



Necesidades de cuidadores familiares de personas con enfermedades huérfanas: cerrando brechas a través del cuidado enfermero

Family caregivers' needs of people with orphan diseases: closing arrows through nursing care

Cielo Martínez Reyes¹, Lizeth Oviedo López², Beatriz Polo Aragón³

RESUMEN

Objetivo: establecer las necesidades de los cuidadores familiares de personas con enfermedades huérfanas teniendo en cuenta el Modelo de la Enfermería Adventista. **Metodología:** revisión de literatura que abarcó artículos cuantitativos y cualitativos hallados en bases de datos y revistas indexadas en idiomas español, inglés y portugués, entre los años 2014 y 2019, cuyo rigor metodológico cumplieran criterios STROBE, COREQ, PRISMA y JADAD. La información obtenida fue relacionada con el modelo de la Enfermería Adventista, NOC y NIC. **Resultados:** Se seleccionaron 28 artículos que analizaban necesidades físicas, psicológicas, sociales, educativas, espirituales, sanitarias y económicas en los cuidadores de personas con enfermedades huérfanas, que requerían soporte multidisciplinar e integral, incluyendo apoyo espiritual enfermero mediante intervenciones propuestas por la NIC y el modelo de Enfermería Adventista (cuidado, conexión con Dios y el otro, y empoderamiento del cuidador en su propia salud). **Conclusión:** Las necesidades de los cuidadores abarcan diferentes áreas del ser, que pueden ser abordadas con intervenciones independientes e interdependientes, identificadas mediante modelos teóricos.

Palabras clave: Cuidadores, Enfermedades Raras, Cuidado de Enfermería, Evaluación de Necesidades, Modelo Teórico.

ABSTRACT

Objective: establish the needs of family caregivers of people with orphan diseases considering the Adventist Nursing Model. **Methodology:** Literature review covering quantitative and qualitative articles found in databases and journals indexed in Spanish, English and Portuguese languages, between 2014 and 2019, whose methodological rigor met STROBE, COREQ, PRISMA, and JADAD criteria. The information obtained was related to the Adventist Nursing Model, NOC, and NIC. **Results:** 28 articles were selected that analyzed physical, psychological, social, educational, spiritual, health care and economic needs in caregivers of people with orphan diseases, which required multidisciplinary and integral support, including nurse spiritual support through interventions proposed by the NIC, and the Adventist Nursing model (care, connection with God and the other, and empowerment of the caregiver in their own health). **Conclusion:** the needs of caregivers cover different areas of being, which can be approached independently and interdependently, identified by theoretical models.

Keywords: Caregivers, Rare Diseases, Nursing Care, Needs Assessment, Theoretical Model.

¹Universidad Cooperativa de Colombia, Medellín, Colombia.
Orcid ID: 0000-0003-1545-5094

²Universidad Cooperativa de Colombia, Medellín, Colombia.
Orcid ID: 0000-0002-7583-1162

³Universidad Cooperativa de Colombia, Medellín, Colombia.
Orcid ID: 0000-0003-1388-9518

INTRODUCCIÓN

Las Enfermedades Huérfanas (EH) son altamente debilitantes y traen consigo una alta tasa de morbimortalidad, alto grado de discapacidad y alteraciones en la calidad de vida, con un rasgo característico que es la baja o escasa prevalencia dentro la población (Avellaneda et al., 2007). La Unión Europea considera que una EH es aquella que no afecta a más de 5 personas de cada 10.000 habitantes y en concordancia con ello la Organización Mundial de la Salud (OMS) menciona que “la mayoría de los pacientes padece enfermedades que afectan a uno de cada 10.000 habitantes o menos”; así mismo, la Agencia Europea de Medicamentos, refiere que “hay entre 5.000 y 8.000 enfermedades que afectan entre 27 y 36 millones de personas” (OMS | Unidos para combatir las enfermedades raras, s. f.).

En Colombia, según el Ministerio de Salud y Protección Social “una EH es aquella crónicamente debilitante, grave, que amenaza la vida y con una prevalencia menor de 1 por cada 5.000 personas; comprenden, las enfermedades raras, las ultra huérfanas y olvidadas.” Para el año 2013 se tenía un reporte de 13.238 casos (Enfermedades huérfanas, s. f.).

Las personas con EH, se enfrentan a múltiples barreras debido a la complejidad de su proceso que genera alarmantes brechas para proporcionar el cuidado, como dificultad en obtener un diagnóstico exacto; opciones de tratamiento limitadas; poca o ninguna investigación disponible sobre su enfermedad; obstáculos para encontrar médicos o centros de tratamiento con experiencia en tratar una enfermedad específica; problemas para solicitar servicios médicos, sociales, asistenciales o financieros debido a la poca familiaridad sobre las enfermedades; falta de información; y sensación de aislamiento, pues por todo lo anterior, muchos son víctimas de rechazo y exclusión social. (1,8)

En el caso de Enfermería, también existe un analfabetismo generalizado en torno al tema y las necesidades de quienes las padecen, sus familias y cuidadores, hecho que limita la aplicación de un cuidado de calidad. Por ello se planteó como objetivo, establecer las necesidades de los cuidadores familiares de personas con enfermedades huérfanas teniendo en cuenta el Modelo de la Enfermería Adventista, a través de una revisión de literatura.

Para este modelo, la persona es un ser creado y diseñado por Dios -individuo, familia, comunidad,

es un ser complejo –bio, psico, socio, cultural y espiritual- e interactivo con el propósito de conectarse con Dios, los seres humanos y toda la creación. La salud es integral, es decir, bienestar físico, mental, social, espiritual y cultural, incluye la comunión con Dios (JAE_v79n5.pdf, s. f.). La Enfermería, es un llamado sagrado y servicio desinteresado que facilita el saneamiento y restauración del bienestar, los cuales son afectados por el entorno, visto como la reflexión de las leyes divinas de belleza y armonía (JAE_v79n5.pdf, s. f.).

En concordancia con lo anterior, en la teoría se desarrollan tres constructos interconectados: cuidando, conectando y empoderando (ver figura 1). El cuidado es un valor fundamental, atributo poderoso y distintivo de la Enfermería, es atender más allá de lo ordinario, mediante la compasión (sensibilidad por el otro), competencia (conocimiento y habilidad), confianza (creer en los demás), conciencia (de lo moral), compromiso (intervenir a tiempo) y comportamiento (incluye el componente espiritual y actitud de interés por el otro). La conexión, es la interacción social, comunicación terapéutica, escucha activa y relación personal con Dios, para fortalecer al profesional en su vínculo con otros y ayudarles así a conectarse igualmente con el Ser Supremo a los recursos técnicos y humanos (JAE_v79n5.pdf, s. f.). El empoderar, es la capacidad de ejercer influencia sobre alguien o algo, es decir, toda acción encaminada por el profesional para que los pacientes cuiden de sí mismos, a través de la defensa, inspiración y motivación. La educación brindada por el enfermero cumple un rol importante en este concepto.

METODOLOGÍA

El presente estudio es una revisión integrativa de literatura.

Criterios de Elegibilidad

Artículos de investigaciones de acceso libre que abordaban el tema de interés: necesidades de los cuidadores familiares de personas con EH, escritos en inglés, español o portugués: cuantitativas (meta-análisis, estudios experimentales, cuasi experimentales, de cohortes, casos y controles, descriptivos), cualitativas (fenomenológicos, teorías fundamentadas, etnografías), excluyendo, artículos de reflexión y de opinión de expertos. Todos ellos hallados en bases de datos reconocidas y revistas indexadas y

referenciadas en Publindex, Latindex y Scimago, con clasificación Q1, Q2, Q3, Q4, publicados entre los años 2014 y 2019.

