificando criterios y proporcionando la habilidad suficiente a los profesionales sanitarios que estarán en contacto con estos niños, reciclando al personal ya desde las urgencias del hospital, para conseguir tratarlos como se merecen y disminuir de este modo sus miedos. Igualmente y pensando en que la enfermedad va avanzando y los ingresos son cada vez mayores y a su vez el adolescente se resiste cada vez más a ello, se trataría de fomentar la experiencia de programas de atención en el hogar para la administración intravenosa de medicamentos, proporcionando la conveniente educación sanitaria, planificación de cuidados y enseñanza de técnicas de manipulación correcta de la vía venosa, supervisando dichos cuidados por personal cualificado.

Y por último y no por ello menos importante, tras todas las conversaciones, entrevistas, comentarios, deseos y mejoras que tanto estos niños como sus familias demandan, se podría llegar a un punto común, que sería proporcionar mayor asistencia para su seguimiento escolar, tanto en el hospital como en su domicilio. El seguimiento escolar es un derecho a potenciar en estos pacientes ya que el absentismo escolar que padecen les producen grandes lagunas difíciles a veces de superar.

7º- BIBLIOGRAFIA

- 1-**McCarthy V, Harris A. The CFTR gene and regulation of its expresión. *Pediatr pulmonol.* 2005; 40:1-8.
- 2-**Rajang S, Saiman L. Pulmonary infections in patients whit cystic fibrosis. *Semin Respire Infect.* 2002; 17:47-56.
- 3-**Gartner S, Cobos N, Maya A, Casals T, Seculi JL, Asensio O, Bosque M, Estivill X, Puliol M, Prats R. Neonatal screening for cystic Fibrosis in Catalunya, Spain. *Pediatr pulmonol.* 2003; 525:221.
- 4-** Fitz-Simmons SC. The changing epidemiology of cystic fibrosis. *J Pediatr.* 1993; 122(1):1-9.
- 5-** Elborn JS, Shale DJ, Brilton JR. Cystic Fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000. *Thorax.* 1991; 46(12):882-5.
- 6-**Smyth R. Diagnosis and management of cystic fibrosis. *Arch Dis Child Educ Pract.* 2005; 90:ep1-ep6.
- 7-**Taussig LM, Landua LI. *Pediatric Respiratory Medicine.* St Louis, MO: CV Mosby Inc;1999.
- 8-**Rosenstein BJ, Cutting GR. For the Cystic Fibrosis Consensus Panel. The Diagnosis of Cystic Fibrosis: A consensus statement. *J Pediatr.* 1998; 132:589-595.
- 9-**Furtado MCC, Lima RAG. O cotidiano da familia com filhos portadores de fibrose cística: Indemnizaciones para enfermagen pediátrica. *Rev. Latina am Enfermagem.* 2003; 11:66-73.
- 10-**Busch R. On the history of cystic fibrosis. *Acta Univ. Carol.* 1990; 36: 13-15.
- 11-**Garrod AE, Hurlley WH. Congenital family steatorrhoea. *Q. J. Med.* 1912;6:242-258.
- 12-**Rokitansky C. *Von Handbuch der speciellen pathologischen Anatomie, II.* Vienna: Braumuller & Seidel; 842.
- 13-**Landsteiner K. Darmverschluss durch eingedicktes Meconium. Pankreatitis. *Centr Allg Pathol.* 1905;16: 903-907.
- 14-**Rosenstein BJ, Langbaum TS. Diagnosis. In: *Cystic Fibrosis.* New York: Thieme-Stratton; 1984. p. 85-114.
- 15-**Wilson JR, Dubois RO. Report of a fatal case of keratomalacia in an infant, with postmortem examination. *Am J Dis Child.* 26: 431-446.
- 16-**Andersen DH. Cystic fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *Am J Dis Child.* 1938;56: 344-399.
- 17-**Blackfan KD, May CD. Inspissation of secretion, dilations of the ducts and acini, atrophy and fibrosis of the pancreas in infants. *J Pediatr.* 1938;13: 627-634.
- 18-**Fanconi G, Uehlinger E, Knauer C. Das coeliakiesyndrom bei angeborener zystischer pankreasfibromatose und bronchiectasien. *Wiener Klin Wochen.* 1936;86: 753.
- 19-**Harper MH. Congenital steatorrhoea due to pancreatic defect. *Arch Dis Child.* 1938;13: 45-56.
- 20-**Andersen DH. Cystic Fibrosis of the pancreas and its relation to celiac disease. *Am J Dis Child.* 1938; 56:344-399.
- 21-**Grossman S, Grossman LC. Pathophysiology of Cystic Fibrosis. Implications for chitical Care Nurses. *J Pediatrics.* 1990;12:89-97.

