

Rocío
García
Torres



UNIVERSIDAD PONTIFICIA DE COMILLAS

LAS ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA FAMILIAR

Autor: Rocío García Torres
Director: Juan Pedro Núñez Partido

LAS ENFERMEDADES RARAS EN EL SISTEMA FAMILIAR

MADRID | Diciembre 2018



*“Si guardas en tu puesto la cabeza tranquila cuando todo a tu lado es cabeza perdida;
si en ti mismo tienes una fe que te niegan
y nunca desprecias las dudas que ellos tengan; si esperas en tu puesto, sin fatiga en la
espera; si, engañado, no engañas;
si no buscas más odio que el odio que te tengan... Si eres bueno y no finges ser mejor de lo
que eres; si al hablar no exageras lo que sabes y quieres;
si sueñas, y los sueños no te hacen su esclavo;
si piensas y rechazas lo que piensas en vano;
si tropiezas con el triunfo, si a la cumbre llega tu derrota y a estos dos impostores los
tratas de igual forma;
Si logras que se sepa la verdad que has hablado,
a pesar del sofisma del orbe encanallado;
si vuelves al comienzo del trabajo perdido,
aunque esta obra dure toda tu vida;
si arriesgas al momento y lleno de alegría
tus ganancias de siempre a la suerte de un día,
y pierdes y te lanzas de nuevo a la pelea,
sin decir nada a nadie de lo que es y lo que era;
Si logras que nervios y corazón te asistan,
aun después de su fuga de tu cuerpo en fatiga,
y se agarren contigo cuando no quede nada,
porque tú lo deseas y lo quieres y mandas;
si hablas con el pueblo y guardas tu virtud;
si marchas junto a reyes a tu paso y tu luz;
si nadie que te hiera llega a hacerte una herida; si todos te reclaman, y ninguno te precisa;
si llenas un minuto envidiable y certero
de sesenta segundos que te lleven al cielo... toda esta tierra será dominio tuyo
y aún mucho más, serás hombre, hijo mío”.*

Rudyard Kipling.

*“A ti, por regalarme tu vida y la mejor versión de mí.
A nuestros tres hombrecitos”*

Agradecimientos:

En primer lugar, quiero mostrar mi profundo respeto y agradecimiento a todas las personas que han participado en esta investigación, tanto a los afectados por una Enfermedad rara como a sus familiares. Gracias por el tiempo invertido en nuestro estudio, por creer en él, por todo lo que yo he podido aprender de ellos. Soy consciente de la cantidad de correos electrónicos que reciben y de las esperanzas que depositan en todas las iniciativas que se les propone. A pesar de las dificultades que tienen que hacer frente en su día a día, decidieron animarse a participar, a leer nuestra propuesta y a recoger nuestra ilusión por servirles y suponerles una fuente de ayuda. Este trabajo es por y para ellos y yo, humanamente, me llevo mucho más probablemente de lo que pueda aportar. ¡Gracias a vosotros!

Especialmente quiero agradecerles a mis directores todo el tiempo y fe que han invertido en este trabajo. A mi director de tesis, Juan Pedro Núñez Partido, gracias por haber confiado en este proyecto y en mí, logrando que finalmente pudiera saliera adelante incluso cuando no parecía posible; y a mi co-directora, Virginia Cagigal de Gregorio, quien siempre estuvo a mi lado, aún cuando resultó más difícil. Gracias de corazón a los dos por haber sido la mejor guía que pudiera haber tenido en esta aventura, no sólo por el referente profesional que ya sois para mí, sino por vuestra calidad humana, la cual os define y caracteriza; sé que vuestro ejemplo me acompañará a lo largo de toda mi vida.

También quiero agradecer muy especialmente a Rafael Jódar Anchía la cantidad de horas que ha compartido conmigo, con una generosidad y un desinterés que no he conocido antes. Gracias por tu inmensa paciencia, por tu cariño y por tu valiosísima ayuda. Sin ti, este trabajo tampoco hubiera sido posible.

A María Prieto, quien me tendió la mano cuando comencé este camino, recogiendo toda la ilusión que deposité en él, enseñándome a creer en ello y a la vez a albergar dudas

razonables sobre lo que equivocadamente pensaba. Gracias por aportar humildad, prudencia y rigor a este trabajo y, de nuevo, a mí como persona: son ingredientes que también me llevo para siempre.

A la Universidad Pontificia de Comillas, hogar del que tengo la suerte de haber formado parte desde el año 2007 y del que espero poder seguir formando parte de alguna manera a largo de todo mi desarrollo profesional. Es un verdadero honor y privilegio haberme formado en esta casa, comprobando día tras día, de la mano de quienes la integran que, efectivamente, la excelencia es su valor más definitorio.

A Jose, mi marido: gracias por haber apoyado mi decisión desde el momento en el que me ilusioné profundamente con hacer realidad este sueño, aunque en determinados momentos pareciera difícil, aunque nos haya supuesto un grandísimo esfuerzo a todos los niveles. Gracias por hacerlo fácil, por estar siempre a mi lado dándome ánimo y poniendo a mi disposición todas las facilidades del mundo.

A mis hijos: Mateo, Beltrán y Bosco, los cuales han sido el motivo de que me embarcara en esta aventura. Tuve la enorme suerte de poder dedicarme a veros crecer, día a día, mientras este trabajo ha ido tomando forma. Habéis sido el motor que me ha empujado a terminarlo mientras, además, vivo los años más bonitos de mi vida: los dedicados a vosotros.

A mi madre: gracias mamá. Sin ti no hubiera podido pasar fuera de casa todas las horas que he invertido en clases, reuniones y delante del ordenador. Gracias por tener en mí una fe inquebrantable, por quererme como me quieres y por cuidarme como sólo tú puedes y sabes. Gracias, gracias y siempre gracias. Por todo, por tanto...

A mi padre: por haber sido mi mayor referente, el ejemplo que me ha empujado siempre a hacer “más y mejor”, por haberme enseñado que el esfuerzo y la superación son uno de los mayores motivos de satisfacción y alegría que pueden lograrse en la vida. Este galón es tuyo.

A mis amigas Lucía y Adriana, gracias por vuestra mirada atenta, por estar siempre dispuestas a escucharme con interés y amor, por haberme querido siempre tal y como soy, por implicaros en este camino conmigo, animándome y creyéndome capaz de conseguirlo. No elegí conoceros, sólo tuve mucha mucha suerte.

A Blanca Hernández Pardo, por ser fuente de inspiración y admiración para mí, por la fuerza y trabajo que pones en todo lo que haces, por estar tan cerca a pesar de haber llegado tan lejos. Eres un gran y bonito referente para mí y, sin duda, uno de los regalos que me ha hecho este doctorado.

A mi cuñado Gonzalo, quien siempre ha estado dispuesto a ayudarme, pensando incluso en quien pudiera hacerlo cuando los requerimientos subieran de nivel. Te admiro enormemente y agradezco mucho tu disposición para estar siempre dispuesto a echar una mano y a “cacharrear”, aunque seamos demasiados los que te solicitamos y tengas algo más divertido que hacer a lo que, además, renuncias.

A Jose Antonio López Ruiz, de la UIES, por ayudarme a encontrarme cuando estuve perdida en un mar de conocimientos informáticos. A José Navarro Góngora, por compartir conmigo tiempo y conocimientos que fueron valiosísimos para mí; su sabiduría confirma que lo más importante, no viene en los libros.

A FEDER, a Alba Ancoechea, quien hizo posible esta idea; gracias por tu tiempo y por ser un ejemplo, dedicando tu vida a quien de verdad más lo necesita.

Resumen

La salud es seguramente el bien máspreciado que podemos tener los seres humanos y la enfermedad, a su vez, es una situación inherente a nuestra condición, ya que el cuerpo, como toda máquina imperfecta, se resiente o estropea, por ello enfermar es un hecho esperable a lo largo de la vida de una persona. De la misma manera, contraer una enfermedad de baja prevalencia no es un acontecimiento ni esperable ni frecuente, siendo este el caso de las enfermedades raras: enfermedades crónicas de muy escasa prevalencia que, en nuestros días, tienen unos requerimientos y necesidades muy específicas que son escasamente cubiertas por las dificultades que entrañan.

No solamente no hay dos enfermedades raras iguales, sino que dentro de un mismo tipo, cada persona tenderá a vivirla y a enfrentarla de una determinada forma. Es por esta razón por la cual la vivencia y la percepción que cada persona tiene de su afección se hacen aspectos fundamentales para abordar y entender este proceso de enfermedad tan específico que supone contar con un diagnóstico de una ER. Hay determinados aspectos, como la percepción de control personal y la visión optimista del futuro, que han sido señalados como protectores de la salud, por aportar condiciones favorables para hacer frente a este proceso de enfermedad.

De la misma manera, la visión sistémica de la enfermedad parece un aspecto de gran importancia, ya que no enferma la persona diagnosticada sola, sino que su núcleo familiar también se ve involucrado en este difícil proceso, en el cual todos deberán reestructurarse, buscando el apoyo y el vínculo necesario para hacer frente a la enfermedad de la mejor manera posible.

Los objetivos generales de esta investigación son por tanto conocer las vivencias y percepciones que cada persona tiene de su enfermedad, del estrés al que tiene que hacer frente y de su condición de dependencia, así como estudiar el papel que tienen variables como el apego adulto, la diferenciación del self y el optimismo.

Palabras clave: enfermedades raras, discapacidad, representaciones cognitivas de la enfermedad, estrés percibido, optimismo, apego y diferenciación del self.

Abstract

Health is surely the most precious good that human beings can have, and illness, in turn, is a situation inherent in our condition, because the body, like every imperfect machine, suffers or spoils, therefore getting sick is an expected fact throughout the life of a person. In the same way, contracting a disease of low prevalence is not an event neither expected nor frequent, this being the case of rare diseases: chronic diseases of very low prevalence that, in our days, have very specific requirements and needs that are scarcely covered by the difficulties involved.

There are not two identical rare diseases, within the same specific type, each person will tend to live it and face it in a personal way. It is for this reason that the experience and the perception that each person has of their affection become fundamental aspects to approach and understand this specific disease process that supposes to have a diagnosis of an ER. There are certain aspects, such as the perception of personal control and the optimistic vision of the future, which have been identified as protective of health, because they provide favorable conditions to face this disease process.

In the same way, the systemic vision of the disease seems an aspect of great importance, because the disease doesn't affect only to the patient, also their family get involved in this difficult process, in which everyone must restructure, looking for the support and the necessary link to deal with the disease in the best possible way.

The general objectives of this research are therefore to know the experiences and perceptions that each person has of their illness, the stress they have to face and their dependency condition, as well as to study the role that variables like adult attachment, differentiation of self and optimism have.

Key words: rare diseases, disability, cognitive representations of the disease, perceived stress, optimism, attachment and self differentiation.

Índice

0. Introducción	13
I- MARCO TEÓRICO	19
1. Enfermedades raras	21
1.1. Principales problemas y necesidades	23
1.2. Dificultades de información	31
1.3. Genética y ambiente	34
1.4. Perspectiva interdisciplinar y abordaje biopsicosocial	37
1.5. Abordaje psicológico en ER	39
2. Representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad	43
2.1. Medida de las Representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad	49
3. Estrés percibido	55
3.1. Medida del Estrés percibido	63
4. Optimismo	67
4.1. Percepción de control	73
4.2. Optimismo y enfermedad	83
4.3. Optimismo y estrés	92
4.4. Medida del Optimismo	98
5. Apego	103
5.1. La teoría del apego y los distintos estilos	107
5.2. Modelos internos y apego adulto	112
5.3. Apego y enfermedad	115
5.4. Apego y estrés	125
5.5. Medida del Apego	134
6. Diferenciación del self	139
6.1. Diferenciación del self y enfermedad	146
6.2. Diferenciación del self y estrés	155
6.3. Medida de la Diferenciación del self	163
7. Gravedad de la enfermedad	165
7.1. Medida de la Gravedad de la enfermedad	175

II - MARCO METODOLÓGICO Y DISEÑO	179
8. Diseño metodológico de la investigación	181
8.1. Objetivos	183
8.2. Variables	183
8.2.1. Variables predictoras	183
8.2.2. Variables criterio	186
8.3. Hipótesis	188
8.4. Metodología	189
8.4.1. Diseño de investigación	189
8.4.2. Participantes	189
8.4.3. Instrumentos	208
8.4.4. Procedimiento	216
9. Análisis de resultados	219
9.1. Estadísticos descriptivos: características de la muestra de pacientes con ER.	221
9.2. Análisis de fiabilidad	223
9.3. Análisis de variables control	225
9.4. Análisis correlacional exploratorio	229
9.5. Análisis de regresión	232
10. Conclusiones y limitaciones de la investigación	241
10.1. Conclusiones y discusión	243
10.2. Limitaciones del estudio y futuras líneas de investigación	248
11. Referencias bibliográficas	251
12. Anexos	309

0. Introducción

Las enfermedades raras son una minoría en el conjunto de patologías y afecciones que existen en nuestro tiempo. Su prevalencia se estima en menos de 5 casos por cada 10.000 habitantes, lo cual significa que es reducido el número de personas que han contraído cada una de las enfermedades o condiciones categorizadas con este nombre. El gran reto por parte de estas afecciones menos frecuentes es hacerse un hueco en la sociedad, llegando a ser más conocidas y saliendo así del anonimato en el que muchas de ellas se encuentran. Entre los problemas que deben enfrentar se encuentran no sólo esta falta de reconocimiento y conocimiento por parte del conjunto de la sociedad, sino la falta misma de información que sobre cada enfermedad se tiene, lo cual conlleva un difícil proceso diagnóstico y la escasez o inexistencia en la mayoría de casos de un tratamiento con el que poder hacerles frente.

De esta manera, el movimiento asociativo ha sido lo que poco a poco ha ido haciéndolas más visibles, más robustas, y así han ido haciéndose un hueco importante en los medios de comunicación y en las mentes de todos nosotros, dándoles voz y visibilidad, aumentando la concienciación.

En España se estima que existen 3 millones de personas que cuentan con una enfermedad rara, las cuales debemos aclarar que son crónicas, discapacitantes y en gran medida, mortales, por ello, contar con una enfermedad de estas características no es una condición esperable, como pudiera ser el hecho de enfermar con cualquier otra afección común o esperable a la que pudiéramos tener que hacer frente cualquiera de nosotros por el simple hecho de ser humanos. Sus necesidades son específicas y altamente complejas, no sólo por los problemas para llegar a contar con un diagnóstico definitivo sino por las dificultades terapéuticas que supone no contar con un tratamiento específico.

Por esta razón, el deterioro, discapacidad o limitaciones en la vida diaria de las personas diagnosticadas con una afección de este tipo, es un aspecto que parece de crucial importancia para poder realizar una aproximación más objetiva o tangible acerca de la

condición de gravedad o las restricciones que dicha ER supone para cada persona. De la misma manera, conocer la percepción que cada afectado tiene de su enfermedad, ahondando en las representaciones cognitivas que imperan, tales como la percepción que tiene sobre su control personal sobre la enfermedad misma, sobre el tratamiento, en qué medida percibe síntomas o conoce su enfermedad son aspectos centrales. También conocer qué emociones le suscita su condición o cuánto ésta llega a preocuparle, entre otras, son cuestiones que parecen de una importancia decisiva para hacer una adecuada y completa aproximación a la vivencia que cada persona tiene de su afección, con el fin de profundizar en la visión más subjetiva de la misma.

Por ello mismo, dar un espacio a la percepción de estrés que tiene cada afectado parece otro aspecto digno de consideración. Bien es sabido que no se trata únicamente de lo que nos ocurre, de las situaciones que nos acontecen, sino de cómo las percibimos, y una condición de enfermedad es una situación que conlleva de manera inevitable dosis elevadas de estrés, de ahí nuestro interés por investigar cómo los afectados perciben y ubican dicha situación estresante que supone contar con una enfermedad de estas características.

De igual forma, se ha dicho que existen emociones positivas que han sido señaladas como protectoras de salud, por las condiciones favorables que crean en las personas, promoviendo estados de bienestar que terminan siendo saludables y protectores, como es el caso concreto del optimismo.