Los preseleccionados, fueron evaluados con diferentes listas de chequeo y escalas de evaluación, según su tipo de estudio: STROBE (artículos de estudios observacionales), COREQ (artículos de estudios cualitativos), PRISMA (artículos de revisiones, revisiones sistemáticas, metaanálisis), y la escala de JADAD (artículos de ensayos clínicos controlados o experimentos); esto, para garantizar la elección de las investigaciones con diseños metodológicos robustos y de calidad, que permitan un nivel de evidencia y grados de recomendación elevados según Joanna Briggs Institute (JBI).

Finalmente, los hallazgos fueron relacionados y analizados a la luz del Modelo de Enfermería Adventista, los Nursing Outcomes Classification (NOC) y las Nursing Intervention Classification (NIC)

Fuentes de Información y términos de búsqueda

Bases de datos indexadas del área de la salud y las humanidades tales como EBSCO, SCIELO, DIALNET- PLUS, PUBMED, MEDLINE, SPRINGER LINK, DOAJ, BVS, CUIDEN, COCHRANE, ERIC, BASE-SEARCH, REDALYC.

Los descriptores utilizados para la búsqueda bibliográfica, incluyendo los booleanos “y” “o” “no” fueron: “cuidador enfermedad huérfana” y “necesidades cuidador enfermedad rara” y la combinación de ellas: cuidador enfermedad huérfana + necesidades cuidador enfermedad

rara y sus equivalentes en inglés y portugués. Para el manejo de la bibliografía, se utilizó el gestor bibliográfico “Zotero”.

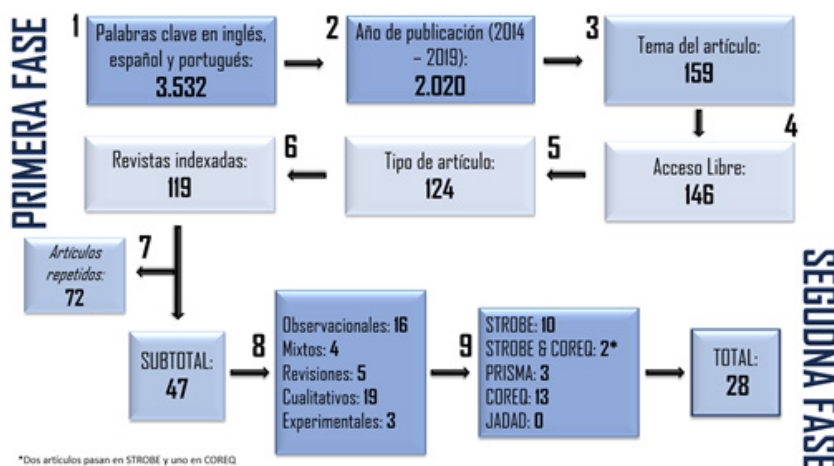
Manejo de Literatura Gris y Control de Sesgos

Durante la búsqueda se encontraron publicaciones de estudios que aún no habían sido publicados en revistas, como tesis, excluidos en la selección. El seguimiento riguroso del proceso planteado en la revisión, escogiendo únicamente aquellos artículos que pasaron los diferentes filtros y cumplían con los parámetros establecidos en las diferentes listas y escalas de evaluación, garantizó el control de sesgos.

RESULTADOS

En la figura 1 se muestra que se hallaron 3.532 artículos que contenían las palabras clave. Al verificar el año de publicación (2014 - 2019), fueron excluidos 1.512, quedando así, 2.020. Posteriormente, al corroborar el tema de los artículos, fueron preseleccionados 159 que trataban sobre las necesidades de los cuidadores familiares de personas con EH. De ellos, se descartaron 13 artículos que no tenían acceso libre y 22 que correspondían a reflexiones y opiniones de expertos, por considerar que tienen bajo nivel de evidencia, según el JBI. De los 124 elegibles, 119 fueron publicados en revistas indexadas en Scimago, en categorías Q1, Q2, Q3 o Q4; de los mismos, 72 estaban repetidos, con lo cual, 47 documentos pasaron a la siguiente fase en la que se evaluaba su calidad metodológica a través de listas de chequeo y escalas de evaluación, tras lo cual quedaron finalmente 28.

Figura 1
Proceso de selección de los artículos a utilizar en la revisión de literatura.



Fuente: Proceso de búsqueda y selección de artículos

La mayor parte de los artículos seleccionados (75%), se hallaron en el motor de búsqueda BVS. 89% publicados en inglés, que continúa siendo el más utilizado en la publicación de literatura científica en el área de la salud. Así mismo, el 43% y el 36% de los estudios fueron desarrollados en Europa y en Norteamérica respectivamente, mostrando entonces, que la cultura investigativa de estos continentes sobrepasa por mucho la cultura latina, teniendo Sudamérica un 7% de los estudios encontrados. La mayor parte (36%) fueron publicados en 2018 y el 68% hacían parte de revistas indexadas en categoría Q1, lo cual denota su excelente calidad y rigor metodológico.

46% fueron artículos de cualitativos, siendo más frecuentes las fenomenologías (11%), con lo que se evidencia lo prolífica que se ha tornado la investigación cualitativa en el campo de la salud. Sin embargo, un 36% fueron descriptivos-transversales, y un 11% revisiones de literatura. 7% de los textos encontrados utilizaron una metodología mixta. Todas estas investigaciones fueron llevadas a cabo principalmente por enfermeros (32%) y psicólogos (21%), con formación doctoral en el 82% de los casos.

Entre las EH tratadas en estas publicaciones están: Distrofia Muscular de Duchenne, trastornos genéticos, neurológicos, del tejido conectivo, metabólicas e inmunodeficiencias; y se enfocaba principalmente en las necesidades de los cuidadores de pacientes no hospitalizados (78%). Estos cuidadores en eran un 71% de los casos, mujeres, madres (43%) o esposas (11%) de los pacientes, lo que corrobora el rol de cuidado de enfermos, conferido a las mujeres, desde tiempos inmemoriales. En algunos artículos se reportó que el cuidador se encontraba a cargo de más de un familiar enfermo.

En la tabla 1, respecto a las necesidades de los cuidadores familiares de personas con enfermedades huérfanas, las señaladas en los artículos y que se relacionan con el Modelo de Enfermería Adventista fueron: aspectos físicos, psicológicos, sociales, educativos y espirituales. Además, también se encontraron otras variables como calidad de vida, carga del cuidador, aspectos de salud y económicos.

Tabla 1
Relación entre los hallazgos y el Modelo de Enfermería Adventista.