- 22-**Lowe CU, May CD, Reed SC. Fibrosis of the pancreas in infant and children: a statistical study of clinical and hereditary features. *Am J Dis Child.*1949; 78:349-374.
- 23-**Pérez J, Pérez E, Oliveira C. Aspectos históricos de la Fibrosis Quística. Unidad de Fibrosis Quística. Málaga: H. Regional Málaga;1998.
- 24-**Tsui LC. Population Analyst of the Major Mutation in Cystic Fibrosis. *Human Genetics.* 1990; 85(4): 391-445.
- 25-** Moreno RMG, Posadas AS. Fibrosis Quística. Monografías. Madrid: NUMOMADRID; 2005.
- 26-**Robinson P. Cystic Fibrosis. *Thorax.* 2001;56:237-241.
- 27-**Ovestein D, Rosestein B, Stern R. Cystic Fibrosis: Medical Care. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2000.
- 28-**Anfenson. M. El niño en edad escolar con fibrosis quística. *J Sch Health.* 1980; 7:26-8.
- 29-** Liou TG, Adler FR, Fitzsimmons SC, Cahill BC, Hibbs JR, Marshall BC. Predictive 5-year survivorship model of cystic fibrosis. *Am J Epidemiol.* 2001;153:345–352..
- 30-** Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: a 2002 update. *J Pediatr.* 2002; 140:156–164.
- 31-**Fink JB. Positioning versus postural drainage. *Respir Care.* 2002;47:769–777.
- 32-**Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005;(1): CD002011.
- 33-**Stites SW, Plauatz MW, Bailey K. Increased concentrations of iron and isoferitins in the lower respiratory tract of patients with stable cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 1999;160:796–801.
- 34-** Antonelli M, Midulla F, Tancredi G. Bronchial artery embolization for the management of nonmassive hemoptysis in cystic fibrosis. *Chest.* 2002;3:796–801.
- 35-** Antonelli M, Midulla F, Tancredi G. Bronchial artery embolization for the management of nonmassive hemoptysis in cystic fibrosis. *Chest.* 2002;121:796–801.
- 36-**Taussig LM, Landua LI. *Pediatric Respiratory Medicine.* St Louis, Mo: CV Mosby Inc; 1999.
- 37-**Mange JM, Mange A. *Basic Human Genetics.* Sunderland, Mass: Sinauer Associates Inc; 1999.
- 38-** Roses AD. Pharmacogenetics and the practice of medicine. *Nature.* 2000;405:857–865.
- 39-**Flotte TR, Laube BL. Gene therapy in cystic fibrosis. *Chest.* 2001;120:124S–131S.
- 40-**Stewart JL. Los niños que viven con enfermedades crónicas: un examen de su estrés, las respuestas de afrontamiento y los resultados de salud. *Aun Rev Nurs Res.* 1990;8:56-65.
- 41-**Aalderen WM, Mannes GP, Bosma ES, Roorda RJ, Heymans HS. Home care in cysticfibrosis patients. *Eur Respir J.* 1995;8,172-175.
- 43-**Bochkov NP, Nikitina VA, Roslova TA. EN: Chaushev, Iakushina II. Cellular therapy of hereditary diseases. *Vestn Ross Akad Med Nauk.*2008;10:20-28.