De ahí que nuestro objetivo haya sido ahondar en el conocimiento que dicha variable puede tener en las vivencias y percepciones que cada enfermo tiene, tanto de su condición como del momento estresante que vive. Además, hemos querido investigar sobre el papel que variables de corte familiar sistémico como el apego adulto o la diferenciación del self juegan en la condición de enfermedad de estas personas, queriendo estudiar su relación con dicha percepción y vivencia de enfermedad.

Respecto a la composición de esta tesis doctoral podemos señalar que nuestro trabajo se estructura en dos partes: la primera comienza con un **primer capítulo** en el que se hace un

recorrido por este proceso de enfermedad, el cual se inicia con una introducción detallada y profunda sobre la definición de las ER, los problemas a los que deben hacer frente, el peso que la genética y el ambiente tienen en ellas, los medicamentos huérfanos que protagonizan lo relativo al tratamiento y, de forma concreta y más relacionada con nuestro campo de trabajo, el abordaje psicológico que se ha hecho de las ER. En todo momento hacemos hincapié en la importancia de la visión integradora y multidisciplinar que estas afecciones requieren. El aspecto relativo a la cuantificación o estimación de la gravedad de la enfermedad también tiene cabida en este primer punto, estableciéndose que las limitaciones en la vida cotidiana de cada persona afectada, así como las restricciones en su participación diaria, son la forma más práctica, ilustrativa y útil de estimar la discapacidad, siendo la medida empleada por la OMS.

En el **segundo capítulo** se aborda el tema de las ya mencionadas representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad, las cuales recogen la vivencia, personal y subjetiva, que cada afectado tiene de su enfermedad, lo cual nos parece un aspecto crucial para conocer de forma definitiva y certera cómo cada persona está viviendo y percibiendo su proceso. Sin este aspecto la comprensión de la enfermedad parece incompleta ya que dar espacio a este testimonio permite conocer el mundo subjetivo del paciente, lo cual desde la psicología, representa uno de los aspectos fundamentales.

El **tercer capítulo**, estudia la importancia del estrés percibido en la enfermedad. De nuevo, parece importante dar un espacio en el estudio de dichas afecciones a esta percepción subjetiva y personal del momento estresante que inevitablemente supone estar afrontando una enfermedad de este tipo. Relativo a las ER no existen estudios al respecto y conocer el papel que dichas variables perceptivas tienen fue uno de los intereses principales en nuestra investigación.

En el **cuarto capítulo** se aborda el optimismo, el cual ha sido señalado como un posible protector de la salud por las emociones positivas que provocaría en la persona, aportándole una sensación y creencia de que en el futuro los acontecimientos tendrán un desenlace positivo o favorable, haciendo así que la persona mostrase una actitud y una percepción de

las situaciones más proactiva, pudiendo incluso implicarse en la consecución del desenlace positivo que la persona esperaría; de ahí la relación que se ha establecido entre este constructo y la percepción de control que anteriormente se abordaba desde la percepción de la enfermedad. Nuestro interés parte de conocer cuál es el papel de esta variable en el proceso de enfermedad de aquellos sujetos que han participado en nuestro estudio.

En el **quinto capítulo** se trata lo relativo al apego adulto, en el cual se aborda cómo los lazos afectivos y los vínculos que establece una persona son fundamentales en la evolución personal de todo ser humano, ya que estos son elementos positivos en dicho desarrollo, siendo fuente de apoyo y de bienestar de la persona que cuenta con ellos. Al consolidarse las relaciones que se establecen a lo largo de la vida, se van creando vínculos, y en este sentido, el apego es la primera relación afectiva que tiene lugar en nuestra vida, entre el recién nacido y su figura de apego propiamente. Este vínculo característico ha sido ampliamente estudiado en la literatura previa, entendiéndose como un aspecto de crucial importancia para el correcto desarrollo del bebé, ya que dicho vínculo influirá en la manera en que cada persona tienda a relacionarse a lo largo de su desarrollo, estando presente más allá de la infancia, permaneciendo también en la adolescencia y en la edad adulta. Nuestro interés radica en ahondar en el conocimiento de dicha variable en las ER, ya que, a pesar de haberse estudiado en contextos clínicos y de enfermedad, no se han encontrado resultados sobre ello en las enfermedades de baja prevalencia.

El **sexto capítulo** es el dedicado a la diferenciación del self; al respecto se ha afirmado que el estilo de apego seguro está fuertemente asociado con el desarrollo de una estructura del self adecuadamente organizada, aportando funciones adaptativas y reguladoras pero, a pesar de ello, no abundan las investigaciones que pongan en relación dicho constructo con la diferenciación del self propiamente dicha, especialmente en contextos de enfermedad, a pesar de que ambas están estrechamente unidas en el contexto familiar, del cual parten. De ahí nuestro interés por estudiarlas conjuntamente en esta muestra de pacientes aquejados con una ER.

Se ha señalado que los estilos de apego adulto quedan determinados en base a dos dimensiones concretas: la ansiedad y la evitación, conceptos a su vez estrechamente relacionados con las dimensiones de reactividad y corte emocional, las cuales componen el constructo de diferenciación del self; de ahí su estrecha relación, no sólo por partir de una concepción familiar sino por el solapamiento de contenido. Así, los sujetos que se encuentren emocionalmente aprisionados en sus familias de origen, característico de la reactividad emocional, tenderían a buscar la aceptación y la aprobación por encima de todo, mostrándose por tanto más ansiosos. Por otro lado, quien tiende a mostrarse alejado de los otros, negando la importancia de la familia y mostrando un cierto aspecto exagerado de independencia, estaría ubicado en el corte emocional, muy relacionado con la antes mencionada evitación.

En el **séptimo capítulo** se hace referencia a la última de nuestras variables predictoras, la gravedad de la enfermedad, la cual hace referencia al grado de limitación o dependencia que sufre cada persona diagnosticada con una ER. Este grado de restricción en su vida diaria se refiere por tanto a las limitaciones en la realización de actividades cotidianas tales como el cuidado personal que pueden llevar a cabo, su capacidad de movilidad, sus recursos cognitivos, sus posibilidades de participación en actividades de índole social y el tipo y la calidad de relaciones que pueden establecer con diferentes personas de su entorno.

La segunda parte de la tesis comienza con los **capítulos octavo, noveno y décimo**, en los cuales se establecen los objetivos generales y específicos que se proponen con esta investigación, se especifican brevemente las variables definitivas de estudio que han compuesto la investigación y se exponen las hipótesis que se establecieron, respectivamente.

Por su parte, el **capítulo undécimo** hace referencia a la metodología empleada en este trabajo, definiéndose el tipo de diseño que se ha empleado, los participantes que han compuesto la muestra definitiva, los instrumentos que se eligieron para medir las variables de estudio y el procedimiento que ha tenido lugar desde el inicio de este proyecto.

Ya en el **capítulo duodécimo** se recoge el análisis de resultados, el cual está compuesto por los primeros análisis descriptivos que definen nuestra muestra de estudio, los análisis de fiabilidad de los cuestionarios empleados, los análisis relativos a las variables control, los análisis de regresión y finalmente los correlacionales.

El **capítulo décimo tercero** está compuesto por las conclusiones que se han podido deducir y establecer de esta investigación, así como la discusión que ofrece el estudio. Para concluir, se recogen también en él las limitaciones propias de nuestro estudio; **los capítulos décimo cuarto y decimo quinto** son los reservados a las referencias bibliográficas y a los anexos que se consideró pertinente incluir.

I. MARCO TEÓRICO

Capítulo 1

Enfermedades raras

1. Enfermedades Raras

*“Señor, concédeme que yo busque antes
Confortar que ser confortado;
Entender que ser entendido;
Amar más que ser amado;
Ya que es olvidándose de sí mismo
Como uno se encuentra”*

Madre Teresa de Calcuta

1.1 Principales problemas y necesidades

Para comenzar, la primera tarea a realizar es definir el concepto de enfermedad rara, lo cual no es sencillo ya que no se cuenta a nivel mundial con una única definición comúnmente aceptada de lo que son las enfermedades raras (ER de aquí en adelante); en suma, la mayoría de ellas son desconocidas para la ciudadanía, lo cual complica aún más si cabe esta labor. En la Comunidad Europea, se ha definido una enfermedad rara como aquella cuya prevalencia es inferior a 5 casos por cada 10.000 personas, teniendo además la mayor parte de los casos su aparición en la edad pediátrica, ya que hay una alta frecuencia de enfermedades con origen genético o caracterizadas por anomalías congénitas. Sin embargo, esta prevalencia es mayor en los adultos que en los niños por la alta mortalidad de algunas enfermedades muy graves de tipo infantil y por el peso que tienen ciertas patologías que aparecen en edades más tardías (Puente Ferreras, Barahona-Gomariz y Fernández-Lozano, 2011).

Como se menciona, es el criterio de prevalencia el utilizado para definir una enfermedad como rara, pero esto representa en realidad un problema ya que no existe una estandarización internacional de normas sobre el punto de corte a emplear y, además, es

frecuente que no existan estudios epistemológicos de muchas de estas enfermedades que han sido consideradas como ER.

En esta labor, en el año 2003 se creó la Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras (REpIER), la cual incorporó a la definición ya mencionada la presencia de, al menos, una de las siguientes características: escaso conocimiento etiológico, cronicidad, falta de tratamiento curativo o siendo éste de baja accesibilidad, importante carga de enfermedad o limitación de la calidad de vida que conlleva para el paciente (Zurriaga et al., 2006).

Esta red se encargó además de desarrollar el primer atlas de distribución geográfica de las ER en España. El problema se dio cuando dicha red finalizó su labor y no se continuó el trabajo que la red había iniciado de forma eficiente. Por ello, la epidemiología en España tiene aún una gran tarea por desarrollar. El grupo coordinador de la red, actualmente incluido en el Centro de Investigación Biomédica en la Red de Enfermedades Raras (CIBERER), ha ido desarrollando en los últimos años una serie de modelos de análisis sobre la tendencia de mortalidad que caracteriza a este tipo de enfermedades, además de desarrollar más métodos para lograr una adecuada estimación sobre su prevalencia (Posada de la Paz, Martín-Arribas, Ramírez, Villaverde y Abaitua, 2008).

En realidad, el concepto de ER se acuña por primera vez a mediados de los años 80 en Estados Unidos, estando este término en todo momento vinculado al concepto de medicamentos huérfanos, en el que profundizaremos más adelante, pues ambos se desarrollan en paralelo y ambos se centran en dar solución a los problemas que tienen que enfrentar las enfermedades de baja prevalencia. Los tratamientos específicos que este tipo de enfermedades demandan, no abundan, y en su lugar se suelen aplicar otros que pueden ser inadecuados o incluso nocivos, agravando así la problemática que caracteriza a este tipo de pacientes.

Como ya se ha descrito, en el terreno de las Enfermedades Raras el problema de la definición de la enfermedad se agudiza. Hasta ahora, los métodos para definir una

enfermedad se basaban en el análisis de las distintas evoluciones clínicas, es decir, en las variables fenotípicas, en los pronósticos diferenciados según la afección concreta, pero una de las peculiaridades de las enfermedades raras es que son invisibles en los organismos de información sanitaria, dada la falta de sistemas apropiados para su previa codificación y clasificación.

Los propios criterios del manual de Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10) utilizados para la clasificación de las enfermedades “comunes”, pueden no ser adecuados para las ER por la falta de especificidad propia de estas patologías que son poco frecuentes, obligando así a clasificarlas en las categorías de “otras enfermedades”. Además, muchas de estas enfermedades pueden no presentarse cuando la persona nace, por lo que sería necesario hacer estudios de seguimiento desde el mismo momento del nacimiento para conocer la auténtica prevalencia, lo cual no es sencillo. Según la base de datos Orphanet, de las 5.863 ER que es posible identificar clínicamente, sólo 250 tienen un código en CIE-10 (Posada de la Paz et al., 2008).

De esta manera, si una enfermedad no figura en una lista de enfermedades es casi sinónimo de no existencia y la realidad al respecto es que no se cuenta con una única lista de ER. Este es un aspecto que la Unión Europea considera básico entre las acciones a llevar a cabo y por ello se ha puesto especial interés en el desarrollo de este inventario, con el fin de poder poner solución a esta primera tarea relativa a su definición.

Es el 1 de diciembre de 1999 cuando se aprueba el primer Plan de Acción Comunitaria sobre enfermedades poco comunes, el cual terminó por establecer la definición de enfermedad rara para todas aquellas enfermedades cuya prevalencia fuera inferior a la ya mencionada, pero el problema se complica cuando este criterio varía en función del país al que se esté haciendo alusión; en Estados Unidos en cambio se utiliza una cifra global de casos (menos de 200.000 casos en todo el país), mientras que en Japón la prevalencia se establece en menos de 4 casos por cada 10.000, siendo esta diferencia de consenso entre naciones otro asunto que añade complejidad a la definición y al acuerdo común (Posada de la Paz y García-Ribes, 2010).

La Unión Europea también incluye en esta definición la condición rara (evolución o fenotipo diferente) de enfermedades no raras y añade un aspecto no ligado a la cifra de prevalencia, consistente en que tanto si es una enfermedad como si fuera una condición, debe tener un alto impacto en la mortalidad y/o producir graves deficiencias en la persona que está afectada. Al aplicar esta otra estimación para calcular la prevalencia, se llega a una cifra máxima de 246.000 habitantes europeos por enfermedad (Posada de la Paz, 2008).

En este punto, es importante hacer una alusión a esta diferencia terminológica y conceptual dentro del espectro de ER ya que no todas son consideradas propiamente enfermedades o patologías, sino que se trata más bien de síndromes, conjunto de síntomas y signos, que lleva a sus afectados a no verse incluidos dentro de la categoría de enfermos, prefiriendo por tanto la referencia a una condición o afección y nunca a una enfermedad, por tanto; como puede observarse, el elenco de ER recoge un amplio abanico de opciones muy heterogéneas y dispares entre sí que no pueden simplificarse bajo un mismo paraguas.

De esta manera, los datos señalan que este elenco de ER que a su vez parece estar compuesto por entre 6.000 y 8.000 patologías o afecciones diferentes, están afectando al 6-8% de la población; lo cual supone aproximadamente 3 millones de personas en España y en torno a 30 millones de enfermos en Europa (Ayuso, Dal-Ré y Palau, 2016). Por lo general, sí parece haber consenso en que este tipo de enfermedades están caracterizadas por una alta tasa de mortalidad y una evolución de tipo crónico muy severa, produciendo incluso múltiples deficiencias motoras, sensoriales y cognitivas, lo cual lleva asociado un alto nivel de complejidad clínica que dificulta tanto el diagnóstico como el propio reconocimiento de la enfermedad, en tiempo y forma.

Por otro lado, es importante diferenciar las ER de otro tipo de términos relativos a otro conjunto de enfermedades con las que comúnmente se las confunde. Las “enfermedades olvidadas”, por su parte, se refieren a enfermedades que siendo muy frecuentes en países del tercer mundo, son ya de baja frecuencia en el mundo occidental. Bajo esta denominación se hace referencia al hecho de que, aún siendo raras para una parte de la

humanidad, son en realidad enfermedades conocidas y descubiertas desde hace años o incluso siglos y, por tanto, este tipo de entidades no suele incluirse en las enfermedades raras propiamente dichas y aquí estudiadas.

Sí es cierto que ambas comparten el problema con la industria farmacéutica, ya que estas enfermedades están olvidadas por dicha industria al realizarse poca investigación para estas patologías que no son ya una prioridad para la salud pública. Por ello, el término de “enfermedades huérfanas” sí acoge tanto a las ER como a estas enfermedades olvidadas: están huérfanas de atención por parte de la investigación y del interés del mercado, así como de las políticas de salud pública. Una dificultad añadida a este problema de definición, es la falta de representación que tienen las diferentes acepciones que denominan a cada enfermedad rara, ya que son muy pocas las que aparecen en el Diccionario de la Real Academia Española; en un estudio relativo a este tema, se estudiaron 54 patologías de este tipo y se comprobó que sólo 20, el 37,03% aparecen en dicho diccionario (Puente Ferreras, Barahona-Gomariz y Fernández-Lozano, 2011).