Necesidades del cuidador	Variable	Autores	Hallazgos
Físicas	Estado de salud general del cuidador	Mori Yuka (Mori et al., 2017), Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016b), Stewart Michelle (Stewart et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Schwartz Carolyn E. (Schwartz et al., 2017).	Los problemas de salud física son directamente proporcionales a la dependencia de los niños. Los cuidadores presentaron signos y síntomas como dolor de cabeza, pérdida de apetito y peso, mareos o resfriados frecuentes, además de problemas para realizar actividades habituales. Los cuidadores tenían antecedentes personales de la misma enfermedad que los pacientes. (Stewart et al., 2018) (Pelentsov et al., 2015)
	Cansancio	Tejada Ortigosa Eva María (Tejada-Ortigosa et al., 2019), Mori Yuka (Mori et al., 2017), Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016a), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2016), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019), Schwartz Carolyn E. (Schwartz et al., 2017).	Cansancio relacionado con la carga del cuidador (Tejada-Ortigosa et al., 2019) (Pelentsov et al., 2016) (Yoo et al., 2019) (Mori et al., 2017). Hay necesidad de un segundo cuidador, expresó que así mejoraba la condición física del cuidador, pero no contribuía a su salud emocional (Mori et al., 2017).
	Descanso	Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016a), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Egerod Ingrid (Egerod et al., 2017), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Ceña Domingo Palacios (Palacios et al., 2018), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019), Schwartz Carolyn E. (Stewart et al., 2018).	Es innegable la mala calidad del sueño y los problemas para dormir que estaban relacionados con el estrés y las hospitalizaciones del paciente (Landfeldt et al., 2018) (Uttley et al., 2018) (Egerod et al., 2017) lo cual, ha generado impacto en la vida familiar. (Palacios-Ceña et al., 2018)

	Autocuidado	Casas Claudia Patricia (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Stewart Michelle (Stewart et al., 2018), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019).	Los cuidadores presentaban descuido con su propia salud, ocasionando un deterioro en la misma.
Psicológicas	Soporte emocional	Martín Raquel Alba (Alba-Martín, 2016), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019).	El soporte emocional había sido insuficiente para los cuidadores (Alba-Martín, 2016)(Pelentsov et al., 2015). Por tanto, existe la necesidad manifestada de recibir asesoramiento y apoyo durante el proceso salud-enfermedad, en el diagnóstico, tratamiento y hospitalizaciones. (Yoo et al., 2019)
	Sufrimiento	Egerod Ingrid (Egerod et al., 2017), Soares Juliana de Lima (Soares et al., 2016).	El cuidador sufre debido a la situación general de salud del ser querido y la separación durante las hospitalizaciones.
	Soledad	Kesselheim Aaron S (Kesselheim et al., 2015), Egerod Ingrid (Egerod et al., 2017), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015) (Pelentsov et al., 2016).	Las madres expresan que no reciben apoyo de la comunidad y que hay un sentimiento profundo de soledad debido a la rareza de la enfermedad. Se sienten incomprendidas por el personal de salud quien las tilda de molestas o demandantes al hacer preguntas respecto a la condición de su hijo (Lauder et al., 2018). Y a pesar de estar rodeadas de amigos, el sentimiento de soledad permanece. (Egerod et al., 2017)
	Estrés	Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016b), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Bose Mousumi (Bose et al., 2019), Ceña Domingo Palacios (Palacios et al., 2018), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019), Schwartz Carolyn E. (Schwartz et al., 2017).	El estrés se presenta debido a la condición del paciente, el tratamiento y el resultado a largo plazo. También se asocia las demandas de cuidar al ser querido y tratar de cumplir con otras responsabilidades familiares o laborales (Landfeldt et al., 2016b) (Bose et al., 2019)
	Ansiedad	Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016b), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Stewart Michelle (Stewart et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2016), Soares Juliana de Lima (Soares et al., 2016).	La ansiedad está relacionada con el avance de la enfermedad en el ser querido, con no poder suplir las necesidades del paciente –dolor, confort y con una preocupación constante por sus limitaciones (Rice et al., 2019). También tiene que ver con los costos de la enfermedad (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016b); y con la preocupación por otros miembros de la familia (Uttley et al., 2018), tanto así que el 20% de los padres manifestaron tomar medicamentos para ello. (Pelentsov et al., 2016)
	Culpa	S. Somanadhan (Somanadhan y Larkin, 2016), Casas Claudia Patricia (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Bose Mousumi (Bose et al., 2019), Baumbusch Jennifer (Baumbusch et al., 2019).	Se encontraron expresiones de culpa al pensar que le transmitieron la enfermedad a su hijo. (Landfeldt et al., 2018)(Uttley et al., 2018)(Lauder et al., 2018). Algunas madres se sienten señaladas por la familia y los miembros de la comunidad, incluso por el personal médico (Baumbusch et al., 2019) y manifestaron tener culpa por no pasar suficiente tiempo con los hijos sanos (Bose et al., 2019).

	Incertidumbre	Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Martín Raquel Alba (Alba-Martín, 2016), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Egerod Ingrid (Egerod et al., 2017), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2016), Bose Mousumi (Bose et al., 2019), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019).	La incertidumbre es generada por el diagnóstico, tratamiento, resultados a largo plazo y a la progresión de la enfermedad - deterioro del niño -, lo describen como un futuro incierto. Además, por la responsabilidad de tomar decisiones médicas difíciles (Rice et al., 2019).
	Miedo	Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Mori Yuka (Mori et al., 2017), Martín Raquel Alba (Alba-Martín, 2016), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015).	La ansiedad está presente al recibir el diagnóstico (Mori et al., 2017), el tratamiento escaso y por el hecho que la enfermedad no tiene cura; también, tienen miedo a las complicaciones o discapacidad que el niño pueda llegar a sufrir (Somanadhan y Larkin, 2016) (Alba-Martín, 2016) (Pelentsov et al., 2015) y por saber que se quedarán solos (Rice et al., 2019).
	Depresión	Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016b), Cañedo M. (Cañedo et al., 2018), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Stewart Michelle (Stewart et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2016).	Desesperanza, tristeza y desesperación por el estado del paciente, el avance de la enfermedad y los costos elevados. 37% de los cuidadores estaban siendo tratados por la depresión, la cual, estaba relacionada con la carga que tenían (Pelentsov et al., 2016).
	Afrontamiento	Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Martín Raquel Alba (Alba-Martín, 2016), Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Magliano Lorenza (Magliano et al., 2014), Boele Florian W. (Boele et al., 2017), Bose Mousumi (Bose et al., 2019), Schwartz Carolyn E. (Schwartz et al., 2017).	Los cuidadores utilizan medidas emocionales, se obligan a permanecer con una actitud positiva para mantener unida a la familia, aunque lo consideraron desafiante. Existe una lucha emocional para aceptar el diagnóstico y buscar opciones de tratamiento, el deseo era mejorar la calidad de vida del niño. Se comentó sobre la resiliencia y el crecimiento personal.
Sociales	Recreación/Tiempo libre	Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016b) (Landfeldt et al., 2016a), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Stewart Michelle (Stewart et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015) (Pelentsov et al., 2016), Schwartz Carolyn E. (Schwartz et al., 2017)	Por la gran demanda de tiempo que exige el cuidado del familiar, los cuidadores no podían estar solos en pareja, ni solos consigo mismos. Los estudios expresaron pérdida de libertad o espontaneidad debido a la vida social reducida y poco tiempo para realizar otras actividades.
	Aislamiento	Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Baumbusch Jennifer (Baumbusch et al., 2019), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019)	La situación de aislamiento es generada por la condición rara del ser querido. También, hay aislamiento respecto a la familia pues el cuidador principal permanece más tiempo en el hospital (Yoo et al., 2019)
	Estigma social	Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Casas Claudia Patricia (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018).	Percepción de estigma del entorno, reacción negativa de la sociedad, rechazo, imprudencia, y desconocimiento. De hecho, las personas asociaron la enfermedad con SIDA. (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018)
	Redes de apoyo	Apoyo gubernamental Tejada Ortigosa Eva María (Tejada-Ortigosa et al., 2019), Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2016).	Pocas son las personas que reciben apoyo económico del gobierno. (Tejada-Ortigosa et al., 2019) Se espera obtener mecanismos de apoyo de las agencias gubernamentales. (Somanadhan & Larkin, 2016)(Pelentsov et al., 2016)