- 44-**Vidaver V. Conceptos sobre enfermedad crónica y cuidado en casa. En: Stricklan OL, Waltz CF. Measurement of Nursing Outcomes: Self Care and Coping. New York: Springer Publishing Company;1990.
- 45-**Ziaian T, Sawyer MG, Reynolds KE, Carbone JA, Clark JJ, Baghurst PA, et al. Treatment burden and health-related quality of life of children with diabetes, cystic fibrosis and asthma. School of Nursing and Midwifery. Australia: University of South Australia;1999.
- 46-**García-Calvente MM. El sistema Informal a la salud durante la infancia [tesis doctoral]. Granada; Universidad de Granada; 1997.
- 47-**Dominguez-Alcón C. Socióloga del cuidado. *Enf Clin*.1999; 9 (4): 44-51.
- 48-**Instituto de la Mujer. Estudio sobre la conciliación de la vida familiar y la vida laboral: situación actual, necesidades y demandas. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales [en Internet*. 2005. [consultado 10 oct. 2008]. Disponible en: [http://www.mtas.es/mujer/mujeres/estudinv/Estudio% 20 conciliacion.pdf](http://www.mtas.es/mujer/mujeres/estudinv/Estudio%20conciliacion.pdf).
- 49-** Delicado-Useros MV, García-Fernández MA, López-Moreno B, Martínez-Sánchez P. Cuidadoras informales: una perspectiva de Género. *Enfermería Universidad de Albacete*.2001;13:12-16.
- 50-**Reed SB. Potential for alterations in family process: when a family has a child cystic fibrosis. *Int Disabil Stud*.1991; 13(4): 146-149
- 51-**Whaley H, Wong T. *Enfermería Pediátrica*. Madrid: Ediciones Harcourt;1995.
- 52-**García-Calvente MM. Las mujeres como cuidadoras de salud en el sistema informal. *Aten Primaria*. 2000;26(supl1):192.
- 53-**Rhai JS, Manaras I, Toumainen H, Hundt GL. Meeting the needs of parents around the time of diagnosis of disability among their children: evaluation, support, and liaison by Key workers. *Pediatrics*. 2004;114(4):477-482.
- 54-**Sánchez B. La experiencia de ser cuidadora de una persona en situación de enfermedad crónica. *Investigación y Educación en Enfermería*.2001;19(2):34-47.
- 55-**Leddy S, Pepper J. Bases conceptuales de la Enfermería Profesional. Londres: Lippincott Company;1985.p.270-275.
- 56-** Pizzignacco TMP, Lima RAG. Socialization of children and adolescents with cystic fibrosis: support for nursing care. *Rev Latino-am Enfermagem*. 2006; 14(4):569-577.
- 57-**Dominguez-Alcón C. Socióloga del cuidado. *Enf Clin*.1999;9(4):44-51.
- 58-**Law M, Hanna S, King G, Hurley P, King S, Kertoy M, et al. Factors affecting family-centred service delivery for Children with disabilities. *Child Care Health Dev*. 2003;29(5):357-366.
- 59-**Ribero DJ, Ribero G, Ribero FA. Controversias na fibrose cística: hacer ao pediatra especialista. *J Pediatr*. 2002; 78 (2): 171-86.
- 60-**Sigmon HD, Grady PA. Increasing nursing research in cystic fibrosis. *Heart Lung*.2002;31:81-84.
- 61-**Fibrosis Quística un solplo de esperanza. Accesible. 2003;15:3.
- 62-**Asociación Española de Fibrosis Quística. La importancia de la Unidad.19 Abr. 2006 URL Permanente.
- 63-**Otegui R. Factores socioculturales del dolor y el sufrimiento. En: Perdiguero E, Cornelles JM. *Medicina y cultura*. Barcelona: Bellaterra; 2000.p.227-248.