Como introducíamos anteriormente, otro problema fundamental al que deben enfrentarse las personas que padecen una ER es el relativo a su tratamiento: los denominados medicamentos huérfanos, MH de aquí en adelante. Éste es un aspecto central que va íntimamente unido al de ER ya que estos medicamentos son el objetivo de la terapéutica en ER, pero en realidad no son tantos los fármacos realmente curativos ni han abundado los avances científicos que se han desarrollado en esta materia, siendo este el problema fundamental.

En este sentido, es necesario destacar que la inversión que se realiza en esta materia no es directamente proporcional a los resultados obtenidos en términos coste-efectividad o coste-utilidad; realizar una inversión en investigación sobre uno de estos fármacos no significa que éste vaya a salir al mercado ya que probablemente no pueda llegar a probar su eficacia. Los diversos reglamentos existentes acerca de los medicamentos huérfanos han orientado y restringido además sus actuaciones, entre otras, a la prolongación de la exclusividad del mercado hasta un total de 10 años en Europa (Posada de la Paz et al., 2008).

De esta forma, quien propone un lanzamiento nuevo de uno de estos productos, debe justificar que la molécula propuesta para el tratamiento actúa de una forma biológicamente plausible y que la enfermedad para la que va dirigida se encuentra por debajo de la prevalencia exigida para las ER en Europa. Aunque este requisito pudiera parecer sencillo, supone una de las grandes dificultades a las que la industria debe hacer frente por la ya descrita falta de información y de consenso al respecto. Por ello es imprescindible que se desarrollen estrategias metodológicas precisas que permitan estimar la prevalencia en Europa de este tipo de enfermedades.

La Agencia Europea de Medicamentos (EMA) señala que para que un medicamento llegue a ser denominado como huérfano, debe cumplir con tres requisitos considerados fundamentales, los cuales hacen referencia a esta baja prevalencia que acoge a las ER, la gravedad que las caracteriza y la no existencia de una terapia autorizada para su tratamiento, o que dicho medicamento suponga una mejora significativa frente a ella. Por ello, ya desde 1983 países como Japón, EEUU o la misma Unión Europea, han ido aprobando regulaciones al respecto con el fin de lograr incentivar a la industria farmacéutica para que impulsen el desarrollo de estos medicamentos (Dal-Ré, 2016).

En este sentido, es interesante conocer que la UE aprobó un Reglamento donde definió legalmente los requisitos que debía cumplir un medicamento para obtener la designación de huérfano, siendo estos los siguientes: debe destinarse a establecer un diagnóstico, a prevenir o a tratar una enfermedad que afecte a menos de 5: 10.000 casos y debe destinarse al tratamiento de una enfermedad grave o que produzca importantes discapacidades y cuya comercialización resulte poco probable sin medidas de estímulo (Prieto y Clols, 2016).

Así, la empresa que pretende promover el fármaco en cuestión, debe cumplir los requisitos mencionados y, además, debe probar la improbabilidad de recuperar la inversión que se requiere para que dicho medicamento llegue a ser desarrollado, producido y posteriormente comercializado; de no ser así, la EMA no designará a un medicamento como huérfano. Cabe añadirse que, en suma, dicha designación no conlleva automáticamente que se logre

la autorización para comenzar a comercializar el producto en cuestión, sino que aquel que promueve el fármaco podrá beneficiarse de ciertos incentivos mientras tiene lugar el desarrollo del fármaco y durante la comercialización del mismo. Esto sólo tendrá lugar si la Comisión Europea termina dando su autorización, lo cual sólo podría tener lugar después de la propuesta que realiza la EMA (Dal-Ré, 2016).

Desde que entró en vigor el reglamento de MH en Europa, se han presentado cerca de 700 propuestas y sólo 500 de ellas aproximadamente han alcanzado la designación de MH, pero la realidad es que son únicamente 44 las que han llegado a la fase en la que se puede autorizar su salida al mercado. Esta diferencia de cifras entre la designación y la comercialización llama la atención y esto es así ya que, mientras para la designación existen diversas posibilidades, pudiendo cada laboratorio optar a esta designación desde el momento en el cual posee la molécula para comenzar la investigación, para su comercialización posterior, en cambio, se exige que la molécula haya probado su eficacia, calidad y correspondiente seguridad (Posada de la Paz et al., 2008).

Dentro de esta problemática, los pacientes por su parte reclaman como principales dificultades en este aspecto: la desigualdad en el acceso a los diversos tratamientos ya autorizados, la variabilidad tanto en el número de fármacos asequibles en cada país, como el tiempo que transcurre desde la aprobación hasta su posterior llegada al mercado nacional, así como la falta de igualdad en el precio.

Toda la variabilidad que existe de entrada entre los propios países de la UE supone un factor más de desigualdad y de diferencia de oportunidades entre los pacientes aquejados con una ER, de tal forma que se observa una correlación negativa entre precio y la correspondiente puesta en el mercado, es decir, a mayor precio del fármaco, menor tiempo se requiere para su lanzamiento al comercio (Posada de la Paz et al., 2008).

Al parecer, ha sido comúnmente mencionado el hecho de que la industria farmacéutica pudiera no tener el suficiente interés en hacer o producir medicamentos para este colectivo por los escasos incentivos que ofrece el mercado o por el reducido número de casos

existentes para hacer una investigación de esta envergadura, entre otros factores. Además, se ha señalado que en aquellos casos donde pudiera existir el interés necesario para la investigación al respecto, los medicamentos se encontrarían en fase experimental o no existirían métodos propicios para dar con el diagnóstico adecuado. En este sentido, a pesar de tener voluntad política para financiar la atención integral de estas enfermedades, parecen existir factores externos que limitarían esta intención; así, el alto coste que supone producir un medicamento de estas características unido a los escasos recursos del estado para su financiación, suponen factores que también influyen en la decisión de priorizar. Por ello se ha hablado de la necesidad de tomar decisiones inteligentes a la hora de invertir los escasos recursos disponibles (Oyola-García, Lituma-Aguirre y Honorio-Morales, 2014).

Por todo ello, puede concluirse que actualmente sólo existen tratamientos disponibles para manejar los síntomas y los pocos que existen se orientan a modificar la evolución de la enfermedad; tal es así, que del total de todas las ER que se han contabilizado, aproximadamente 50 son únicamente las que disponen de un tratamiento apropiado a su patología.

Aunque también cabe destacar al respecto que la EMA en 2015 inició un nuevo camino para la autorización de los MH, lo cual supondrá que los pacientes aquejados con una ER puedan disponer de sus fármacos con mayor celeridad, lo cual dará un lugar señalado a las asociaciones de enfermos, siendo esto hasta entonces ciertamente infrecuente (Dal-Ré, 2016); se espera que en el futuro, el trabajo de ensayos clínicos para investigar con estos MH evolucione desde el tradicional ensayo controlado de grupos paralelos a otros distintos que puedan ser de mayor utilidad para todos aquellos interesados que verdaderamente necesitan este tipo de tratamientos y, en consecuencia, de investigaciones para descubrirlos.

1.2 Dificultades de información.

El mayor problema al que se enfrenta un paciente aquejado por una de estas patologías es la escasez de información que se tiene sobre ellas. Como ya mencionamos anteriormente, el déficit existente entre el conocimiento médico y el científico provoca una dificultad importante para un adecuado diagnóstico; a esto se suma la también conocida descoordinación entre profesionales sanitarios y la dificultad de acceso a la asistencia que cada paciente puede necesitar. La suma de todos estos factores hace que los enfermos se puedan ver obligados en muchos casos a ir buscando distintas opiniones de diferentes médicos con el fin de dar con un adecuado diagnóstico final y de su correspondiente tratamiento. Esta conducta de búsqueda incesante se ha descrito como una peregrinación médica, incluso (Carrón y Arza, 2013).

Tanto la mayoría de pacientes como sus propios familiares suelen demandar a su médico una mayor escucha activa a lo largo del lento y difícil proceso diagnóstico que hasta ahora se describe, pues es común que éste termine siendo de unos 10-15 años por término medio; parece ser que para solventar este problema en concreto no sería en realidad necesario disponer de grandes recursos técnicos ni de un conocimiento total sobre el tema que nos ocupa, y a su vez, se produciría un gran avance en lo que a su bienestar se refiere.

Por estas razones, parece ser un hecho que la mejor fuente de información respecto a lo que les va ocurriendo suelen ser ellos mismos, los propios enfermos, ya que el paciente con una ER es el paradigma del enfermo crónico informado, dada su constante e incansable búsqueda de información a través de todos los medios que estén a su alcance (Posada de la Paz y García-Ribes, 2010).

Otra dificultad añadida a todo lo ya mencionado son los comunes problemas de integración social y los acontecidos en los ámbitos escolar y laboral a los que los pacientes de estas enfermedades deben hacer frente en su día a día; en este sentido se ha manifestado que las prestaciones económicas que ofrece el sistema nacional de salud no suelen estar adaptadas

a estas dolencias poco comunes, agravándose de esta manera su situación y empeorando por tanto su calidad de vida.

De nuevo, esta situación es diferente en Europa en comparación con nuestro país ya que al contrario de lo que ocurre en España, en países como Dinamarca, por ejemplo, los pacientes están totalmente cubiertos en sus necesidades por el sistema sanitario. En Francia o en los Países Bajos, por su parte, ya han alcanzado una cobertura sanitaria parcial y en Alemania llegaron a lograr que la rehabilitación requerida por estos enfermos sea completamente gratuita (Posada de la Paz, 2008).

Como señalábamos, por lo general la investigación sobre ER es escasa y la falta de políticas sanitarias específicas para este tipo de afecciones, unida a la escasez de experiencia clínica, generan estos característicos retrasos en el diagnóstico y, en consecuencia, el acceso a la asistencia necesaria se hace aún más difícil. Esto conduce a que se den deficiencias físicas, psicológicas e intelectuales adicionales, ya que es común observar como este retraso en el diagnóstico evita que tenga lugar un proceso previo de consejo genético, lo que puede terminar conduciendo a su vez a la existencia de más de un caso dentro de una misma familia (Posada de la Paz et al., 2008).

Por otro lado, respecto a los avances ya obtenidos, es necesario señalar que se ha dado un paso hacia delante al crearse un Registro de Afectados por Enfermedades Raras, el cual tiene como objetivo principal el desarrollo de un mapa de recursos de atención e investigación, así como la elaboración de un registro de pacientes afectados por este tipo de enfermedades (Del Barrio y Castro, 2008).

Estos necesarios registros son sistemas de información basados en la colección de datos de forma sistemática del conjunto de pacientes que presentan una patología específica o un grupo de ellas relacionadas. En la actualidad el Instituto de Investigación en Enfermedades Raras, perteneciente al Instituto de Salud Carlos III, es quien ha desarrollado la estrategia para la creación de un registro nacional de ER; este registro tiene un origen de carácter voluntario, lo que a su vez conlleva un sesgo importante en la información; para solventar

este problema el instituto firmó acuerdos de colaboración con las consejerías de Sanidad de diferentes Comunidades Autónomas (Posada de la Paz et al., 2008).

Es a su vez esta falta de registros adecuados lo que está impidiendo realizar una valoración cuantitativa del problema con total objetividad. Esto es en realidad de gran importancia ya que hay que tener en cuenta que todos y cada uno de nosotros somos, por probabilidad estadística, portadores de entre 6 y 8 anomalías genéticas que son en términos generales recesivos en su transmisión (Palau, 2010); la recopilación de información es por tanto esencial para poder conocer en profundidad y detalle el problema y, desde ahí, poder trabajar en él.

Como se ha destacado, la investigación sobre ER es escasa y en lo que se refiere a organismos públicos que desarrollen estudios básicos en España, cabe destacar el CIBERER (Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras), del que también forma parte el anteriormente citado Instituto de enfermedades Raras. El CIBERER está conformado por grupos de investigadores que desarrollan su labor en diferentes centros sanitarios de nuestro país, pero como se puede intuir, no existen grupos para todas y cada una de las ER que en realidad existen (Posada de la Paz et al., 2008).

Para muchas de estas enfermedades poco comunes, la única posibilidad viable de investigar sobre el correspondiente tratamiento que resulte adecuado y necesario en cada caso, se daría si dicha investigación estuviera incentivada económicamente. Pero la realidad es que, como se ha señalado, la mayoría de estos tratamientos específicos y poco frecuentes tienen un coste tan elevado en su producción que la mayor parte de los sistemas de salud a nivel mundial no pueden asumir su financiación.

En los últimos años, varias sociedades médicas españolas han creado grupos de trabajo formados por médicos que suelen estar especialmente interesados en las ER. Dicha iniciativa nace con el objetivo de concienciar a su colectivo ya que este grupo va creando publicaciones en relación a estas afecciones y, además de organizar talleres de concienciación en los que se pretende ofrecer información, se busca favorecer de esta

manera el acercamiento a las ER, pretendiendo hacerlas algo más visibles ya que eran inicialmente desconocidas para todos.

Como puede observarse, el movimiento asociativo ha tenido un destacable papel al desarrollar esta labor que consiste en ahondar en el conocimiento de las ER, pues intenta además encontrar soluciones a muchos de sus problemas. Estas asociaciones suelen estar integradas tanto por los pacientes como por los miembros de sus familias y amigos; se organizan y buscan información, ayudados por el gran avance que han supuesto las tecnologías de la información. En cualquier caso y desafortunadamente, parece difícil que lleguen a dar con soluciones efectivas si no se consigue crear conciencia política del problema y si no se superan las fronteras existentes, no sólo entre comunidades autónomas sino también entre naciones (Villar, 2013).

1.3 Genética y ambiente.

Es importante mencionar que el 80% de las ER son genéticas, mayoritariamente monogénicas, las cuales siguen las leyes de la herencia mendeliana; esto en realidad significa que la causa primera subyacente es una mutación genética en los casos autosómicos dominantes, ligados al cromosoma X y mitocondriales, y dos mutaciones en los casos autosómicos recesivos (Scheuer, Yoon y Khoury, 2004).

De esta manera, el concepto de ER está fuertemente asociado a las enfermedades metabólicas hereditarias. Una característica de las enfermedades monogénicas es el riesgo que hay de recurrencia familiar, y aunque esto puede ser variable según el tipo de herencia, pudiendo oscilar entre el 25% y el 50% en cada gestación, parece que en la mayor parte de los casos, el riesgo es en realidad bastante elevado.

A pesar de que la mayoría de estas entidades son genéticas, no puede excluirse el componente ambiental, ni siquiera en las enfermedades que han sido reconocidas como monogénicas. El interés por la correlación genotipo-fenotipo es algo frecuentemente

deseado, pero en realidad con poca frecuencia se consigue al 100%, lo que demuestra que las influencias de los factores ambientales pueden jugar un papel en la variabilidad fenotípica observada (Posada de la Paz et al., 2008).

Como señalábamos, las últimas estimaciones relativas al porcentaje de enfermedades genéticas incluidas bajo esta definición señalan que al menos un 75% de las ER tienen un origen de este tipo. No obstante, debemos manejar esta cifra de forma prudente ya que, dado el aumento de los nuevos descubrimientos al respecto y de las variables genotípicas, no es extraño que se estén dando cifras de hasta 8.000 enfermedades distintas, lo que conlleva que, según esta afirmación, hablaríamos de que un 6% de la población total en la UE estaría afectada en alguna etapa de su vida por una de estas enfermedades; esto quiere decir que serían más de 36 millones de pacientes en Europa y más de tres millones de personas en nuestro país (Leguina, 2014)

En este sentido, el peso de los factores genéticos representa un grave problema para los afectados debido a la imposibilidad actual de revertir el curso de la enfermedad y sus graves consecuencias. Una de estas consecuencias tiene que ver con la esperanza de vida: el 37,5% de los pacientes aquejados con una ER presenta una esperanza de vida normal o casi normal, pero el 27% suele morir antes de los 5 años y el 36,8% ve reducida su esperanza en función de la gravedad, la penetrancia y el tipo de enfermedad (Posada de la Paz et al., 2008).