		Relaciones sociales	Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Kesselheim Aaron S. (Kesselheim et al., 2015), Egerod Ingrid (Egerod et al., 2017), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Magliano Lorenza (Magliano et al., 2014), Boele Florian W. (Boele et al., 2017), Stewart Michelle (Stewart et al., 2018) Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015) (Pelentsov et al., 2016), Ceña Domingo Palacios (Palacios-Ceña et al., 2018), Baumbusch Jennifer (Baumbusch et al., 2019), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019), Soares Juliana de Lima (Soares et al., 2016),	Los padres manifiestan que la cantidad de amigos se redujo; sin embargo, de los pocos que tenían recibían algún tipo de apoyo. (Pelentsov et al., 2016) A pesar de ello, el sentimiento de soledad permanecía. (Egerod et al., 2017) Los cuidadores usaron las redes sociales para comunicarse con otras personas en su situación, lo que consideraron muy importante y una gran fuente de apoyo; también utilizaban este medio para buscar información sobre la enfermedad. Consideraron muy importante la necesidad de comunicarse con otros en su situación. (Somanadhan & Larkin, 2016)(Kesselheim et al., 2015)(Lauder et al., 2018)(Baumbusch et al., 2019) (Yoo et al., 2019)
		Relaciones familiares	Tejada Ortigosa Eva María (Tejada-Ortigosa et al., 2019), Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Casas Claudia Patricia (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Landfeldt Erik (Landfeldt et al., 2018), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Kesselheim Aaron S. (Kesselheim et al., 2015), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Magliano Lorenza (Magliano et al., 2014), Stewart Michelle (Stewart et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015) (Pelentsov et al., 2016), Bose Mousumi (Bose et al., 2019), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019), Schwartz Carolyn E. (Schwartz et al., 2017).	El 88% de los familiares clave contaron con el apoyo de una pareja o cónyuge. (Magliano et al., 2014) Pero, con frecuencia la funcionalidad familiar y las relaciones de pareja se vieron afectadas. En algunos casos las madres se sintieron abandonadas por sus esposos en el cuidado del niño, algunas parejas se divorciaron y consideraron que la enfermedad del niño contribuyó a ese hecho (Somanadhan y Larkin, 2016), además, hay sensación de dejar al niño sano por fuera.
		Apoyo de organizaciones o fundaciones	Tejada Ortigosa Eva María (Tejada-Ortigosa et al., 2019), Casas Claudia Patricia (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Kesselheim Aaron S. (Kesselheim et al., 2015), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015) (Pelentsov et al., 2016).	El pertenecer a organizaciones y/o fundaciones relacionadas con la enfermedad es una fuente importante de apoyo, porque aportan recursos de tipo económico, educativo, afectivo y sanitario (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), pero muchos padres refieren dificultades para acceder a grupos de apoyo específico para la enfermedad de su hijo. (Pelentsov et al., 2016)
Educativas	Información recibida sobre la enfermedad		Tejada Ortigosa Eva María (Tejada-Ortigosa et al., 2019), Somanadhan S. (Somanadhan y Larkin, 2016), Casas Claudia Patricia (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Kesselheim Aaron S. (Kesselheim et al., 2015), Egerod Ingrid (Egerod et al., 2017), Lauder Bonnie (Lauder et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015) (Pelentsov et al., 2016), Ceña Domingo Palacios (Palacios-Ceña et al., 2018), Baumbusch Jennifer (Baumbusch et al., 2019),	Hay cuidadores que reciben información comprensible y suficiente (Tejada-Ortigosa et al., 2019), pero este no es el común denominador; muchos, se ven abocados a buscar la información en sitios web de internet y en fuentes que se consideran no muy seguras, pues sentían frustración al no recibirla por parte del personal de salud. Y cuando la recibían, les parecía confusa y difícil de entender. Expresaron el deseo de que la sociedad también se informe sobre el tema para disminuir el estigma social.

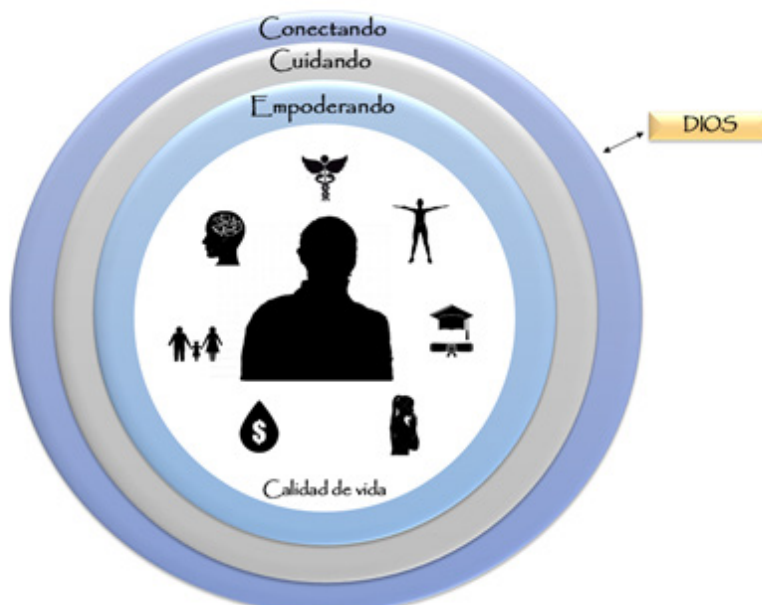
	Conocimiento sobre cómo brindar el cuidado	Rice Danielle B. (Rice et al., 2019), Boele Florian W. (Boele et al., 2017), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Palacios (Palacio et al., 2018), Yoo Jennie (Yoo et al., 2019), Kavanaugh Melinda S. (Kavanaugh et al., 2019).	Los cuidadores no reciben información sobre cómo cuidar al paciente. Por ello, brindan el cuidado porque "el paciente les decía qué hacer, miraba y observaba, por sentido común, trataba al paciente como a sí mismo y por medio del 'ensayo-error". (Kavanaugh et al., 2019)
Espirituales	Religiosidad	Casas Claudia Patricia (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Boele Florian W. (Boele et al., 2017), Uttley Lesley (Uttley et al., 2018), Pelentsov Lemuel J. (Pelentsov et al., 2015), Yoo Jennie (48).	Según algunos padres manifestaron que la religión es una estrategia de afrontamiento. En general acuden a Dios para pedir por la salud de su hijo, atienden los servicios religiosos y tenían asesoramiento pastoral (Uttley et al., 2018). En otros casos, los padres se sienten apartados y devaluados por la comunidad espiritual por tener un niño con discapacidad y las necesidades espirituales de su hijo no fueron reconocidas. (Pelentsov et al., 2015) Los padres cambiaron de congregaciones en busca de un entorno de aceptación para su hijo y se sintieron socialmente desconectados de una comunidad espiritual resultando en una crisis de fe.

Fuente: Resultados de la búsqueda.

En la figura 2, Los hallazgos coinciden con lo planteado por el modelo de Enfermería Adventista en cuanto a la complejidad de la persona con componentes físicos, psicológicos, sociales, culturales y espirituales, que interactúa con su entorno que influye directamente en su estado de salud. Por tanto, es mandatorio que el profesional facilite una conexión con Dios, la cual primero, debe existir en él mismo; esto favorece un enlace que da lugar a un cuidado humano y consciente, que trasciende la satisfacción de necesidades meramente físicas, a las espirituales, psicológicas y sociales. En ese proceso, se debe lograr el empoderamiento del individuo, es decir, un cuidador que se cuida a sí mismo y no solo a su familiar enfermo.