- 64-** Riquelme M. Vivenciando el duelo anticipatorio: experiencia de familiares de pacientes con enfermedad oncológica en etapa terminal. Tesis presentada como parte de los requisitos para optar al grado de Licenciado en Enfermería. Valdivia – Chile; 2004.
- 65-** Amezcua M, Carricondo A. Investigación cualitativa en España. Análisis de la producción bibliográfica en salud. *Index enferm.* 2000;9(20-29):26-34.
- 66-** Pope C, Mays N. Reaching the parts other methods cannot reach: and introduction to qualitativemethods in health services research. *Med J.*1995;311:42-45.
- 67-**Ibañez J. Más allá de la Sociología. Madrid: SigloXXI;2006.
- 68-** Peinado A. La investigación cualitativa en España: de la vida política al maltrato del sentido. *Rev Esp Salud Pública.* 2002;76(5):381-393.
- 69-** Cuesta-Benjumea C. Desafíos de la Investigación Cualitativa [firma invitada]. *Nurse Inv [serie en Internet]* 2006 Ene/Feb; Disponible en <http://www.neureinvestigacio.es>.
- 70-**García-Calvente MM. Evaluación de programas. Salud Materno-Infantil.Andalucía 1984-1994. Granada: Escuela Andaluza de Salud Pública;1996.
- 71-**Parahoo K. *Nursing Research.* Londres: Principales, Process and Issues Macmillan Press; 1997.
- 72-**Bolivar A, Domingo J, Fernández-Cruz M. La Investigación Biográfico-Narrativa en Educación. Enfoque y Metodología. Madrid: La Muralla; 2001.
- 73-** Valles MS. Técnicas cualitativas de investigación social. Reflexión metodológica y práctica profesional. Madrid: Editorial Síntesis;2000.p.177-222.
- 74-**Hutchinson S, Wilson H. La investigación y las entrevistas terapéuticas: una perspectiva postestructuralista. En: *Asuntos críticos en los métodos de investigación cualitativa.* Colombia: Ed. Universidad de Antioquia;2003.p.379-393.
- 75-**Filck, U. Introducción a la investigación cualitativa. Madrid: Morata;2004.p.110.
- 76-**Coffey A, Atkinson P. Encontrar el sentido a los datos cualitativos. Estrategias complementarias de investigación. Alicante: Editorial de Antioquia;2005.
- 77-**Cardona MC . Introducción a los métodos de investigación. Madrid:EOS;2002.
- 78-** Carvalho AS. Metodología da entrevista: uma abordagem fenomenológica. Soa Paulo: Agir;1987.
- 79-** Amezcua M, Hueso-Montoro C. Cómo elaborar un relato biográfico. *Arch Memoria (en línea)*2004; 1. Disponible en: <http://www.index-f.com/memoria/metodologia.php>.
- 80-**Del Río D. “Elaboración de una Historia de vida”: Complementariedad de fuentes y técnicas”. En López-Barajas E. *Las historias de vida y la investigación biográfica. Fundamentos y metodología.* Madrid: Universidad Nacional de Educación a Distancia;1998.
- 81-** Perrin EC, Gerrity PS. Desenvolvimento das crianças Portadoras de enfermedades crônicas. *Clin Pediatr Soy Noetr.* 1984; 1:21-34.
- 82-**Gewerc A, Montero L. “ Victor: ¿profesor, médico o científico?. Un estudio de caso de catedráticos de la Universidad de Santiago de Compostela”. *Revista de Educación.* 2000;321:371-398.

- 83-**Castillo E. La fenomenología interpretativa como alternativa apropiada para estudiar fenómenos humanos. Invest Educ Enferm. 2000;(1):27-35.
- 84-** Ribeiro NRR. La experiencia del niño en la unidad de tratamientos intensivos pediátricos: Subvenciones para la práctica y la enseñanza de enfermería. Porto Alegre (RS): Facultad de Educación, Pontificia Universidad Católica- RS; 1991.
- 85-**Yeh CH. Gender differences of parental distress in children with cancer. J Adv Nurs. 2002;38(6):598-606.
- 86-**Kübler-Ross E. Los niños y la muerte. Barcelona: Luciernaga; 1996.
- 87-** Gomez-Sancho M. Medicina Paliativa. La respuesta a una necesidad. Madrid: Aran; 1998.
- 88-**Moral E, Muñoz A, Uberos J, Galdó G. Aspectos psicosociales del cáncer infantil. En : Muñoz A, Moral E, Uberos J. Oncología Infantil. Jaén: Formación Alcalá;2001.p.135-143.
- 89-**Pinto-Afanador N. El cuidado familiar del paciente con enfermedad crónica. El arte y la ciencia del cuidado, grupo del cuidado facultad de Enfermería. Colombia: Universidad Nacional de Colombia;2008.
- 90-**Urbina-Faraldo I. Vivencias de una madre cuidadora. La fuerza que da el amor. Arch Memoria. 2006;3(3):67-78.
- 91-**Anfeson M. El niño en edad escolar con fibrosis quística. J Sch Health. 1980;6:26-28.
- 92-**Kanthor H, Pless B, Satterwhite B, Myers G. Areas of responsibility in the health care of multiply handicapped children. Pediatrics. 1974; 54(6): 779-785.
- 93-**Mendonça TE, Garbi MR, Gomes DD. Criança portadora de fibrose cística e os benefícios da terapia familiar: estudo de caso / A child bearer of cystic fibrosis and the benefits of family therapy: a case study. Comun ciênc saúde. 2006;17(4):315-322.
- 94-** Gabatz RIB, Ritter NR. Crianças hospitalizadas com Fibrose Cística: percepções sobre as múltiplas hospitalizações. Rev Bras Enferm. 2007;60(1):37-41.
- 95-** Rodríguez-Bausá L. Características y déficit inherentes a la hospitalización infantil. Toledo: Escuela Universitaria de Magisterio de Toledo; 2001.
- 96-** Sikielo RHAS, Morselli R, Duarte G. A recreação: uma proposta terapêutica. In: Ceccim RB, Carvalho PARA. Criança hospitalizada: Atenção integral como escuta a vida. Porto Alegre (RS): Da Universidade/UFRGS;1997.p.59-65.
- 97-** Aguiar SS, Damaceno N, Vieira RS. Complicações da fibrose cística em pacientes adultos. In: Anais do 1º Congresso Brasileiro de Fibrose Cística; 2006 abr 27-30. São Paulo (SP): Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística; 2006.
- 98-**Gortmaker SL, Walker DK, Weitzman M, Sobol AM. Chronic conditions, socioeconomic risks, and behavioral problems in children and adolescents. Pediatrics. 1990; 85(3): 267-276.
- 99-** Barrera L. Trabajo con padres de niños con Fibrosis Quística. Bogotá: Trabajo presentado en el Coloquio Nacional de Investigación de Enfermería;2001.
- 100-** Durán MA. El tiempo y la economía española. 1991;23(695):9-48.
- 101-** Murillo S. ¿Quién cuida a la cuidadora? Revista de Comunicación Interactiva Mujeres y Salud. Disponible en: [URL:<http://mys.matriz.net/mys06/articulos/art_06_02.html>](http://mys.matriz.net/mys06/articulos/art_06_02.html). Última actualización: 18 de mayo de 2002.