Existe también una gran diversidad en la edad de aparición de los primeros síntomas de ER. Algunos pueden aparecer en el momento del nacimiento o en la primera infancia, pero otras en cambio muestran los primeros síntomas en la niñez, aunque estos pueden no traducirse durante años en un diagnóstico confirmado de ER específica; siendo este el caso, por ejemplo, de la Corea de Huntington, una enfermedad rara que aparece y se diagnostica por tanto en la edad adulta.

Actualmente, en cuanto al problema diagnóstico que enfrenta este colectivo en relación con la genética, se sabe que se podrían llegar a diagnosticar prácticamente 5.000 de las 7.000

enfermedades que se han denominado como raras, logrando esto en realidad gracias a las pruebas de tipo genético, las cuales se han obtenido por el avance en el conocimiento relativo al genoma humano y por los avances tecnológicos que han permitido que las técnicas de secuenciación masiva (NGS) estén al servicio del diagnóstico de estas enfermedades (Boycot, Vanstone, Bulman y MacKenzie, 2013).

Este adelanto ha permitido que el diagnóstico de estas enfermedades, variando en cada caso en función del tipo de enfermedad y de investigación clínica, pase de ser de un 15% de los casos a prácticamente la mitad de ellos (Stark et al., 2016); y es gracias a este diagnóstico de tipo genético como se ha logrado confirmar una sospecha que estaba presente en pacientes y familiares, además de facilitar el proceso clínico en un 30-40 % de los casos, ya que se ha evitado someter a los enfermos a pruebas carentes de utilidad que, adicionalmente, pueden suponer un peligro y tener un coste económico muy elevado (Dixon-Salazar et al., 2012).

Este nuevo camino diagnóstico, también ha supuesto que el seguimiento del paciente pueda ser más personalizado, logrando conocer el problema a tiempo y llegar a controlar las posibles complicaciones adicionales que pudieran surgir, así como conocer las manifestaciones nuevas que la enfermedad pudiera ir mostrando. Es interesante añadir que estos avances pueden incluso aportar cambios terapéuticos en los pacientes descritos, además de ser útiles para sus familiares por las consecuencias relativas a la planificación de tipo reproductivo o a la posible identificación de portadores de la enfermedad en concreto de la que se trate (Stark et al., 2016).

En nuestro país, el sistema nacional de salud incorpora en su elenco de servicios tanto el diagnóstico de la enfermedad, como el consejo genético, como el seguimiento médico que deberá hacerse en el futuro; la complicación al respecto es que la accesibilidad a estos servicios no es igual en cada comunidad autónoma (Ayuso, 2017).

1.4. Perspectiva interdisciplinar y abordaje biopsicosocial

Para el correcto abordaje de las enfermedades raras es preciso un planteamiento interdisciplinar, del que participen profesionales de distintas disciplinas y en el cual se haga un especial esfuerzo para centrarse en la reducción de la mortalidad, evitar la mortalidad prematura, disminuir el grado de discapacidad y mejorar tanto la calidad de vida como el potencial socioeconómico de las personas que padecen alguna de estas enfermedades (Posada de la Paz et al., 2008).

La perspectiva biopsicosocial ha sido un logro ya que hasta el momento la atención estaba centrada en la enfermedad, lo cual se traducían en ahondar en lo estrictamente médico, sin prestar atención a los aspectos sociales derivados de la enfermedad; y es necesario tener en cuenta que dicha enfermedad obliga al paciente y a su entorno a modificar su vida de forma general, requiriendo además cuidados especializados y prolongados dada la discapacidad y la dependencia que los caracteriza en muchas ocasiones.

De esta forma, se ha ido evolucionando hacia una atención centrada en la persona y no en la patología, donde la valoración integral, holística, es realizada por un equipo interdisciplinar, prestando especial atención a la pérdida de autonomía del paciente y a sus consecuencias, ya que la mayor parte de este tipo de enfermedades afecta a más de un órgano vital, presentando por tanto un alto grado de complejidad diagnóstica, además de caracterizarse por un curso crónico y ser progresivamente debilitante.

Otras ER en cambio, son compatibles con una aceptable calidad de vida si son diagnosticadas a tiempo y se tratan adecuadamente; en cualquier caso, la esperanza de vida de estos pacientes suele reducirse significativamente (Posada de la Paz et al., 2008), dada la gravedad de las afecciones y la complejidad sumatoria de las mismas. Por ello, en este trabajo se recogerán las diferencias en esta reducción de la esperanza de vida que cada ER específica supone para la persona.

De la misma manera, no es extraño que a menudo coexistan diversas discapacidades, las cuales refuerzan la sensación de aislamiento, pudiendo ser además una fuente de discriminación y llegando a limitar las oportunidades educativas, profesionales y sociales. Esto puede suponer que los pacientes puedan pasar a depender de sus familias, viendo así reducida su calidad de vida, por ello en nuestra investigación se ha considerado fundamental la inclusión de esta variable, con el fin de conocer la medida de estas limitaciones así como el peso que éstas tienen en su día a día y en su vivencia de la enfermedad misma.

A esta diversidad de desórdenes, limitaciones y síntomas hay que añadir que estos mismos pueden variar no sólo de una enfermedad a otra, sino dentro de la propia dolencia concreta, ya que las manifestaciones clínicas pueden ser muy distintas de un paciente a otro en función de su grado de afección o de su evolución.

Por ello, es importante comprender que las ER afectan a la capacidad física y mental de la persona, a sus habilidades, comportamientos y capacidades sensoriales, y generan discapacidades diversas, como mencionábamos. Varias de ellas a menudo coexisten, lo cual conlleva múltiples consecuencias funcionales, aumentando la ya descrita sensación de aislamiento y siendo una fuente de discriminación; esto a su vez puede suponer un difícil acceso adicional a determinadas oportunidades. El 75% afectan a niños y a su correspondiente cuidado, lo que hace que esta atención especializada recaiga en sus madres en un 70% de los casos, imposibilitando de esta forma su propio desarrollo profesional y personal (Avellaneda, Izquierdo, Torrent-Farrell y Ramón, 2007).

En este sentido, uno de los aspectos más importantes en el desarrollo de la investigación epidemiológica de las ER es poder llegar a estimar la carga de enfermedad. Este estimador, conocido también como Años de Vida Perdidos en Discapacidad (Disability Adjustment Life Years: DALY), ha sido utilizado en ocasiones para priorizar las inversiones en investigación y planificar el desarrollo de los recursos sanitarios. Estos DALY han sido sustituidos por los QALY (Quality Adjustment Life Years), denominados así en 1976 por Zeckhauser y Shepard, que incorporan el concepto de calidad de vida asociado a estos años

ya perdidos. En la actualidad, este es el indicador que con mayor frecuencia se emplea para estimar el coste y la utilidad de las intervenciones que se realizan a modo de ensayos clínicos (Alvis y Valenzuela, 2010). Es la pérdida de este tiempo en cantidad y calidad, asociado a la discapacidad que la enfermedad ha producido, uno de los aspectos centrales en el sufrimiento psicológico que estas personas padecen.

1.5 Abordaje psicológico en ER.

Las ER suponen un gran desafío para todo el sistema sanitario, para los profesionales de salud de las diferentes disciplinas y para nuestra sociedad, ya que las necesidades que tienen los aquejados con este tipo de enfermedades son diversas y abarcan así un amplio espectro de campos, desde el sanitario, hasta el educativo, pasando por el familiar y el social.

De esta manera, el abordaje que debe llevarse a cabo al estar frente a una persona que tiene un diagnóstico de este tipo debe ser, como ya hemos señalado anteriormente, ínter y multidisciplinar, pues el impacto negativo que este tipo de enfermedades debe ser abordado desde tantas perspectivas o disciplinas como en ellas toma parte el paciente como ser humano.

Por esta razón, el papel del abordaje psicológico toma un papel importante, ya que tanto el paciente como su familia tiene que hacer frente a una serie de tareas de gran complejidad y desgaste emocional. Desde el momento del diagnóstico, la persona debe digerir que algo no va bien en su salud, debe hacer un duelo de la vida que había imaginado y proyectado para su presente y su futuro, y es desde ese momento desde el cual empieza una nueva vida en la que tendrán que hacer frente a múltiples dificultades, desarrollando una capacidad de adaptación a su nueva realidad que hará necesario el desarrollo de una serie de destrezas que hagan más sencillo ese camino.

El apoyo y el acompañamiento psicológico se hacen esenciales a lo largo de todo el proceso de enfermedad y son distintos aspectos, tanto de índole cognitiva como emocional, los que se van a ver implicados en él, por ello es fundamental el papel de la psicología en el mundo de las ER. No podemos olvidar que quien enferma es un ser humano, dotado de sentimientos, pensamientos y emociones, y tener estos en cuenta es algo fundamental para concebir el proceso de salud enfermedad de manera íntegra y completa.

Como señalábamos, los problemas a los que la persona con una ER va a tener que hacer frente, van a ser numerosos y generalmente, de gran intensidad, por lo que los recursos con los que la persona debe contar, también deberían incrementarse. Que la persona cuente con apoyo, procedente de tantos ámbitos como aquellos en los que vaya a surgir su necesidad, va a ser algo crucial para que cuente con un cierto grado de bienestar y calidad de vida, favoreciendo su integración a nivel social, laboral o escolar (Del Barrio y Castro, 2008).

Estos pacientes deben hacer frente a una serie de estresores y dificultades como la desesperanza psicológica por las carencias terapéuticas, lo cual hace que su malestar y el de los que rodean a estos pacientes se vea incrementado dada la falta de ayuda que padecen en su día a día, con las necesidades relativas a su dependencia, la cual es el gran motivo de la carga psicosocial que caracteriza a este grupo de enfermos, y por ello nosotros hemos decidido cuantificarla, como se indicaba en el apartado anterior.

Además, no debe olvidarse que, en la mayoría de los casos son enfermedades incurables y sin tratamiento que resulte efectivo; y, aunque en ciertas ocasiones sí existen fármacos que ayudan a aliviar los síntomas que padecen, logrando así mejorar su calidad de vida o, incluso, la esperanza de vida, se encuentran grandes dificultades para dar con el tratamiento que resulte adecuado, pues el mismo conocimiento de la enfermedad es muchas veces incompleto o incierto.

Esta es una de las grandes dificultades a las que los pacientes y sus familias deben hacer frente, en lo que a efectos emocionales se refiere: el desconocimiento mismo de la enfermedad, lo cual les provoca un gran desconcierto y desorientación, pues en las fases

iniciales el diagnóstico no es siempre definitivo, y tiene lugar la ya conocida peregrinación de consultas médicas y pruebas diagnósticas que ayuden, poco a poco a ir arrojando luz sobre el diagnóstico final de la enfermedad que padecen.

En este momento, el acompañamiento psicológico se hace fundamental, ya que la incertidumbre y el temor a lo desconocido son enormes, y manejarse en este nuevo mundo de lo que será la enfermedad, requiere de una paciencia y una capacidad de tolerar la frustración que serán esenciales para poder sobrellevar esta primera etapa dolorosa en la que tienen lugar el inicio y el diagnóstico de la ER.

Aquí es importante destacar que el hecho de ser una enfermedad de baja prevalencia agrava y complica aún más la situación si cabe, pues debe hacerse una labor adicional por informarse sobre una patología que, muy probablemente, era desconocida para el paciente y su familia hasta el momento. La información al respecto no sólo es más escasa sino que el número de casos también, por ello la incertidumbre es inevitablemente mayor. Así, la sensación de soledad y aislamiento parecen ser aspectos centrales a tener en cuenta en el caso de las ER y por ello el papel del acompañamiento psicológico se hace todavía más primordial en estos casos, esencial en definitiva.

También se ha observado que tanto el rechazo social como la pérdida de autoestima que conlleva el diagnóstico son aspectos psicológicos que deben trabajarse en estas etapas iniciales de la enfermedad; es conveniente que la persona en cuestión pueda tener la opción de dar salida a estos sentimientos, pensamientos y emociones que, sin duda, estarán presentes en estos momentos complejos que suponen ser consciente de que se padece una enfermedad de baja prevalencia y de cierta gravedad.

Las noticias en algunos casos, pueden ser desalentadoras, ya que los pacientes son informados de que pueden llegar a precisar cuidados de diferentes tipos, pudiendo surgir complicaciones progresivas que pueden ser degenerativas, teniendo que someterse a tratamientos probablemente invasivos o relativamente frecuentes, incómodos en muchos casos... y contar con un apoyo psicológico que ayude a buscar la orientación necesaria, a

dar con la información que se precise o a resolver las dudas que pudieran ir surgiendo, es algo que parece realmente importante.

Son varias las enfermedades de este tipo que conllevan un aislamiento social, ya que por el propio deterioro de la patología, la persona va reduciendo sus contactos sociales y el hecho de poder contactar con otras personas que estén sufriendo la misma situación puede ser algo muy útil en estos casos, así como conseguir información sobre asociaciones especializadas en la misma enfermedad o centros médicos que ofrezcan algún tipo de ayuda técnica que pudiera facilitar su día a día.

Estos aspectos deben tenerse en cuenta, ya que dichas enfermedades se caracterizan por la carencia y por la escasez: por la falta de protocolo de enfermedad, de ayudas económicas, de coberturas legales que fomenten la investigación específica acerca de pruebas genéticas, de ensayos clínicos o de nuevos tratamientos que pudieran ser efectivos, dada la falta de medicamentos específicos para el tratamiento de este tipo de enfermedades (Valenzuela, 2002).

Para tratar de minimizar el impacto de todas estas dificultades ampliamente descritas y para generar el apoyo necesario en todos los ámbitos en los que la persona participe, es importante tener en cuenta que aumentar la calidad de vida de estas personas así como su bienestar y el de sus familias, es el aspecto central, y ello pasa por abordar psicológicamente la enfermedad.

Capítulo 2

Representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad

2. Representación cognitiva y afectiva de la enfermedad

“En el campo de la salud, si bien es muy importante el conocimiento «objetivo», éste será incompleto hasta que no consigamos incorporar, plenamente y con el mismo rigor, el mundo «subjetivo» de los enfermos, cuidadores y sanitarios”

Ramón Bayés.

Moscovici (1988), en el ámbito de la psicología social, desarrolló el constructo de “Representaciones sociales”, muy vinculado al de Durkheim (1898), para referirse a un conjunto de creencias que tenían un carácter muy general y extendido entre las personas de un grupo matriz común, además de un núcleo representacional y anclajes semejantes; así, dichas representaciones muestran procesos parecidos e implican tendencias similares en los ámbitos relacionados con el objeto mismo de la representación.

En extensión, las representaciones de la enfermedad han sido objeto de estudio de la antropología y en los últimos años, también de la psicología social de la salud; los resultados de la investigación al respecto señalan que estas representaciones influyen en una gran variedad de conductas que están relacionadas con la enfermedad, como pudiera ser la manera en la que el paciente interpreta sus síntomas y el autodiagnóstico, la búsqueda de ayuda y apoyo o la interacción con otras personas también enfermas, así como la elección de un determinado tipo de tratamiento o la adherencia al tratamiento mismo (Bishop, 1991, 1998).

De esta manera, las nociones de salud y enfermedad son construidas socialmente y a su vez se modulan en el contexto cultural. Por ello la antropología médica se ha centrado en investigar acerca de cómo las personas sumergidas en diversas culturas o grupos sociales, dan diferentes explicaciones causales relativas a la salud y enfermedad, los tratamientos en los que creen son diversos y acuden a distintas personas cuando contraen una enfermedad.

También estudia cómo dichas creencias y prácticas se relacionan con los distintos cambios biológicos y psicológicos que afectan a la persona en lo que concierne a su salud y enfermedad. Es fundamental en este punto entender que dichas creencias están íntimamente ligadas con la cultura de la que el individuo forma parte, por ello no es de extrañar que en aquellas culturas donde la religión toma un papel central, los procesos de salud y enfermedad sean vivenciados, explicados y comprendidos utilizando el marco de estas creencias de índole religiosa. Antes de tener la concepción del mundo civilizado que tenemos hoy en día y que es comúnmente compartida, ya existía y se estudiaba la concepción mágico-religiosa, que era entendida como un pensamiento mágico, irracional, pero que también suponía un marco en el que contextualizar el concepto de salud y enfermedad que las personas podían llegar a tener (Helman, 1994).