Figura 2

Relación entre los componentes del Modelo de Enfermería Adventista y los resultados de la revisión de literatura.



Fuente: Autoría de los investigadores

En la tabla 2 observamos que Para lograr lo anterior, el enfermero tiene como sustrato científico 51 NOC y 69 NIC, que guardan coherencia con las necesidades de los cuidadores de pacientes con enfermedades huérfanas.

Tabla 2

NOC y NIC relacionadas con las variables arrojadas en los resultados de la revisión de literatura.

NOC Y NIC RELACIONADAS CON LAS VARIABLES			
Necesidad del cuidador	Variable	NOC	NIC
Aspecto físico	Descanso	<ol style="list-style-type: none"> 1. Descanso (0003) 2. Sueño (0004) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Mejorar el sueño (1850) 2. Manejo de la energía (180) 3. Aromaterapia (1330) 4. Facilitar la meditación (5960) 5. Terapia de relajación (6040) 6. Manejo ambiental: confort (6482) 7. Masaje (1480) 8. Musicoterapia (4400) 9. Prescribir medicación (2390) 10. Baño (1610) 11. Cuidados por relevo (7260)
	Estado de salud general del cuidador	<ol style="list-style-type: none"> 1. Nivel de fatiga (0007) 2. Autocuidados: actividades de la vida diaria (0300) 3. Autocuidado: actividades instrumentales de la vida diaria (0306) 4. Estado nutricional: ingestión alimentaria y de líquidos (1008) 5. Conducta de aumento de peso (1626) 6. Conducta de adhesión: dieta saludable (1621) 7. Estado de comodidad: física (2010) 8. Alteración del estilo de vida del cuidador principal (2203) 9. Salud física del cuidador principal (2507) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Fomento del ejercicio (0200) 2. Alimentación (1050) 3. Apoyo al cuidador principal (7040) 4. Asesoramiento nutricional (5246) 5. Enseñanza: dieta prescrita (5614) 6. Ayuda para ganar peso (1240) 7. Monitorización nutricional (1160) 8. Educación para la salud (5510) 9. Cuidados por relevo (7260)
	Autocuidado	<ol style="list-style-type: none"> 1. Autocuidados: baño (0301) 2. Autocuidados: vestir (0302) 3. Autocuidados: comer (0303) 4. Autocuidados: higiene (0305) 5. Participación en el ejercicio (1633) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Ayuda con el autocuidado (1800) 2. Ayuda con el autocuidado: baño/higiene (1801) 3. Ayuda con el autocuidado: alimentación (1803) 4. Ayuda con el autocuidado: AIVD (1805)
Aspecto psicológico	Ansiedad	<ol style="list-style-type: none"> 1. Nivel de ansiedad (1211) 2. Autocontrol de la ansiedad (1402) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Disminución de la ansiedad (5820) 2. Apoyo emocional (5770) 3. Terapia de entretenimiento (5360) 4. Terapia de grupo (5450) 5. Administración de medicación (2300) 6. Terapia asistida con animales (4320)
	Sufrimiento	<ol style="list-style-type: none"> 1. Severidad del sufrimiento (2003) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Dar esperanza (5310) 2. Presencia (5340)
	Depresión	<ol style="list-style-type: none"> 1. Nivel de depresión (1208) 2. Autocontrol de la depresión (1409) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Control del estado de ánimo (5330) 2. Ayuda en la modificación de sí mismo (4470)
	Estrés	<ol style="list-style-type: none"> 1. Nivel de estrés (1212) 2. Conocimiento: manejo del estrés (1862) 3. Factores estresantes del cuidador familiar (2208) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Asesoramiento (5240) 2. Técnica de relajación (5880)

	Culpa	1. Resolución de la culpa (1310)	1. Facilitar la expresión del sentimiento de culpa (5300) 2. Facilitar el perdón (5280)
	Miedo	1. Nivel de miedo (1210) 2. Autocontrol del miedo (1404)	1. Intervención en caso de crisis (6160)
	Soporte emocional	1. Aceptación: estado de salud (1300) 2. Salud emocional del cuidador principal (2506)	1. Potenciación de la autoconciencia (5390)
	Afrontamiento	1. Afrontamiento de problemas (1302) 2. Resiliencia personal (1309) 3. Afrontamiento de los problemas de la familia (2600)	2. Mejorar el afrontamiento (5230) 3. Contacto (5460) 4. Fomentar la resiliencia (8340) 5. Mejorar la autoconfianza (5395)
	Soledad	1. Severidad de la soledad (1203)	1. Potenciación de la socialización (5100)
Aspecto social	Recreación/Tiempo libre	1. Gestión del tiempo personal (1635)	
	Relaciones sociales	1. Estado de comodidad: sociocultural (2012) 2. Deterioro de la interacción social (00052)	1. Aumentar los sistemas de apoyo (5440) 2. Grupo de apoyo (5430)
	Relaciones familiares	1. Lazos afectivos padres – hijo (1500) 2. Relación entre el cuidador principal y el paciente (2204)	1. Estimulación de la integridad familiar (7100) 2. Fomentar la implicación familiar (7110) 3. Mantenimiento de procesos familiares (7130)
Aspecto educativo	Información recibida sobre la enfermedad	1. Conocimiento: proceso de la enfermedad (1803)	1. Enseñanza: individual (5606) 2. Enseñanza: proceso de enfermedad (5602) 3. Enseñanza: procedimiento/tratamiento (5618)
	Conocimiento sobre cómo brindar cuidado	1. Conocimiento: medicación (1808) 2. Conocimiento régimen terapéutico (1813) 3. Conocimiento procedimiento terapéutico (1814) 4. Conocimiento: cuidado de los hijos (1826) 5. Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica (1847) 6. Preparación del cuidador familiar domiciliario (2202) 7. Rendimiento del cuidador principal: cuidados directos (2205)	1. Enseñanza: medicamentos prescritos (5616) 2. Administración de medicación (2300) 3. Manejo de la medicación (2380) 4. Facilitar el aprendizaje (5520) 5. Educación parental: crianza familiar de los niños (5566)
Aspecto espiritual	Religiosidad	1. Salud espiritual 2001	1. Apoyo espiritual (5420) 2. Facilitar el crecimiento espiritual (5426) 3. Facilitar la práctica religiosa (5424)
Calidad de vida	Calidad de vida en general	1. Calidad de vida (2000) 2. Bienestar del cuidador principal (2508)	
Aspecto sanitario	Oportunidad de diagnóstico	1. Conocimiento: procedimientos diagnósticos y terapéuticos (1867)	
	Acceso a los servicios de salud	1. Conocimiento: recursos sanitarios (1806)	1. Mejorar el acceso a la información sanitaria (5515) 2. Orientación en el sistema sanitario (7400) 3. Educación para la salud (5510) 4. Derivación (8100)

	Apoyo del personal sanitario	1. Participación de la familia en la asistencia sanitaria profesional (2605)	1. Apoyo en la toma de decisiones (5250) 2. Planificación para el alta (7370) 3. Escucha activa (4920) 4. Intercambio de información de cuidados de salud (7960)
Aspecto económico	Gastos		1. Asistencia para los recursos financieros (7380)