- 102**-Rabanaque, G. Mujer rural, salud y calidad de vida. Disponible en: URL: <<http://www.nodo50.org/mujeresred/rural-ruralia-salud.html>>. Última actualización: 15 de junio de 2002.
- 103**-Barajas C. La tierra, la cocina, la salud: Flujos de poder y de energía en grupos domésticos campesinos. Disponible en: URL: <<http://www.colciencias.gov.co/seiaal/congreso/Ponen16/BARAJAS.htm>>. Última actualización: 12 de abril de 2002.
- 104**-Vera P. La cuidadora debe racionalizar su trabajo con el familiar enfermo. Disponible en: URL: http://www.defensordelpueblo.es/informes/_espec99. Última actualización: 10 de diciembre de 2001.
- 105**-Marco T, Asensio O, Boaque M, de Gracia J, Serra C. Administración de antibióticos intravenosos en el domicilio para la fibrosis quística (Revisión Cocharane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus;Oxford:Update Software Ltd;2008.
- 106**-Derelle J, Vidailhet M. Role of home care in the management of patients with mucoviscidosis. France: Hôpital d'Enfants, Allée du Morvan;2003.
- 107**-Hammond LJ, Caldwell S, Campbell PW. Cystic fibrosis, intravenous antibiotics, and home therapy. J Pediatrics. 2003;23:65-76.
- 108**-Marco T, Asensio O, Bosque M, De Gracia J, Serra C. Home intravenous antibiotics for cystic fibrosis. Cochrane Dabatase Syst Rev. 2000;(4):CD001917.
- 109**-Wolter JM, Bowler SD, Nolan PJ, McCormack JG. Home intravenous therapy in cystic fibrosis: a prospective randomized trial examining clinical, quality of life and cost aspects. Eur Respir J. 1997; 10:896-900.

8.- ANEXOS

ANEXO 1: Guión de preguntas para entrevistas semiestructuradas a niños.

Problemas y preocupaciones sentidas por el niño enfermo en relación con la enfermedad, el tratamiento y se pronóstico.

- 1º- Háblame de tu infancia, de cuando descubriste tu enfermedad y fuiste consciente de que estabas enfermo.
- 2º-¿Cómo ves tu vida? ¿En qué te ha cambiado a lo largo de los años?
- 3º- ¿Como influye tu enfermedad en tu vida diaria, en el colegio, con tus compañeros, amigos...?
- 4ª-¿Te sientes aislado, como crees que te ven los demás?
- 5º-¿Cómo percibes los tratamientos y los ingresos hospitalarios?.
- 6º-¿Te gustaría poder realizar los tratamientos en casa? ¿Qué piensas del personal sanitario que te cuida?
- 7º-¿Cómo crees que ha influido tu enfermedad en tus padres? ¿Y en tus hermanos?.
- 8º- ¿Que piensas de tu futuro? ¿Qué te gustaría hacer el día de mañana?.
- 9º-¿Piensas que debería haber en Almería una Unidad de Fibrosis Quística?. ¿Por qué?