Por su parte, la antropología cognitiva entiende las representaciones de la enfermedad como estructuras cognitivas formales (sistemas de clasificación mental, prototipos, proposiciones, estructuras de tipo narrativo y esquemas), lo cual va más allá de la tradición puramente antropológica, quien concibe dichas representaciones determinadas culturalmente, por lo que serían diferentes en función de la sociedad a la que se preste atención (León, Páez y Díaz, 2003).

El enfoque psicosocial sobre las representaciones de la enfermedad es posterior al antropológico que se ha descrito hasta el momento, siendo este enfoque psicosocial una nueva alternativa que profundiza ya en aquellas creencias que giran en torno a los componentes que conforman el esquema de enfermedad, como son la identidad (el nombre y los síntomas característicos de la patología en cuestión), las consecuencias (tanto a nivel físico como a nivel social, afectivo o económico), la evolución (duración y curso de la misma), causas y durabilidad (Lau y Hartman, 1983; Leventhal y Nerenz, 1985).

Gracias a este nuevo enfoque se encontró que existe en realidad una organización de representaciones muy similar en diversos contextos y lugares, además de una cierta estabilidad en el tiempo y en las culturas respecto a dicha estructura de representación (León et al., 2003). De tal forma que dichas representaciones son más universales y

comunes de lo que se señaló en un primer momento, lo cual indica que es un aspecto ciertamente compartido por el común de los seres humanos, ya que tendemos a funcionar de manera más similar que distinta en ciertas situaciones.

Al respecto, pareciese que cuando las personas nos encontramos en momentos de incertidumbre, los cuales pueden implicar un peligro para nuestra propia integridad, tendemos a encontrar una explicación que dé coherencia a los que estamos viviendo (Wong y Weiner, 1981), lo cual parece darse por nuestra natural necesidad esencial de predecir el futuro, con el fin de tratar de controlar los eventos (Heider, 1958, Kelley, 1967); y una enfermedad es una de estas descritas amenazas de peligro, lo cual nos puede llevar a construir ciertas teorías explicativas respecto al origen de las mismas afecciones.

Es importante en este punto hablar de la relación que dichas representaciones de la enfermedad tienen con la calidad de vida del enfermo, ya que, aunque son representaciones de tipo cognitivo y afectivo que están presentes en el común de seres humanos, cada enfermo vivirá su afección o condición de una determinada manera, lo cual repercute de forma inevitable en su vivencia de la enfermedad e incluso en la evolución de la misma.

En este aspecto se ha hablado precisamente de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), definida como la percepción que tiene la persona afectada de los efectos que la enfermedad concreta que padece en diversos aspectos de su vida cotidiana, así como de la aplicación misma del tratamiento al que deba someterse; dicha CVRS se encuentra influenciada por distintos factores, entre los que se encuentran precisamente dichas representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad (Martín et al., 2004).

Tal es la importancia de dicha relación entre representaciones de enfermedad y la gravedad de dicha enfermedad en lo que a calidad de vida o nivel de funcionalidad se refiere que los resultados de las investigaciones señalan que existe una correlación inversa entre la percepción de signos y síntomas (representación de la enfermedad denominada identidad) y la CVRS; de la misma manera que se halló como aquellas personas que muestran entre sus representaciones cognitivas la vivencia de contar con menos consecuencias derivadas de su

afección muestran una mejor percepción de la CVRS (Pérez, Riquelme, Scharager y Armijo, 2015).

De igual forma, la investigación ha señalado que existe una relación directa entre las representaciones relativas al mayor control personal y del tratamiento con la mejor percepción de calidad de vida y funcionamiento diario, de la misma manera que aquellos pacientes que perciben menos síntomas psicológicos (representaciones afectivas de la enfermedad), también muestran una mejor percepción de su calidad de vida, tanto general como específica (Vinaccia y Quiceno, 2011).

Como pudiera ser esperable, el curso agudo o crónico de una enfermedad, tiene efecto directo sobre la calidad de vida de la persona afectada, de manera inevitable, ya que cuantos más síntomas tenga el paciente en cuestión, su percepción de calidad de vida va a ser indiscutiblemente menor; es por esta razón que la representación emocional de la enfermedad es la que actúa como mediador de la relación existente entre la comprensión que la persona tendría de su enfermedad y la calidad de vida específica (Pérez et al., 2015).

De la misma manera, existen diferencias culturales tanto en la percepción de la enfermedad como en la severidad del sufrimiento que conlleva estar enfermo. Estas diferencias se refieren en realidad a los distintos significados que tiene la enfermedad para cada persona, a sus creencias y actitudes personales y a las reacciones emocionales de cada uno; así se encuentra que los pacientes que creen que su afección es duradera y misteriosa, suelen poner en práctica menos estrategias cognitivas de afrontamiento que sean efectivas, tendiendo a la vez a ser más pesimistas que aquellos pacientes que perciben su enfermedad como una afección de corta duración y que, además, son capaces de llegar a entender y dar sentido (Williams y Keefe, 1991).

Ashby y Lenhart (1994) encontraron que rezar, entendida esta actitud como una estrategia de afrontamiento, estaba asociado con la evitación, lo cual podía ser un indicador de un estilo de afrontamiento pasivo, lo cual podría significar que la enfermedad se entiende como algo incontrolable y fuera de todo control por parte de la persona que la padece.

Por todo ello la percepción de control, siendo esta una representación cognitiva de la enfermedad, parece ser un aspecto destacable en la vivencia del sufrimiento de los enfermos, ya que en función de éste, su afección será vivenciada de diferente manera; al respecto, en una investigación realizada en pacientes con fibromialgia se había encontrado que cuando la persona no muestra tener percepción de control, se da una fuerte correlación positiva con la intensidad del dolor de cabeza (Turk, Okifuji y Scharff, 1995); por el contrario, se ha encontrado que los pacientes con fibromialgia que contaban con una cierta percepción de control, percibían su dolor como menos frecuente e intenso (Toomey, Lundeen, Mann y Abashian, 1988).

Así, las representaciones de la enfermedad, tanto cognitiva como afectiva, pueden estar mediando en la vivencia que la persona diagnosticada con una ER tiene de su condición, pudiendo mostrar diferencias en su percepción de la calidad de vida, de su nivel de funcionamiento o en su percepción y vivencia de estrés, en última instancia, por ello hemos elegido estas representaciones de la enfermedad como variable de estudio, con el interés de ver el papel que tienen en la relación con las demás variables que componen la investigación.

2.1. Medida de las Representaciones cognitiva y afectivas de la enfermedad

Para medir esta variable de estudio, hemos decidido emplear el cuestionario BIPQ, Brief Illness Perception Questionnaire (Broadbent, Petrie, Main y Weinman, 2006), y a continuación se procede a la justificación de dicha elección.

Este cuestionario se deriva del IPQ, herramienta original que se fundamenta en realidad en el modelo de autorregulación de Leventhal (Leventhal y Nerenz, 1985). Según este modelo, el ser humano es entendido como un ser activo, capaz de elaborar sus propias concepciones y teorías respecto a cuál es su estado de salud. Según esta afirmación, los seres humanos procesan la información de manera activa, con el fin de dar sentido y explicación a la

información que obtienen y reciben, a sus propias experiencias corporales, las cuales pueden ir en la misma dirección o no que la explicación médica, puramente biológica, sobre ello.

Así, el modelo habla de dos procesos que tienen lugar en el psiquismo de la persona de forma paralela, la representación cognitiva y la emocional. La primera se compone de todos los elementos objetivos relativos a la enfermedad así como de todas las estrategias de afrontamiento con las que la persona cuenta para enfrentar la amenaza que supone estar enfermo.

La segunda hace referencia a todas las implicaciones de tipo emocional que suponen el hecho de tener que hacer frente a la enfermedad, así como de la valoración que la persona hace sobre las estrategias que cree tener para lidiar con la emoción. Ambos procesos son relativamente independientes uno de otro aunque están constantemente relacionados, ya que juntos dan lugar a la percepción misma que tiene el enfermo de su afección y a los sentimientos que ésta le produce.

De esta manera, a partir de toda la información que se llega a tener de la enfermedad, tanto la que proviene del exterior como la que el sujeto recibe de su propio interior, el afectado tiene ambas representaciones sobre su enfermedad, una meramente cognitiva y otra de tipo emocional acerca de lo que le está ocurriendo. Una vez recibida la información y producidas ambas representaciones, tendría lugar una fase de afrontamiento y otra en la que se evalúa la enfermedad, entre las cuales se da una constante retroalimentación que permite la continua autorregulación (Quiles, Terol, y Marzo, 2009).

Así, las representaciones de la enfermedad, cognitiva y afectiva, son en realidad un mediador, un mapa que guía la acción de la persona para dar respuesta a la situación estresante que supone estar enfermo; tal es así que, tanto la forma subjetiva de percibir esta dificultad como la misma representación, influyen en el modo de afrontar la enfermedad que tiene la persona.

Encontrar herramientas con las cuales medir la percepción que una persona tiene de su patología ha sido algo de gran importancia y a lo que se han dedicado abundantes esfuerzos en el mundo de la investigación a lo largo de las últimas décadas, y al respecto cabe concluirse que las que han conseguido mejores resultados en cuanto a fiabilidad y validez son las distintas versiones del Illness Perception Questionnaire (IPQ), Cuestionario de Percepción de la Enfermedad (Weinman, Petrie, Moss- Morris y Horne, 1996); el IPQR, la versión revisada (Moss-Morris et al., 2002), la versión española en pacientes hipertensos (Beléndez, Bermejo y García, 2005) y el BIPQ, la versión breve (Broadbent et al., 2006).

Todas estas versiones han contribuido a evaluar el sufrimiento y la percepción que distintos pacientes tenían de su enfermedad, tanto pacientes agudos como crónicos, y esta labor se ha llevado a cabo en países y lenguas muy distintas, arrojando resultados adecuados con respecto a sus propiedades psicométricas.

Es necesario comentar que su versión original podía resultar excesivamente larga en situaciones concretas en las que su extensión hacía inviable que fuera aplicado, como podía ser el caso de pacientes en estado crítico de salud o el de pacientes con los cuales no se disponía del tiempo suficiente en la entrevista para su administración; por esta razón se creó su versión breve (BIPQ), mucho más apropiada para enfermos de más gravedad o ancianos, pues se requiere menos tiempo de administración, es compatible con quienes cuenten con algún problema de lectura o comprensión y es más sencilla, a fin de cuentas.

Desde un primer momento, esta versión más breve demostró contar con unas buenas propiedades psicométricas y los autores que se encargaron de la elaboración de dicha herramienta, emplearon en ello seis muestras distintas, compuestas por pacientes afectados por diferentes patologías, de tal forma que estos fueron quienes compusieron la muestra total: pacientes con asma (N= 309), enfermos de patología renal (N=132), pacientes ambulatorios con diabetes tipo II (N=119), personas que habían sufrido un infarto cardiaco (N=103), pacientes diagnosticados de afecciones más leves, tales como: alergia, resfriado y dolor de cabeza (N=166), y afectados por angina de pecho (N=62).

Según la literatura existente, han sido muchas las investigaciones que han empleado este cuestionario en la realización de su análisis. Entre los casos más significativos, destacamos el estudio realizado con enfermos de hipertensión arterial, ya que el fin último de esta investigación fue validar el cuestionario BIPQ para conocer cómo los pacientes evaluaban su enfermedad. Participaron un total de 184 pacientes mexicanos diagnosticados con hipertensión arterial y los resultados parecen señalar que el mencionado instrumento es una herramienta adecuada, constituida por tres dimensiones: la percepción de síntomas y la representación de la enfermedad, el control de la enfermedad que tiene la persona y el conocimiento que el paciente tiene de ella. Dicha estructura explica el 61,46% de la varianza y la consistencia interna total fue aceptable (Alpha de Cronbach de 0,67), lo cual señala que el cuestionario BIPQ es una herramienta que puede ser muy útil en la práctica clínica (Riverón, Guzmán, Miranda, Vázquez y Ortiz, 2015).

Entre las mencionadas investigaciones que emplearon el BIPQ y que han confirmado sus adecuadas promedias psicométricas, también cabe señalar la realizada con 500 enfermos de diabetes, enfermedad pulmonar obstructiva crónica o EPOC, neoplasias, asma y enfermedades de tipo cardiovascular (Pain, Miglioretti y Angelino, 2006), otra realizada en España con 579 enfermos de la mencionada EPOC, diabetes, asma, hipertensión y personas que habían sufrido un infarto de corazón (Pacheco-Huergo, 2007). En Países Bajos se empleó esta herramienta en una muestra de 1121 enfermos crónicos (Sluiter y Frings-Dresen, 2008;) y en Grecia también fue empleado en otra población compuesta por 121 enfermos de iguales características (Karademas et al., 2008).

En Nueva Zelanda también se empleó el cuestionario con 203 pacientes de trastornos mentales (Broadbent, Kydd, Sanders y Vanderpyl, 2008) y en Francia se estudió a una muestra de 1534 enfermos diagnosticados con cefalea (Radat et al., 2009). En todos los casos mencionados la prueba mostró un adecuado valor predictivo y una beneficiosa utilidad para la práctica clínica, aportando resultados que en todo caso iban en consonancia con la fiabilidad y validez aportadas por el resto de estudios que lo emplean.

En conclusión, se decide elegir este cuestionario ya que mide exactamente lo que necesitamos y queremos evaluar en nuestra muestra de pacientes, así como por su demostrada adecuación psicométrica, unido a la idoneidad de su formato breve, ideal para la muestra que nos ocupa.

A pesar de que su fiabilidad, y por tanto, su capacidad discriminativa pudieran ser menores al contar con un sólo ítem para cada dimensión, es importante destacar que ha demostrado tener unas aceptables propiedades psicométricas descritas, además de haber demostrado ser una herramienta exhaustiva para medir aquello que nos ha interesado evaluar: la percepción y vivencia que cada paciente aquejado con una ER tenía de sus síntomas y su enfermedad, así como el conocimiento y el control de la misma; no encontrándose otro cuestionario que mejor describiera dicho aspecto, dada la precisión que el BIPQ ofrece para medir la variable en cuestión.

En suma, las investigaciones que lo han empleado señalan como resultados interesantes, los cuales son también motivo de respaldo para nuestra elección, que dicha herramienta ayuda a detectar de manera veloz los posibles problemas que un paciente pudiera tener en el manejo de su enfermedad, además de posibilitar el hecho de que un equipo multidisciplinar pudiera ayudar a dicho paciente desarrollando las estrategias de intervención pertinentes en cada caso, con el fin de que cada persona afectada pudiera aumentar el control que posee sobre su enfermedad.

Además, se ha descrito cómo determinados pacientes pueden estar percibiendo una gran afeción ocasionada por su enfermedad, pero a la vez pudieran no conocer de manera clara cuáles son los sucesos de tipo fisiológico que pudieran estar ocurriendo en su cuerpo, además de poder denominar a su enfermedad como crónica a pesar de percibir que la enfermedad sólo estuviera presente cuando notasen determinados síntomas, verbalizando sólo entonces el deseo de curación (Riverón et al., 2015).

De esta manera, los estudios que lo emplean ponen de manifiesto de manera significativa que la adherencia al tratamiento suele predecir a su vez una mayor mejoría percibida por el

paciente, según los resultados reflejados por dicha herramienta, lo cual no sólo es interesante sino que pudiera ser muy útil en el manejo médico de la enfermedad, así como a la hora de poner en conocimiento de los afectados dichos resultados para motivarles al correcto seguimiento de las pautas terapéuticas que se les hubieran asignado (De la Rubia y Cerda, 2015).