DISCUSIÓN

En cuanto a las necesidades físicas, se destaca el cansancio relacionado con la carga del cuidador. Al respecto, Tejada et al. (2019), Yoo et al. (2019), Mori et al., (2017) y por Pelentsov et al. (2016), afirman hay necesidad de un segundo cuidador, lo cual, mejora su condición física, aunque no contribuye a su salud emocional (Mori et al., 2017). De manera alarmante, otros autores reflexionan sobre la mala calidad del sueño y los problemas para dormir que estaban relacionados con el estrés (Landfeldt et al., 2018)(Uttley et al., 2018)(Egerod et al., 2017) y hospitalizaciones del paciente (Egerod et al., 2017), cuyo impacto, genera cambios en la dinámica y vida familiar. (Palacios-Ceña et al., 2018)

En este sentido, el déficit de autocuidado referido por Casas (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018), Rice et al. (2019), Stewart et al. (2018) y Yoo et al. (2019), tiene repercusión en el estado de salud general del cuidador, evidenciado en hallazgos como abandono de la propia salud, trayendo como consecuencia cefalea, pérdida de apetito y peso, mareos o resfriados frecuentes y problemas para realizar actividades habituales. Ante estas situaciones, el modelo de Enfermería Adventista, sostiene que la recuperación física va de la mano con la esperanza, la fe para ver claramente perspectivas de cómo resolver un problema, por ello el profesional está llamado a cuidar más allá de lo ordinario (JAE_v79n5.pdf, s. f.).

Con respecto a las necesidades psicológicas, Landfeldt et al. (2018), Rice et al. (2019), Uttley et al. (2018), Stewart et al. (2018) y Soares et al. (2016), sostienen que el estrés, incertidumbre, culpa, depresión, ansiedad y miedo, asociados al estado del ser querido, su diagnóstico, tratamiento y pronóstico, afecta la salud mental de los cuidadores. En los estudios de Kesselheim et al. (2015), Egerod et al. (2017) y Pelentsov et al. (2015) Pelentsov et al. (2016), las mujeres expresaron que no recibieron apoyo de la comunidad y que había un sentimiento

profundo de soledad debido a la rareza de la enfermedad, lo anterior respaldado por Lauder et al. (2018), quien también indicó que las madres se sentían incomprendidas por el personal de salud que las tildaba de molestas o demandantes al hacer preguntas respecto a la condición de su hijo, actitudes alarmantes del enfermero, que aumentan sentimientos de soledad, incertidumbre y sufrimiento, lo cual desvela una gran necesidad de conexión con Dios, para alcanzar la sanidad, el crecimiento y la plenitud (JAE_v79n5.pdf, s. f.).

A propósito, dos temas prioritarios emergieron en la revisión: soporte emocional y afrontamiento. Respecto al primero, Yoo et al. (2019), encontró la necesidad manifestada de recibir asesoramiento y apoyo durante el proceso salud-enfermedad, en el diagnóstico, tratamiento y hospitalizaciones. En cuanto al segundo, Somanadhan y Larkin, (2016), Landfeldt et al. (2018), Uttley et al. (2018), Magliano et al. (2014), Boele et al. (2017) y otros, enfatizaron que los cuidadores afrontan la situación sin apoyo psicológico y de manera empírica, obligándose a permanecer con una actitud positiva para mantener unida a la familia, lo cual se constituye en todo un desafío y una lucha emocional en la aceptación del diagnóstico y búsqueda de opciones de tratamiento. Este vacío en el trabajo multidisciplinar y el de Enfermería, establece otra brecha que el cuidado puede estrechar por medio de una conexión efectiva entre el cuidador y demás profesionales de la salud (JAE_v79n5.pdf, s. f.).

Otras necesidades, las sociales, se enmarcan en la carencia de recreación-tiempo libre y redes de apoyo. Por la gran demanda de tiempo que exige el cuidado del familiar, los cuidadores no podían estar solos en pareja, ni solos consigo mismos. Además, se evidenció pérdida de libertad o espontaneidad debido a la vida social reducida y poco tiempo para realizar otras actividades. Según Pelentsov et al. (2016), la red de amigos es reducida, pero brinda apoyo. A pesar de ello, Egerod et al. (2017) observó que, en ocasiones, el sentimiento de soledad permanecía. Surgió también la sensación de aislamiento y estigma social por la condición

rara del ser querido. Yoo et al. (2019), indicó que había aislamiento del cuidador con la misma familia, porque debía permanecer más tiempo en el hospital. La percepción de estigma del entorno, reacción negativa de la sociedad y rechazo, tenía como causa la imprudencia y desconocimiento de la sociedad. De hecho, Casas (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018) resalta que las personas asocian la enfermedad con el SIDA. Esto indica la urgencia de educación.

Desde otra perspectiva, Magliano et al. (2014) observó que el 88% de los familiares clave contaron con el apoyo de una pareja o cónyuge. Pero los otros autores, sostuvieron que la funcionalidad familiar y las relaciones de pareja se vieron afectadas. En algunos casos, las madres se sintieron abandonadas por sus esposos en el cuidado del niño y se presentaron divorcios, cuya causa fue atribuida a la EH. Somanadhan y Larkin, (2016), agrega que los padres cuidadores sienten que excluyen al hijo sano.

Es en condiciones como las descritas, que el enfermero debe recordar que todos existen y funcionan en un ambiente que abarca los aspectos naturales, socioculturales, políticos y materiales y que más allá de los contextos individuales y ambientales se encuentra el poder abarcador de Dios, el Creador de los seres humanos, del ambiente y, en efecto, del universo, creencia que da soporte emocional y espiritual (JAE_v79n5.pdf, s. f.). Los cuidadores estimaron que el pertenecer a organizaciones y/o fundaciones relacionadas con la enfermedad es una fuente importante de apoyo económico (Tejada et al., 2019), educativo, afectivo y sanitario (Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia. et al., 2018). Pero no todos cuentan con tal soporte (Pelentsov et al., 2016) (Somanadhan y Larkin, 2016).

Por su parte, las necesidades educativas, fueron el común denominador a lo largo de los diferentes estudios, toda vez que los cuidadores familiares estaban deseosos de conocimientos sobre la enfermedad y la atención que requieren sus seres queridos. Yoo et al. (2019) Rice et al. (2019). Mientras que Tejada et al. (2019) describió que, para los cuidadores, la información recibida sobre la enfermedad fue comprensible y suficiente, otros autores como Casas et al. (2018), Kesselheim et al., (2015) y Egerod et al. (2017) indicaron que fue considerada devastadora, deficiente y confusa. Esto los obliga a acudir al internet como fuente de información (Palacios-Ceña et al., 2018).

Kavanaugh et al. (2019) confirmó que los cuidadores que no habían recibido educación ofrecían el cuidado porque “el paciente les decía qué hacer, miraban y observaban, por sentido común, trataba al paciente como a sí mismos y por medio del “ensayo-error”.

Los cuidadores familiares se ven enfrentados a diversos escenarios emocionales, los cuales afectan negativamente las dinámicas de la propia vida debido a la falta de información referente a la enfermedad y a los conocimientos para brindar el cuidado en los hogares. Por tanto, desde la Enfermería cuidar a quien cuida, con acciones científicamente demostradas, refleja el corazón y el alma de la disciplina. (JAE_v79n5.pdf, s. f.)

Pese a que las necesidades espirituales están implícitas en el ser y por tanto el no atenderlas puede hacer mella en la salud del cuidador, fue el tema menos tratado en la literatura seleccionada. Uttley et al., (2018) denotó que algunos padres se apoyan en la religión como una estrategia de afrontamiento, mientras que Pelentsov et al. (2015) encontró que los padres se sintieron apartados y devaluados por la comunidad espiritual por tener un niño con discapacidad, por lo que las necesidades en este sentido no fueron reconocidas. También indicó que los padres cambiaron de congregaciones en busca de un entorno de aceptación para su hijo y se sintieron socialmente desconectados, generando una crisis de fe. Ante esta realidad, el enfermero, debe tener en cuenta que el cuidado emana de un profundo respeto por el individuo como hijo de Dios, y un profundo deseo de mostrar Su amor a la persona necesitada, tal como se asevera en uno de los constructos clave del modelo de Enfermería Adventista: “conectando” (conectar con Dios y conectar con el otro).

Por otro lado, las necesidades sanitarias se evidenciaron en diferentes perspectivas, desde la que resalta el soporte que proporciona el equipo multidisciplinario, como lo afirmó Soares et al. (2016) y Boele et al. (2017), como la que alerta sobre la insensibilidad, desconsideración, falta de empatía y conocimientos, como lo ratifican Bose et al. (2019) y Rice et al. (2019). El abordaje diagnóstico de la enfermedad fue descrito como una experiencia complicada, por la manifestación de los síntomas y ejecución de múltiples pruebas que en diversos casos causaron agotamiento e incertidumbre (Palacios-Ceña et al., 2018) y (Baumbusch et al., 2019). El sistema de salud, el acceso a los servicios y al tratamiento tienen obstáculos: encontrar un lugar con la atención y el nivel de complejidad requeridos, las grandes

distancias para recibir los servicios, cobertura limitada y alto costo (Somanadhan y Larkin, 2016), (Casas et al., 2018) (Baumbusch et al., 2019), situaciones que ponen de manifiesto necesidades económicas que se constituyen en una carga adicional, como lo aclaran Stewart et al., (2018), Kesselheim et al. (2015) y Pelentsov et al. (2016), por el estrés y angustia que generan (Pelentsov et al., 2016). Esta situación se agrava porque los padres se ven obligados a reducir las horas de trabajo e incluso dejarlo para dedicarse al cuidado del familiar (Landfeldt et al., 2016) Esto obliga a un solo familiar a asumir la responsabilidad financiera y aumentar sus horas de trabajo para hacer frente a ese aspecto. Además de ello, (Tejada et al. (2019) referenció que los cuidadores no tienen apoyo para compatibilizar su vida laboral. No obstante, Boele et al. (2017) manifestó que algunos cuidadores recibieron apoyo en el trabajo, lo cual puede convertirse en elemento positivo, porque pudieron desempeñarse en su entorno laboral y de igual forma contar con un espacio para el cuidado de su ser querido y solventar las necesidades financieras.

Finalmente, se evidenció que la calidad de vida de los cuidadores primarios se vio disminuida desde la aparición de la enfermedad del familiar, tanto por el estado de salud de los pacientes (Landfeldt et al., 2018) (Landfeldt et al., 2016), como por el del cuidador (Linertová et al., 2019). Así, quienes cuidan, se vuelven nuevos sujetos de cuidado. En este contexto, cabe destacar que la Enfermería busca contribuir a la inclusión y protección de los cuidadores familiares, ya que son vistos como un binomio, y el cuidado realizado debe ser integral, por lo que al intervenir cada componente del ser de manera individual se está contribuyendo directamente a la calidad de vida del ser, tal y como lo plantea el Modelo de Enfermería Adventista, con cuidar, conectar y empoderar (JAE_v79n5.pdf, s. f.).

Declaración de financiamiento y de conflictos de interés:

El estudio fue financiado por los autores, quienes declaran no tener conflictos de interés

Correspondencia:

Cielo Martínez Reyes
 Correo electrónico:
 cielorebe26@hotmail.com

Lizeth Oviedo López
 Correo electrónico:
 loviedo@unac.edu.co

Beatriz Eliana Polo Aragón
 Correo electrónico:
 elipolo@unac.edu.co

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alba, R. (2016). Síndrome de Mowat-Wilson: Historia de vida de la fortaleza de una madre. *Revista Científica de la Sociedad Española de Enfermería Neurológica*, 44, 25-30. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.sedene.2016.06.002>
- Avellaneda, A., Izquierdo, M., Torrent, J., y Ramón, J. R. (2007). Enfermedades raras: Enfermedades crónicas que requieren un nuevo enfoque sociosanitario. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 30(2). Recuperado de: <https://doi.org/10.4321/S1137-66272007000300002>
- Baumbusch, J., Mayer, S. y Sloan-Yip, I. (2019). Alone in a Crowd? Parents of Children with Rare Diseases' Experiences of Navigating the Healthcare System: XXXX. *Journal of Genetic Counseling*, 28(1), 80-90. Recuperado de : <https://doi.org/10.1007/s10897-018-0294-9>
- Boele, F. W., van Uden-Kraan, C. F., Hilverda, K., Weimer, J., Donovan, H. S., Drappatz, J., Lieberman, F. S., Verdonck-de Leeuw, I., & Sherwood, P. R. (2017). Neuro-oncology family caregivers' view on keeping track of care issues using eHealth systems: It's a question of time. *Journal of Neuro-Oncology*, 134(1), 157-167. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s11060-017-2504-y>
- Bose, M., Mahadevan, M., Schules, D. R., Coleman, R. K., Gawron, K. M., Gamble, M. B., Roullet, J.-B., Gibson, K. M., & Rizzo, W. B. (2019). Emotional experience in parents of children with Zellweger spectrum disorders: A qualitative study. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, 19, 100459. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.ymgmr.2019.100459>
- Cañedo, M., Rice, D. B., Levis, B., Carrier, M.-E., Cumin, J., Malcarne, V. L., Hagedoorn, M., Thombs, B. D., & the Scleroderma Caregiver Advisory Committee. (2018). Factors associated with symptoms of depression among informal caregivers of people with systemic sclerosis: A cross-sectional study. *Disability and Rehabilitation*, 1-6. Recuperado de: <https://doi.org/10.1080/09638288.2018.1500647>