En este sentido, la medición de este aspecto nos parece relevante ya que ahondar en su conocimiento podría ser de gran utilidad para los afectados de una ER: enseñar a los pacientes a que, a pesar de que la enfermedad que padecen es crónica, está en sus manos en gran medida el control de dicha enfermedad si siguen las prescripciones médicas, así como si se desarrollan estrategias para manejar mejor tanto el estrés al que pudieran estar sometidos como las emociones mismas que su condición les suscita, las cuales también son evaluadas con este cuestionario.

Capítulo 3

Estrés percibido

3. Estrés percibido

“No puedo cambiar la dirección del viento, pero puedo ajustar mis velas”

Jimmy Dean

El estrés es probablemente el factor psicológico que más se ha relacionado con la salud, habiéndose convertido en el eje central de la psicología de la salud, disciplina que enmarca la mayor cantidad de información conocida sobre el tema. Al respecto, es necesario comenzar distinguiendo entre enfermedad padecida y enfermedad percibida, ya que la primera es una categoría de carácter objetivo y la segunda es subjetiva (Sandin, Chorot, Santed y Jiménez, 1995).

Esta distinción no es tan evidente en español como lo es en inglés, ya que el término *illness* se emplea para referirse a la persona que se siente mal y lleva a cabo actividades que reflejan el problema, como permanecer en cama o tomar medicamentos, mientras que el término *disease* designa un estado objetivo de trastorno orgánico. Reconocer esta diferencia es relevante ya que existen ciertas evidencias sobre cómo algunas personas tienden a desarrollar mayor sintomatología somática que otras bajo las mismas condiciones estresantes. En este aspecto, es el estrés percibido un aspecto central.

De esta manera, el estrés es un aspecto inevitable de la vida y la definición que Lazarus y Folkman (1984) proponen de estrés psicológico es interesante al respecto ya que se enfatiza la relación entre la persona y el medio que le rodea, relación que el sujeto mismo percibe como una demanda que excede y agota sus recursos disponibles, amenazando su bienestar. Esta discrepancia entre las demandas de la situación y los recursos disponibles de la persona puede ser real o no (Sarafino, 1998).

Selye (1976) por su parte consideraba que el estrés podía observarse a través de los cambios corporales que ocurren en un tiempo determinado, y que el estado que resultaba de la continuada exposición al estresor daba lugar al *síndrome general de adaptación*, proponiendo que se daban tres etapas a lo largo del síndrome: alarma, resistencia y

agotamiento. Sería en la etapa de agotamiento cuando la activación fisiológica ha sido tan prolongada que el sistema inmune se debilitaría, disminuyendo las reservas de energía; de esta manera, si el estrés continuase, podría producirse una enfermedad.

Actualmente, ha habido una tendencia creciente en elaborar modelos explicativos que vinculan el estrés con la aparición de ciertas enfermedades orgánicas. Dubovsky (1985) presentó el *modelo psicofisiológico para la salud, la enfermedad y el estrés*, con la que pretendió demostrar la compleja interacción de las reacciones psicológica y fisiológica al estrés en el contexto de las vulnerabilidades y fortalezas que estarían determinadas, en gran parte, por las tendencias biológicas innatas de la persona así como también por las influencias del ambiente.

En su modelo, Dubovsky contempla que tras experimentar un evento estresante, se pueden generar situaciones que irían desde una simple crisis emocional hasta el desarrollo mismo de la psicosis o, por otro lado, podría tener lugar una crisis orgánica que se podría manifestar de diversas maneras, como podrían ser, entre otras, una úlcera, una disfunción cardiovascular o la aparición de un cáncer.

Por su parte, Brannon y Feist (1997) hacen una aportación significativa a esta materia definiendo tres modelos que explicarían por qué unas personas tenderían a enfermar y otras no cuando están bajo las mismas situaciones de estrés.

El primero, el *modelo de predisposición al estrés*, establece que algunos individuos son vulnerables a las enfermedades relacionadas con el estrés por una predisposición para reaccionar de forma anormal a los diversos estresores del ambiente. Esta predisposición se heredaría a través de una debilidad en algún sistema orgánico o bioquímico y para enfermar, la persona debería contar con dicha predisposición así como verse sometido posteriormente a condiciones estresantes.

El segundo modelo propuesto, fue el *modelo de la personalidad resistente*, ya mencionado por Kobasa (1979); éste hace referencia a que algunas personas poseen resistencia, siendo

capaces de soportar el estrés y no sucumbir a la enfermedad. La resistencia disminuiría los daños del estrés y protegería frente a las enfermedades relacionadas con éste, caracterizando a las personas que contasen con este rasgo por la capacidad de expresar un fuerte sentido de compromiso con ellas mismas, demostrando un locus de control interno sobre sus vidas y siendo más propensas a ver los reajustes necesarios de la vida como un reto más que como una situación estresante adversa.

Por último, el *modelo de trastorno de identidad* sugeriría que los eventos que acontecen a lo largo de la vida podrían llegar a cambiar el sentido de identidad de las personas, lo cual tendría un impacto en la salud si el evento acontecido contrastase con el auto concepto que la persona tiene; esto podría estar ocurriendo en las personas que cuentan con una baja autoestima, ya que los eventos positivos que les ocurren son difíciles de encajar para ellos, pues las cosas positivas parecen estar fuera de su propio concepto de identidad (Campuzano y Martínez, 2014).

Respecto a los estresores, cabe señalar en definitiva que estos son los estímulos que provocan la respuesta de estrés, pudiendo ser a su vez de tipo psicosocial o biológico. Los primeros son definidos por la evaluación cognoscitiva que el sujeto hace de ellos, es decir, por la percepción que hacen del estrés y los segundos en cambio vienen definidos por sus propias cualidades, ya sean eléctricas o bioquímicas, siendo capaces de iniciar la respuesta de estrés sin generar por su parte una actividad cognoscitiva (Rodríguez y Rojas, 1998).

Sandín (1999) denomina desde la perspectiva psicosocial “sucesos vitales” a los mismos agentes estresantes, siendo por tanto una serie de circunstancias que requieren un cambio en la rutina habitual del individuo; se les define como una serie de experiencias objetivas que perturban o amenazan la actividad habitual del individuo, causando una necesidad al organismo de reajustarse; aunque estos eventos estresantes pueden ser causantes de un gran impacto como pudiera ser la pérdida de un ser querido o sufrir un accidente, dichos eventos no son necesariamente traumáticos, pudiendo tratarse, por ejemplo, de un ascenso laboral, del hecho de contraer matrimonio o del nacimiento mismo de un hijo.

Para el enfoque cognitivo las consideraciones cognitivas que el sujeto hace de uno de estos eventos es en gran medida de lo que depende que dicho evento tenga o no un efecto sobre la salud de las personas; la apreciación cognitiva es por tanto un proceso mental que permite a las personas evaluar si una situación determinada amenaza su bienestar y si posee los recursos necesarios para enfrentarla (Sarafino, 1998).

De esta forma, se han reconocido dos tipos de evaluaciones que la persona puede llevar a cabo: la primaria, que se enfocaría en el significado de la situación, la cual comenzaría cuando se experimentan algunos sentimientos molestos, y la secundaria, la cual se refiere a la evaluación que la persona hace de los recursos disponibles para afrontar la situación presente.

Por su parte, el estilo atribucional de cada persona hace referencia a las atribuciones que tiende a hacer el sujeto sobre las causas de la situación, las cuales se ubicarían en tres dimensiones: interno-externo, estable-inestable y global-específico; las personas que experimentan estrés son aquellas que tienden a hacer atribuciones externas, estables y globales, ya que llevan consigo la creencia de que los eventos están fuera de su control, tendiendo a pensar que siempre será de la misma forma y que las circunstancias permanecerán invariables sin importar lo que la persona pueda hacer.

En esta misma línea, se ha referenciado una estrecha relación entre la variable optimismo y el estrés. Así, el optimismo parece ser un factor decisivo para el buen funcionamiento psicológico y físico de los seres humanos, ya que la persona pesimista tiende a ver el mundo como fuera de su control, de tal forma que lo que le ocurre lo atribuye a las circunstancias externas o a la mala suerte, siendo este sujeto pesimista una persona más propensa a la depresión y a padecer estrés con mayor frecuencia que el optimista; el cual considera que sus anhelos y deseos están a su alcance, pudiendo actuar para lograr sus metas, orientándose hacia el futuro y teniendo sensación de control ante él; por ello la persona optimista ha demostrado ser más resistente al estrés, ya que no evita las situaciones que le produjesen dicho estrés sino que las enfrenta.

De igual forma, las estrategias de afrontamiento que una persona tiende a poner en práctica pueden ser muy diversas, pudiéndose encontrar entre éstas la confrontación, el distanciamiento, el autocontrol, la búsqueda de apoyo social, la aceptación de la responsabilidad, la huida o evitación, la planificación de solución de problemas, la autoculpabilidad, hacerse ilusiones o fantasear, la reducción de la tensión o la reevaluación positiva, pudiéndose simplificar esta clasificación en dos grandes categorías: las enfocadas en el problemas y las enfocadas en las emociones (Omar, 1995).

La estrategia particular con la que se afronta una situación estresante, viene determinada por las circunstancias, por la percepción que la persona tiene de esa situación y por los propios recursos de los que dispone; la evidencia apunta a que el afrontamiento basado en la evitación y el centrado en la emoción serían más eficaces a corto plazo, mientras que el centrado en el problema es más útil a largo plazo (Sandín, 1999).

De esta manera, Holroyd, Appel y Andrasik (1987) plantean que el ritmo de vida actual presenta situaciones estresantes que son más frecuentes e inestables de lo deseable y que la principal defensa contra la enfermedad no es por tanto la ausencia de estrés sino un afrontamiento eficaz. En esta línea estos autores han descrito cuatro vías en las que el afrontamiento puede influir sobre el funcionamiento somático. En primer lugar, en cuanto a la frecuencia, intensidad y características de las estrategias empleadas, se modificarían las características de las respuestas fisiológicas producidas, aunque al no contar este hecho con la correspondiente investigación científica que lo avale y sustente, aún no se ha reconocido el mecanismo preciso por el que las respuestas psicológicas pueden elicitar patrones de respuesta patógenos.

En segundo lugar, se ha considerado que los síntomas pueden aprenderse o mantenerse debido a la eficacia obtenida como respuestas de afrontamiento, así, algunos investigadores han especulado que ciertos sujetos genéticamente predispuestos, los cuales carecerían de estrategias de afrontamiento eficaces, podrían aprender a enfrentar las situaciones que producen estrés elevando su presión sanguínea, al verse reforzada esta respuesta por sus efectos sedantes.

En tercer lugar, las estrategias de afrontamiento podrían incluir conductas cuyos efectos contribuyesen a contraer la enfermedad al exponer a la persona a sustancias nocivas o a agentes que pudieran ser alérgicos, pudiendo aumentar así la probabilidad de contraer una enfermedad o de hacerla incluso más grave.

En último término, se ha hablado de estrategias utilizadas para afrontar los síntomas de alguna enfermedad ya que algunos pacientes hacen esfuerzos por controlar los síntomas, mientras que otros pueden auto-medicarse, por ejemplo. Todo ello, en muchos casos, puede influir en el curso de la enfermedad misma.

Como puede observarse, la relación entre los factores psicológicos y la enfermedad física no es evidente en lo que a sus mecanismos de interacción se refiere, por lo que a día de hoy no se cuenta con una aproximación que haya logrado integrar conceptual y metodológicamente el papel y el peso de los factores aquí descritos.

Más concretamente, el estrés percibido es probablemente el constructo que tiene mayor relevancia en el proceso de salud y enfermedad; como se ha señalado, dicho constructo hace referencia a la percepción que el sujeto tiene y a la valoración subjetiva que él hace del estímulo o experiencia estresores y es este contenido cognitivo subjetivo el que prima y resulta decisivo en relación con la vivencia de la enfermedad.

El estrés percibido ha sido así variable de estudio en diversas investigaciones, como es el caso de un estudio realizado en la enfermedad de Huntington, en la cual los resultados muestran que el estrés percibido es mayor en personas que reflejan la predisposición genética a la enfermedad que aquellas que dieron negativo en esta prueba. También el mayor nivel educativo resulto asociado con menores niveles de estrés percibido.

A su vez este constructo mostró una correlación positiva con la presencia de síntomas depresivos y con los cambios vitales y una correlación negativa con el buen funcionamiento psicológico. En esta muestra, las puntuaciones de estrés percibido son menores de lo que

reflejan otros estudios con enfermedades crónicas distintas, como la artritis reumatoide o el sida (Downing et al., 2012), como pudiera ser esperable dada la gravedad misma de este segundo grupo de enfermedades.

Es importante señalar que el estrés percibido puede verse influido por los síntomas depresivos, los cuales son manifiestamente altos en la población anteriormente estudiada; esta relación es compleja y puede ser difícil distinguir entre dicho estrés percibido y los síntomas depresivos que los sujetos describan (Cohen y Williamson, 1988).

Es lógico y esperable que una persona diagnosticada con una ER maneje niveles de estrés elevados, dada la gravedad de la situación y la irreversibilidad de la misma; por ello nuestro interés ha sido en todo momento medir el estrés percibido, pues según lo expuesto anteriormente, es la percepción personal y subjetiva de cada sujeto lo que puede hacer que la vivencia del evento o estímulo estresante no lo sea tanto. Es por esto por lo que se ha primado dicho constructo de manera específica en esta investigación, dada la intención e interés por conocer si una percepción menor de dicho estrés pudiera estar siendo facilitadora de la compleja situación que atraviesan. Al respecto, no se han encontrado estudios en la literatura previa existente.

3.1. Medida del estrés percibido

La Escala de Estrés percibido (EEP), como se llama en español a la prueba PSS (Perceived Stress Scale), es en realidad uno de los autoinformes que más se emplean en nuestros días para evaluar el grado en el que las personas que realizan la prueba sienten que pueden controlar las circunstancias de sus vidas o si, por el contrario, se sienten superados por ellas. Existen tres versiones de este instrumento: de 4, 10 y 14 ítems, pero la de 10 ítems es la que ha mostrado mejores resultados en estudios comparativos en lo que a propiedades psicométricas se refiere (Pedrero-Pérez et al., 2015).

No debe olvidarse que el hecho de obviar en la versión corta los puntos 4, 5, 12 y 13 de la versión de 14 ítems, podría facilitar que las propiedades de dicha versión más breve puedan parecer mejores en algunos estudios; en lo que se refiere a consistencia interna, la situación puede invertirse, ya que la consistencia interna afecta en definitiva al número de ítems, de tal manera que a mayor número de ítems, dicha consistencia interna también aumenta (Campo-Arias, Bustos-Leiton y Romero-Chaparro, 2009). Esta ha sido una razón de peso en decantarnos por la versión de 14 ítems y no por la más breve, ya que, aunque nuestra muestra pudiera agradecer responder a 4 preguntas menos, podíamos enfrentarnos a unos resultados menos confiables.

La consistencia interna del trabajo original (Cohen, Kamarck y Mermelstein, 1994) ha variado de 0,84 a 0,86 en función de la muestra en estudios relativos a procesos de enfermedad en los cuales se empleó; al respecto, cabe señalar una investigación realizada en 15 parejas que tenían un hijo diagnosticado de cancer (N=30), en la cual la consistencia interna de la escala fue de 0,84 (De la Rubia y Rodríguez, 2013). También se empleó dicho cuestionario en una muestra de 200 pacientes con diabetes mellitus tipo II, ofreciendo un alfa de Cronbach de 0,86 (Lazcano y Salazar, 2007).

En suma, se ha señalado que esta prueba cuenta con las suficientes garantías psicométricas como para ser aplicada tanto en población clínica como en población general; además, ofrece la posibilidad de estimar si existe una disfunción prefrontal así como conocer cuáles son las principales estrategias que se suelen poner en funcionamiento ante los problemas o situaciones que implican cierta dificultad, lo cual es un aspecto que parece esencial en el estudio del estrés.

Existen otras herramientas adecuadas para hacer mediciones similares, pero la realidad es que no hemos encontrado una opción mejor que el PSS dada su adecuación a la medida que nosotros precisábamos en nuestro estudio, así como sus buenas propiedades psicométricas. Según nuestro punto de vista, es el cuestionario que mayor alusión puede hacer a la percepción que el sujeto hace del problema o situación estresante, su enfermedad en concreto, que es el caso que nos ocupa.