- Egerod, I., Andersson, A. E., Fagerdahl, A.-M. y Knudsen, V. E. (2017). Images of suffering depicted in diaries of family caregivers in the acute stage of necrotising soft tissue infection: A content analysis. *Intensive and Critical Care Nursing*, 41, 57-62. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.iccn.2017.02.004>
- Enfermedades huérfanas. (s. f.). Recuperado de <https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/PENT/Paginas/enfermedades-huerfanas.aspx>
- Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. Bogotá, Colombia., Casas, C., Hernández, S., Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José, Helena Solano, M., Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José, Castiblanco, R., Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José, Carrillo, A., & Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Hospital de San José. (2018). Experiencias de mujeres frente al cuidado de hijos diagnosticados con hemofilia. *IATREIA*, 31(2), 145-154. Recuperado de: <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.v31n2a03>
- Harrington, M., Whalley, D., Twiss, J., Rushton, R., Martin, S., Huynh, L., y Yang, H. (2019). Insights into the natural history of metachromatic leukodystrophy from interviews with caregivers. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 14(1), 89. <https://doi.org/10.1186/s13023-019-1060-2>JAE_v79n5.pdf. (s. f.). Recuperado de: http://circle.adventist.org/files/jae/JAE_v79n5.pdf
- Kavanaugh, M. S., Cho, C. C., & Howard, M. (2019). "I Just Learned by Observation and Trial and Error": Exploration of Young Caregiver Training and Knowledge in Families Living with Rare Neurological Disorders. *Child & Youth Care Forum*, 48(4), 479-492. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s10566-019-09490-z>
- Kesselheim, A. S., McGraw, S., Thompson, L., O'Keefe, K., & Gagne, J. J. (2015). Development and Use of New Therapeutics for Rare Diseases: Views from Patients, Caregivers, and Advocates. *The Patient - Patient-Centered Outcomes Research*, 8(1), 75-84. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s40271-014-0096-6>
- Landfeldt, E., Edström, J., Buccella, F., Kirschner, J., y Lochmüller, H. (2018). Duchenne muscular dystrophy and caregiver burden: A systematic review. *Developmental Medicine y Child Neurology*, 60(10), 987-996. Recuperado de: <https://doi.org/10.1111/dmcn.13934>
- Landfeldt, E., Lindgren, P., Bell, C. F., Guglieri, M., Straub, V., Lochmüller, H., y Bushby, K. (2016a). Health-related quality of life in patients with Duchenne muscular dystrophy: A multinational, cross-sectional study. *Developmental Medicine y Child Neurology*, 58(5), 508-515. Recuperado de: <https://doi.org/10.1111/dmcn.12938>
- Landfeldt, E., Lindgren, P., Bell, C. F., Guglieri, M., Straub, V., Lochmüller, H., & Bushby, K. (2016b). Quantifying the burden of caregiving in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Neurology*, 263(5), 906-915. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s00415-016-8080-9>
- Lauder, B., Sinclair, P. M., & Maguire, J. (2018). Mothers' experience of caring for a child with early onset scoliosis: A qualitative descriptive study. *Journal of Clinical Nursing*, 27(7-8), e1549-e1560. Recuperado de: <https://doi.org/10.1111/jocn.14301>
- Linertová, R., González-Guadarrama, J., Serrano-Aguilar, P., Posada-De-la-Paz, M., Péntek, M., Iskrov, G., & Ballester, M. (2019). Schooling of Children with Rare Diseases and Disability in Europe. *International Journal of Disability, Development and Education*, 66(4), 362-373. Recuperado de: <https://doi.org/10.1080/1034912X.2018.1562159>
- Magliano, L., Patalano, M., Sagliocchi, A., Scutifero, M., Zaccaro, A., D'Angelo, M. G., Civati, F., Brighina, E., Vita, G., Vita, G. L., Messina, S., Sframeli, M., Pane, M., Lombardo, M. E., Scalise, R., D'Amico, A., Colia, G., Catteruccia, M., Balottin, U., ... Politano, L. (2014). "I have got something positive out of this situation": Psychological benefits of caregiving in relatives of young people with muscular dystrophy. *Journal of Neurology*, 261(1), 188-195. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s00415-013-7176-8>
- Mori, Y., Downs, J., Wong, K., Anderson, B., Epstein, A., y Leonard, H. (2017). Impacts of caring for a child with the CDKL5 disorder on parental wellbeing and family quality of life. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 12(1), 16. Recuperado de: <https://doi.org/10.1186/s13023-016-0563-3>
- NIC.pdf. (s. f.). Recuperado de <http://www.consultadelsiglo21.com.mx/documentos/NIC.pdf>
- NOC.pdf. (s. f.). Recuperado de <http://www.consultadelsiglo21.com.mx/documentos/NOC.pdf>
- OMS | Unidos para combatir las enfermedades raras. (s. f.). WHO. Recuperado de <https://www.who.int/bulletin/volumes/90/6/12-020612/es/>
- Palacios-Ceña, D., Famoso-Pérez, P., Salom-Moreno, J., Carrasco-Garrido, P., Pérez-Corrales, J., Paras-Bravo, P., y Güeita-Rodríguez, J. (2018). "Living an Obstacle Course": A Qualitative Study Examining the Experiences of Caregivers of Children with Rett Syndrome. *International Journal of Environmental Research and Public Health*

- Health*, 16(1), 41. Recuperado de: <https://doi.org/10.3390/ijerph16010041>
- Pelentsov, L. J., Fielder, A. L., y Esterman, A. J. (2016). The Supportive Care Needs of Parents With a Child With a Rare Disease: A Qualitative Descriptive Study. *Journal of Pediatric Nursing*, 31(3), e207-e218. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2015.10.022>
- Pelentsov, L. J., Laws, T. A., & Esterman, A. J. (2015). The supportive care needs of parents caring for a child with a rare disease: A scoping review. *Disability and Health Journal*, 8(4), 475-491. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.dhjo.2015.03.009>
- RESOLUCION-8430-DE-1993.pdf. (s. f.). Recuperado de <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/RESOLUCION-8430-DE-1993.PDF>
- Rice, D. B., Cañedo, M., Carboni, A., Carrier, M.-E., Cumin, J., Malcarne, V. L., Hagedoorn, M., Thombs, B. D., y Scleroderma Caregiver Advisory Team. (2019). Challenges and support service preferences of informal caregivers of people with systemic sclerosis: A cross-sectional survey. *Disability and Rehabilitation*, 1-7. Recuperado de: <https://doi.org/10.1080/09638288.2018.1557268>
- Schwartz, C. E., Powell, V. E., & Eldar-Lissai, A. (2017). Measuring hemophilia caregiver burden: Validation of the Hemophilia Caregiver Impact measure. *Quality of Life Research*, 26(9), 2551-2562. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s11136-017-1572-y>
- Soares, J. de L., Araújo, L. F. S. de, Bellato, R., Universidade Federal do Mato Grosso, Brazil, Universidade Federal do Mato Grosso, Brazil, y Universidade Federal do Mato Grosso, Brazil. (2016). Cuidar na situação de adoecimento raro: Vivência da família e sua busca por amparo dos serviços de saúde. *Saúde e Sociedade*, 25(4), 1017-1030. Recuperado de: <https://doi.org/10.1590/s0104-12902016162301>
- Somanadhan, S., y Larkin, P. J. (2016). Parents' experiences of living with, and caring for children, adolescents and young adults with Mucopolysaccharidosis (MPS). *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 11. Recuperado de: <https://doi.org/10.1186/s13023-016-0521-0>
- Stewart, M., Shaffer, S., Murphy, B., Loftus, J., Alvir, J., Cicchetti, M., & Lenderking, W. R. (2018). Characterizing the High Disease Burden of Transthyretin Amyloidosis for Patients and Caregivers. *Neurology and Therapy*, 7(2), 349-364. Recuperado de: <https://doi.org/10.1007/s40120-018-0106-z>
- Tejada, E. M., Flores-Rojas, K., Moreno-Quintana, L., Muñoz-Villanueva, M. C., Pérez-Navero, J. L., y Gil-Campos, M. (2019). Necesidades sanitarias y socioeducativas de niños con enfermedades raras de tipo metabólico y sus familias: Estudio cualitativo en un hospital de tercer nivel. *Anales de Pediatría*, 90(1), 42-50. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.03.003>
- Uttley, L., Carlton, J., Woods, H. B., & Brazier, J. (2018). A review of quality of life themes in Duchenne muscular dystrophy for patients and carers. *Health and Quality of Life Outcomes*, 16(1), 237. Recuperado de: <https://doi.org/10.1186/s12955-018-1062-0>
- Yoo, J., Halley, M. C., Lown, E. A., Yank, V., Ort, K., Cowan, M. J., Dorsey, M. J., Smith, H., Iyengar, S., Scalchunes, C., y Mangurian, C. (2019). Supporting caregivers during hematopoietic cell transplantation for children with primary immunodeficiency disorders. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 143(6), 2271-2278. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2018.10.017>

Recibido: 24/02/2020

Aceptado: 29/05/2020