Entre las posibles alternativas descartadas destacamos el ISEAC (Pulgar, Garrido, Muela y del Paso, 2009), cuestionario que mide el estrés percibido y las estrategias de afrontamiento empleadas en momentos estresantes pero específicamente en pacientes de cáncer y otros como el WOCQ, Cuestionario de Estilos de Afrontamiento de Folkman, Lazarus, Dunkel-Schetter, de Longis y Gruen (1986), el CAE, Cuestionario de Afrontamiento del Estrés, de Sandin y Chorot (2003) o el COPE-28, versión española del Brief COPE de Carver (1997), pero como se señala, estas últimas no miden estrés percibido propiamente sino el estilo de afrontamiento, constructo fuera de nuestro campo de investigación.

Capítulo 4

Optimismo

4. Optimismo

“Incluso la noche más oscura terminará y el sol saldrá”

Víctor Hugo

El optimismo es uno de los constructos que más se ha investigado en psicología positiva ya que éste se ha entendido como una característica disposicional, de personalidad concretamente, que media entre los acontecimientos o situaciones de tipo externo y la interpretación, de naturaleza subjetiva y personal que realizaría cada sujeto sobre ello (Lanagrán, Martínez y Bellido, 2016).

En ocasiones, se ha empleado y entendido dicha variable como si de un sinónimo de la variable locus de control se tratase; al respecto, se ha señalado que la variable optimismo pudiera ser el uno de los ejes centrales del locus de control, habiéndose enfocado también como un rasgo de la propia personalidad, como se señaló anteriormente, lo cual caracterizaría a la persona que contase con dicho rasgo, por tener una expectativa generalizada de positividad ante la vida, como si fuera un estilo explicativo en realidad, gracias al cual las personas encontrasen explicación a todo aquello que les vaya ocurriendo, sea bueno o malo (Carr, 2004). Snyder, Sympson, Michael y Cheavens (2001) concretan el asunto aportando al respecto que se trata de una tendencia estable a creer que tendrán lugar más acontecimientos buenos que malos.

La investigación ha indicado que la presencia de dicho optimismo en la personalidad equivaldría a contar con mayores niveles de calidad de vida y de bienestar, tanto a nivel físico como psicológico (Castellano-Tejedor, 2015; Remor, Amorós y Carrobles, 2006; Rose, Fliege, Hildebrandt, Schirop y Klapp, 2002).

De esta manera, parece haberse demostrado que aquellos sujetos que revelan puntuaciones de pesimismo son a su vez quienes reflejan un deterioro más evidente en sus estados de salud y de bienestar; lo contrario parece ocurrir en aquellas personas que son

manifiestamente optimistas, los cuales parecen ser los mismos que muestran una mayor resistencia ante la situación de enfermedad así como unas mejores puntuaciones en la evolución de su salud (Contreras, Esguerra, Espinosa y Gómez, 2007; Seligman, 2004). Esto explica por qué dicho constructo ha sido ampliamente estudiado en relación con los procesos de salud y enfermedad.

En esta misma línea, parece ser que tanto la conducta como el estilo de personalidad de las personas que puntúan como pesimistas, se perciben de forma más negativa por quienes rodean a estas personas, en comparación de cómo son percibidos los denominados optimistas, los cuales suscitarían menos respuestas de tipo negativo en su entorno más cercano (Vollmann, Renner y Weber, 2007).

Según lo anteriormente expuesto, parece ser que las personas pesimistas tenderán a utilizar principalmente estrategias de afrontamiento o resolución de problemas basadas en la evitación. Por el contrario las personas optimistas muestran resultados que reflejan como sus estrategias de afrontamiento se centran en el problema y en la búsqueda de apoyo social, evitando además el afrontamiento centrado en la emoción (Johnson y Endler, 2002; Martínez-Correa, Reyes del Paso, García-León y González-Jareño, 2006; Yi-Frazier et al., 2010).

De igual forma, el optimismo descrito se ha asociado de forma positiva con el uso de otras estrategias funcionales y adaptativas tales como la reinterpretación positiva, además de estar vinculado al esfuerzo que realizan dichas personas por aceptar la vida y la realidad de cada situación concreta cuando el hecho en sí no está bajo su capacidad de control; además, no suelen hacer uso de la negación ni tienden a distanciarse del problema que deban hacer frente (Scheier y Carver, 1992).

Por estas razones, además de entenderse este constructo como una posible variable de personalidad, también se ha enfocado como si de un estilo atribucional se tratase, como señalábamos ahora; en este sentido, el mismo Seligman (2004), concibió el optimismo

como un constructo dinámico y, lejos de ser entendido como un concepto estático, entendió que era reversible.

Un último enfoque que es digno de mención es el que definió el optimismo como un constructo disposicional, perspectiva de la cual Scheier y Carver (1992) son sus principales representantes; según esta visión, el optimismo se concibe como una perspectiva general de que los hechos buenos abundarán mientras que los malos o negativos, por el contrario, serán más escasos (Peterson, 2000).

Este enfoque conlleva un modelo de autorregulación, ya que defiende que todo comportamiento puede ser analizado según los objetivos y conductas desempeñadas para alcanzar dichos objetivos que la persona previamente se ha propuesto. Al respecto, son Ferrando, Chico y Tous (2002) quienes añaden que este modelo defiende que si se dieran problemas, las expectativas positivas estarían favoreciendo el esfuerzo que los seres humanos realizarían para lograr sus metas; de la misma forma, sostienen que las expectativas negativas acerca del logro de un objetivo llevarían, de la misma manera, a disminuir dichos esfuerzos, conduciendo incluso a dicha persona a abandonar el camino para lograr la meta que se había propuesto; lo cual indica su estrecha relación o solapamiento, en ocasiones, con la variable locus de control.

Por todo esto, tanto el optimismo como el pesimismo son entendidos por este modelo como las expectativas generalizadas, positivas o negativas, favorables o desfavorables, respecto a los acontecimientos que van teniendo lugar en la vida de los seres humanos; a estas expectativas les caracterizaría además la estabilidad dentro de la personalidad, lo cual hace que estas expectativas sean entendidas como rasgos de forma general y el optimismo en concreto como algo disposicional (Carver y Scheier, 2001).

Como señalábamos anteriormente, es común que determinados constructos en muchas ocasiones se solapen o incluso confundan entre sí, pero la realidad es bien distinta, pues hay grandes distinciones conceptuales y de contenido entre los distintos términos. A

continuación, se hace un breve repaso de algunos de ellos, conceptos con los cuales se ha podido confundir la variable y constructo que nos ocupa:

- Powerlessness o sentido de alienación de Seeman (1959): se define el sentimiento que uno tiene de no poder tener peso ni influencia sobre los resultados que se deriva de un proceso de toma de decisiones.
- Competencia: es un término que tiene un carácter motivacional en su fondo, definido por White (1959) como un sentimiento de eficacia, conllevando una necesidad implícita de tener relación con el medio, así como de obtener gratificaciones de él.
- Autoeficacia percibida: es el término que probablemente más se ha asociado o solapado con el de locus de control, pero en realidad el primero se refiere a las creencias que tienen las personas sobre su propia capacidad para producir determinadas conductas o comportamientos; por el contrario, locus de control hace referencia a la creencia que tiene una persona acerca de si los resultados que obtendrá van a depender o no de sus propias actuaciones (Bandura, 1995).
- Forethought: habilidad para poder anticipar los resultados que se quieren o pretenden lograr, también entendida como autorreactividad, es decir, la habilidad para modelar el curso de una acción concreta al antojo de uno mismo, motivando y regulando así que se lleven a cabo. Esto incluye determinados mecanismos de valoración a uno mismo, capacidad de autorreflexión o metacognición con el que poder juzgar y lograr el ajuste entre el pensamiento productivo y el operativo (Visdómine-Lozano y Luciano, 2006).
- Atribuciones: son procesos interpretativos sobre cuáles son las causas de determinadas situaciones ocurridas o eventos. Con los procesos atribuciones las personas modulamos nuestra propia conducta ya que gracias a ellos también interpretamos las causas de nuestras acciones (Kelley y Michela, 1980).

4.1. Percepción de control

Fue Rotter en 1966 quien hizo alusión a este aspecto, hablando así de locus de control de manera pionera, estableciendo de esta manera que “si la persona percibe que el acontecimiento es contingente con su conducta o sus propias características relativamente permanentes, se ha dicho que es una creencia en el control interno”; de la misma manera afirmó que “cuando un refuerzo es percibido como siguiendo alguna acción personal, pero no siendo enteramente contingente con ella, es típicamente percibido, en nuestra cultura, como el resultado de la suerte (...), y en este sentido se ha dicho que es una creencia en el control externo”. Y basándose en esta polaridad, elaboró en 1966 una escala compuesta de 29 ítems y dos dimensiones que se correspondían con internalidad y externalidad, referidas a dicho locus de control.

Este concepto, se refiere por tanto a una expectativa generalizada de poder tener control o de poder controlar los refuerzos. Aquellas personas que tienen la expectativa de que los resultados que obtengan en su vida y en sus actuaciones son contingentes o son incluso originados por su propia conducta, son los que se han definido como sujetos con un locus de control interno. En cambio, las personas que se caracterizan por tener una orientación de tipo externo, van a tender a percibir que las consecuencias de sus actos y conductas dependerán en realidad de factores que son ajenos y externos a su propio control, pudiendo ser estos factores la suerte, el destino o la influencia de otras personas (Rotter, 1966).

Dicho constructo, tiene su origen en la teoría de la psicología del control, en la cual se especifican cuatro paradigmas centrales, los cuales consideramos pertinente introducir ya que se describen términos que a lo largo de esta tesis pudieran mencionarse y que, aunque en ocasiones parecen similares, no lo son en realidad:

El primero surgiría en los años en los que Rotter (1966) trabajó sobre este concepto, teniendo como contexto la teoría del aprendizaje social; fue entonces cuando el autor elabora su escala de control interno-externo, la cual fue mencionada anteriormente.

El segundo paradigma surgió con Seligman (1975) y su teoría de la indefensión aprendida; comenzó investigando con animales pero continuó demostrando sus teorías también en seres humanos, probando cómo se puede generar un estado de ánimo depresivo al no encontrar contingencia entre lo que esas personas hacían y el resultado que se esperaba en consecuencia, pero que nunca llegaba; de tal manera que dicha persona finalmente no trataría de esforzarse más por lograr el resultado, aún pudiendo hacerlo, pues había desarrollado entonces la llamada respuesta de indefensión.

El tercer paradigma tiene cabida con la teoría cognoscitiva social de Bandura (1977), el cual centra su interés en la creencia personal de contar con la capacidad suficiente para llevar a cabo una actuación concreta, es decir, la conocida autoeficiencia.

El último paradigma, por su parte, se relaciona con las teorías del afrontamiento en situaciones estresantes, también provenientes de la psicología social, siendo Folkman (1984) el primero en trabajar este aspecto y, por tanto, el precursor del mismo.

Así, Rotter en el instrumento que crea hace alusión a 4 variables que tomarían un papel representativo en la teoría del aprendizaje social: la capacidad o potencial para llevar a cabo una conducta, las expectativas de que existirá un reforzamiento posterior a la misma, el valor mismo de dicho reforzamiento y la situación psicológica. Aquí las expectativas son las que juegan un papel decisivo, distinguiéndose las generalizadas para el éxito, las generalizadas de confianza interpersonal y las generalizadas de control del refuerzo, siendo estas interno VS externo (Rotter, 1966).

De tal manera que el locus de control se referiría a una expectativa generalizada de control sobre los refuerzos, y en base a esto, los sujetos se distinguirían entre internos o externos, teniendo los primeros la expectativa de que los resultados que se pueden llegar a obtener son causados por sus propios actos o por sus propias características personales. Así, se saben dueños o directores de su propio destino, con voz y voto en su vida y en su día a día, con posibilidades de influir en su propio futuro, invirtiendo una situación difícil,

entendiendo que pueden llegar a salir de ella, sin verse atrapados allí sin capacidad alguna de control: creen que la tienen.

Los segundos en cambio, se sentirían en manos de fuerzas externas a ellos mismos, desprovistos de cualquier capacidad de actuación o movimiento que pudiera cambiar la situación en medio de la cual se hayan podido ver inmersos. Consideran que lo que les ocurra es causado por fuerzas externas a ellos, ya sean factores identificados con la suerte, la religión o las propias características personales de otras personas, por los que el no tener sensación de control sobre lo que les acontece, hace que su motivación se pueda ver mermada.

Es por esta razón por la cual los sujetos con locus de control interno han sido señalados como sujetos más proactivos, motivados e implicados con sus actuaciones o retos, comprometiéndose más con aquello que hacen (Brenlla y Vázquez, 2010). De esta manera, aunque no se trate de constructos sinónimos, el locus de control y el optimismo son conceptos, que sin ser intercambiables de manera definitiva, se encuentran estrechamente relacionados; los sujetos optimistas, en su creencia generalizada de que tendrán lugar acontecimientos favorables, muestran una mayor proactividad y actitud enérgica que podría estar asociada a dicha creencia de poder controlar los acontecimientos futuros.

Relativo a la percepción de control y la salud, no es infrecuente la hipótesis que señala que, aquellas personas que creen que su salud depende en primera instancia de ellas mismas contarán con unas mejores condiciones de salud, en comparación con aquellas otras personas que creen que las causas de las enfermedades que pudieran padecer son ajenas y están fuera de cualquier intento de control de la persona que las sufre. Esta hipótesis parece sostenerse debido a que el locus de control interno facilita que se mantengan unos hábitos de vida más saludables, así como un cuidado de la salud más activo (Gordillo, Arana y Mestas, 2011)

Sin embargo, el mismo Wallston (1992), pionero de esta visión, con una gran capacidad de autocrítica, reconoce los fallos de su hipótesis y, con los resultados obtenidos en una serie

de trabajos posteriores realizados por él mismo y por otros científicos, reformula sus ideas sobre este aspecto y añade además gran parte de la teoría de la autoeficiencia de Bandura (1986).

Este trabajo de rectificación llevado a cabo por dicho autor consiste en realidad en incorporar la idea de la competencia personal percibida, la cual centra su interés en el hecho de contar con la motivación necesaria para poner en práctica conductas que mantengan y promuevan la salud cuando, a su vez, dicha concepción acerca de la propia competencia sobre uno mismo es alta.

Aplicado al campo de la salud, esto consistiría en valorar la salud como un bien preciado y de suma importancia, así como creer además que los hábitos que uno pone en práctica pueden influir positivamente en el estado de salud de dicha persona, consistiendo en definitiva, en la creencia de ser capaz de poner en práctica las conductas saludables ya mencionadas.

En lo que respecta a dicha percepción de control en relación con el estrés, Averill (1973) hizo una distinción entre las diferentes posibilidades de ejercer control ante situaciones que suponían una fuente de estrés: el control conductual consistiría en la posibilidad de disponer de una respuesta que modifique de forma objetiva la situación que está constituyendo una amenaza, como pudiera ser el hecho de contraer una enfermedad. El control cognitivo en cambio, se basa en la posibilidad de reinterpretar la percepción que se tiene sobre la situación amenazante, de la forma más satisfactoria para el sujeto; y, por último, el control de decisión implicaría poder elegir entre distintos cursos de acción alternativos ante una misma situación estresante.

Como puede observarse, la teoría existente en torno al concepto de control es variada y diversa, y son distintas las concepciones y enfoques que se han tenido del mismo en función del autor que firme. Así, por su parte, Miller (1979) divide el control en: control proveniente de la predicción, control instrumental, control potencial y autoadministración.

En contraste, Thompson (1981) se decanta por establecer una división entre control conductual, retrospectivo, informacional y cognitivo.

La percepción de control ha sido un aspecto ampliamente estudiado en investigación, y dicha variable ha tenido un lugar destacado en el estudio de la enfermedad; al respecto, cabe señalarse una serie de investigaciones que recogen resultados y conclusiones dignas de mención, los cuales se describen a continuación:

Un estudio en el que se midió el locus de control en pacientes diagnosticados con enfermedad falciforme reflejó que el 13,2% de la muestra presentó depresión, siendo este grupo de pacientes, en comparación con pacientes de otras enfermedades con los que se les midió, quien mostró un mayor locus de control externo, exceptuando los pacientes diabéticos, los cuales fueron los que mayores puntuaciones obtuvieron al respecto; también se halló que el locus de control interno estaba asociado con una mejor calidad de vida y con una menor presencia de síntomas de depresión (Gibson, Meissner y Wright, 2012).

De acuerdo con el modelo de la indefensión aprendida de Seligman, una orientación externa en este constructo también puede conducir a padecer sentimientos de desesperanza y, consecuentemente, a desarrollar un trastorno depresivo (Freden, 1982). De hecho, en pacientes con dolores crónicos de espalda y problemas renales se ha observado una asociación entre locus de control externo y una peor calidad de vida (Ginieri-Coccosis, Theofilou, Synodinou, Tomaras y Soldatos 2008; Sengul et al., 2008).

En muestras de pacientes con anemia falciforme, enfermedad hereditaria que afecta principalmente a personas que cuentan con antepasados de raza negra, se ha encontrado que las familias con mejores índices de cohesión y de organización, así como con menor presencia de conflictos familiares, presentan mejores resultados psicológicos (Brown et al., 1993; Brown y Lambert, 1999; Kaslow y Brown, 1995), preponderándose en éstas mismas un estilo interno de dicha variable.

También ha sido investigada la variable locus de control parental, concepto que se refiere a la evaluación de control que hace el mismo cuidador sobre la cualidad de las relaciones padre-hijo. Así, la relación entre ambos, así como el funcionamiento familiar han sido aspectos ampliamente estudiados por aparecer constantemente asociados con la adaptación de los niños pertenecientes a muestras pediátricas (Wallander, Varni, Babani, Banis y Wilcox, 1988).

Al respecto, se ha comprobado que el control percibido por los propios padres, constructo al que hace referencia el locus de control parental anteriormente citado, podría ser un factor mantenedor de la cohesión y de la organización del sistema familiar (Campis, Lyman y Prentice-Dunn, 1986).

El locus de control interno de los cuidadores significaría que ellos creen tener cierta capacidad de control, que creen contar con el poder de influir en la cualidad de sus relaciones con sus propios hijos en una gran cantidad de dimensiones, tales como podrían ser el control del comportamiento del niño, las demandas de cuidado de su hijo o la eficacia en el propio rol parental.

Por el contrario, un locus de control externo en esta dimensión, supondría que las creencias de los cuidadores estarían basadas en influencias externas sobre ellos, creyendo así que tendrían más poder de influencia sobre sus hijos y sobre su relación con ellos el colegio o el personal médico incluso. De esta manera, los padres con locus de control externo sufrirían experiencias de frustración en su rol como padres así como una baja eficacia percibida (Campis et al., 1986).

Se ha demostrado además que las madres con hijos diagnosticados de una enfermedad cardíaca congénita, las cuales contaban con un locus de control parental de tipo interno, han mostrado mejor ajuste en la relación con sus hijos así como también han presentado un rol activo en el manejo de la enfermedad de los niños, razón por la cual el ajuste habría mostrado ser bueno (DeMaso et al., 1991).

En otro estudio realizado sobre este mismo constructo en cuidadores de niños con enfermedad falciforme se comprueba de nuevo que el locus de control parental imperante en la muestra clínica es externo en comparación con el que presentaron las madres de los niños sanos y las de niños diagnosticados con enfermedad cardíaca congénita, con las cuales se les comparó (Barakat, Lutz, Nicolaou y Lash, 2005).

En esta investigación, el locus de control parental también mostró estar significativamente asociado con la calidad de vida, especialmente en lo relativo a la autocompetencia. En suma, los padres con mayor capacidad de control fueron quienes presentaron estrategias de resolución de problemas relacionadas con el manejo de la enfermedad que promovieron el desarrollo de competencias por parte de sus hijos.

En el campo de la salud, también cabe destacar otro estudio relativo a la ansiedad, el locus de control y las estrategias de afrontamiento realizado en un grupo de pacientes renales se obtiene como resultado definitivo que la ansiedad, tanto ansiedad estado como ansiedad rasgo, es significativamente más alta entre este grupo de pacientes con afecciones del riñón que la presentada por el grupo de los controles sanos. Concretamente, la ansiedad estado está presente en el 87% de la muestra clínica, en comparación con el 63% de los sujetos sanos. En cambio, la ansiedad rasgo fue significativamente más alta entre el grupo de pacientes (73% en comparación con el 33% de sujetos sanos que presentaron este rasgo). A su vez, en esta misma investigación el locus de control externo fue el tipo imperante en la muestra clínica, siendo este grupo el que mostró principalmente la evitación cognitiva así como la resignación como estrategias principales de afrontamiento (Kohli, Batra y Aggarwal 20011).

En esta línea, Tanaka, Sakamoto, Kijima y Kitamura (1998) demuestran que la ansiedad, tanto rasgo como estado, está más relacionada con factores de tipo somático que con otros de carácter social. Según estas indicaciones, la ansiedad mostrada por esta muestra no se debería enteramente a la enfermedad subyacente pero, en cambio, ésta sí podría ser, en parte, el resultado de la ansiedad rasgo que estos pacientes padecen.

Como puede comprobarse, el locus de control ha sido ampliamente estudiado en el mundo de la salud ya que este constructo hace referencia al grado de control que la persona cree que tiene sobre su salud personal. El locus de control se considera un constructo estable en el tiempo además de un importante rasgo de personalidad.

De esta manera, las personas con un locus de control interno consideran que los resultados de su salud están fuertemente determinados por sus propias elecciones y actitudes; de forma contraria, las personas que cuentan con un locus de control externo, creen que son otras personas, como sus cuidadores o el sistema médico mismo quienes determinarán en mayor medida sus resultados de salud (Rotter, 1966).

Además parece haberse comprobado que contar con un locus de control interno también reduce el riesgo de tener problemas de tensión arterial en las mujeres, al mismo tiempo que la carencia de este locus de control interno se ha asociado, también en mujeres, con el sobrepeso (Ali y Lindstrom, 2006; Gale, Batty y Deary, 2008). Otras investigaciones centradas en enfermedades crónicas han mostrado como el locus de control interno está relacionado con mejores resultados obtenidos en el tratamiento y también con una mayor adhesión a dicho tratamiento (Berglund, Lytsy y Westerling, 2013; Härkäpää, Järvikoski, Mellin, Hurri y Luoma, 1991).

En algunos estudios correspondientes a investigaciones sobre enfermedades crónicas y mortalidad, ha obtenido un importante papel como mediador (Carlisle-Frank, 1991; Rowe, Montgomery, Duberstein y Bovbjerg, 2005) y otros en cambio no han obtenido asociaciones significativas entre dicho constructo y el comportamiento de salud (Calnan, 1989; Bennett, Norman, Murphy, Moore y Tudor-Smith, 1998).

En esta misma línea, cabe destacar el estudio realizado por Berglund, Lytsy y Westerling (2014), en el cual se estudia en una muestra de pacientes con riesgo de contraer una enfermedad cardiovascular cómo se relaciona el locus de control y la carga de enfermedad con la propia percepción de salud. Sus resultados señalan que un alto locus de control interno tiene un impacto directo en la salud percibida por la propia persona, lo cual es

consistente con lo previamente hallado al respecto, según lo cual las personas con locus de control interno suelen tomar decisiones más idóneas para su salud, al mismo tiempo que son ellas mismas quienes llevan a cabo comportamientos más saludables (Helmer, Kramer y Mikolajczyk, 2012).

También en investigaciones previas se encuentran resultados coherentes con estas afirmaciones, como son los hallazgos sobre el locus de control interno como posible reductor de riesgo para contraer enfermedades crónicas como pudieran ser las de tipo cardiovascular o el cáncer (Stürmer, Hasselbach y Amelang, 2006).

Es interesante mencionar que la investigación existente muestra que el hecho de contar con un mayor nivel educativo disminuye la carga de enfermedad que el propio paciente percibe y, al mismo tiempo, incrementa su salud percibida, relación que está mediada por el locus de control. Al parecer, un mayor nivel educativo se asocia con puntuaciones más bajas en las escalas externas. La edad en cambio parece conllevar una asociación opuesta (Sorlie y Sexton, 2004).

De esta forma, se ha sugerido que es posible incrementar la percepción individual de salud y disminuir la carga de enfermedad a través del logro de un locus de control de tipo interno; a pesar de que, como ya se ha mencionado, este constructo es relativamente estable en el tiempo y no susceptible de sufrir grandes modificaciones, se han llevado a cabo intervenciones que han demostrado cambios en dicho constructo (Wolinsky et al., 2010).

En consonancia con lo anterior, cabe destacar un estudio realizado en enfermos de cáncer cuyo fin fue conocer el estilo de afrontamiento imperante en los sujetos, su percepción de control y su carga psicológica; en dicha investigación, el grupo control que no padecía cáncer, obtiene puntuaciones significativamente más altas en percepción de control, en comparación con los sujetos enfermos (Arraras, Wright, Jusue, Tejedor y Calvo 2002).

Estos autores encuentran que las mayores puntuaciones en evitación, empleada como principal estrategia de afrontamiento, predice mayores puntuaciones de ansiedad y

depresión; también señalan que la adopción de un papel pasivo por parte de los pacientes, se encuentra asociado con una peor adaptación; siendo los pacientes con cáncer quienes parecieron poner en práctica actividades que contribuían a aumentar su malestar, en comparación con el grupo control.

Es importante mencionar que el 75% de pacientes con cáncer sufren un intenso malestar a lo largo del desarrollo de su enfermedad, malestar que es comúnmente compartido tanto por los pacientes que padecen esta patología como por todas aquellas personas que sufren una enfermedad crónica; este malestar es mayor cuanto mayor sea a la vez la probabilidad o el riesgo de muerte, a lo cual se suma el inconveniente de que los aspectos psicológicos suelen verse como factores de segunda importancia, dada la gravedad del asunto, en lo que a su salud y supervivencia se refiere (Turk, Okifuji, Sinclair y Starz, 1998).

En este sentido, el sufrimiento relacionado con el cáncer parece estar caracterizado por un mayor riesgo de muerte, así como por niveles más altos de incapacidad y menores niveles de actividad; a la vez es interesante destacar que son estos mismos enfermos de cáncer quienes parecen contar con mayor apoyo tanto social como familiar, a la hora de enfrentar su enfermedad.

Por tanto, según todo lo expuesto al respecto, se puede tener en consideración que se ha obtenido evidencia empírica para afirmar que la salud percibida está positivamente relacionada con la percepción de control o locus de control interno y negativamente asociada con la carga de enfermedad, la cual a su vez también está negativamente asociada con dicha percepción de control (Castro, 1994).

4.2. Optimismo y enfermedad

El optimismo, como se ha mencionado con anterioridad, es una de las variables más frecuentemente asociadas a la ya descrita percepción de control, además de aparecer vinculado a los estudios relativos a procesos de enfermedad, dada su posible función protectora en ámbitos de salud.

Al respecto, el concepto de control objetivo ha sido especialmente relevante en relación con la salud de las personas, centrándose éste en que la posibilidad de ejercer control reduce significativamente los efectos negativos producidos por la propia situación estresante. Este principio es la base de la teoría de la indefensión aprendida, anteriormente mencionada, la cual tendría lugar en aquellas situaciones en las que estaría presente esta falta de control objetivo; es decir, la inexistencia de relación entre las acciones que pone en práctica la persona y los cambios que dichas acciones producirían en su entorno (Glass y Singer, 1972).

Otro concepto relevante en el estudio de la psicología de la salud es el de control percibido: éste se refiere a que en situaciones controladas de laboratorio, es relativamente fácil determinar el control real que la persona puede tener sobre la tarea que se le estuviera proponiendo, pero en las actividades cotidianas de la vida real es más difícil conocer cuál es el control real y objetivo que las personas tienen sobre su ambiente.

Sin embargo se ha comprobado que las personas que perciben positivamente su capacidad para controlar el entorno del que forman parte, afrontan mejor las situaciones de estrés laboral (Kobasa, 1985), las enfermedades crónicas (Helgeson, 1992), el estrés de la vida diaria (Langer y Rodin, 1976) e incluso los trastornos graves de ansiedad que pudieran padecer (Eifert, Coburn y Seville, 1992).

Aunque esta percepción de control que posea la persona no siempre coincida con las capacidades reales de control con las que cuenta, el control percibido puede llegar a tener efectos muy poderosos sobre el sujeto en cuestión; de esta manera, se ha observado que

cuando los individuos creen tener control sobre el entorno del que participan, aunque esto esté muy lejos de la realidad, esta ilusión de control protege al sujeto de los posibles efectos negativos que la situación de estrés podría producirle (Alloy y Abramson, 1982).

En relación a este aspecto se han acumulado descubrimientos paradójicos en torno a la depresión, observándose cómo este grupo de personas que cuenta con un diagnóstico de depresión, tendría cogniciones poco realistas, en sentido negativo, sobre su capacidad de control. Esto pudo ser sorprendente ya que se pensaba que cuanto más adaptada estuviera una persona, más realistas serían las expectativas; en cambio se han acumulado datos a favor de la idea contraria, ya que se ha observado que las personas adaptadas tienden a tener una percepción de control ligeramente distorsionada ya que en realidad creen tener mayor control del que realmente poseen, siendo por tanto las personas deprimidas las que tienen una percepción más realista (Alloy y Abramson, 1982; Alloy y Clements, 1992).

Como puede intuirse, el control percibido no es en definitiva ninguna garantía para afrontar de forma exitosa cualquier fuente de estrés; como observo Helgeson (1992) en una muestra de enfermos crónicos, el control percibido es bueno para la adaptación cuando la amenaza es moderada o grave, pero su utilidad no está demostrada ante pequeños disgustos o contratiempos, ya que en estos últimos supuestos las personas se centrarían en dedicar de forma innecesaria y excesiva esfuerzos destinados a controlar estas amenazas que en realidad no tienen tanta importancia.

Según lo expuesto y dada la compleja relación existente entre control objetivo y control percibido, se ha tendido a recurrir al término de control personal (Steptoe y Appels, 1989), el cual incluye tanto las opciones de control real en función de las propias capacidades del individuo como las características de la situación, incluyendo así las creencias personales, las propias expectativas y atribuciones que hace cada individuo sobre el control percibido. De esta manera se han logrado englobar conceptos que están íntimamente relacionados como son: el optimismo, la autoeficacia, el locus de control, la autoestima y la indefensión (Villamarín, 1990).

Así, el control percibido, entendido como un conjunto de creencias generales, coincide con el constructo de White (1959) denominado “personal competence” o con el de Pearlin, Menaghan, Lieberman y Mullan (1981) y se puede definir como la percepción de la habilidad propia para interactuar de forma eficaz con el entorno. De esta manera, parece haberse demostrado que si esta percepción es alta, si la persona cree que tiene algún tipo de control sobre su afección, se modula de forma más eficaz la adaptación a padecer enfermedades crónicas (Smith, Dobbins y Wallston, 1991; Wallston, 1992).

A su vez, las expectativas específicas están íntimamente unidas a la experiencia pasada del sujeto y por tanto, al aprendizaje específico del contexto que se ha ido desarrollando. A esta expectativa Bandura (1986) la denominó autoeficacia; mientras las expectativas de autoeficacia serían creencias concretas sobre la capacidad que uno mismo cree tener para ejecutar de forma exitosa una tarea en una situación concreta, el control percibido, por su parte, sería una creencia generalizada más relacionada con uno mismo que con la situación específica en la que se encuentre, siendo por ello importante recalcar la diferencia entre ambos términos.

Se ha comprobado que las personas que cuentan con mayores creencias generales sobre su control pueden tener unas expectativas de autoeficacia altas en comparación con aquellas personas que carecen de dichas creencias. En situaciones de estrés las creencias generales juegan un papel más importante que las expectativas de autoeficacia específicas ya que éstas se refieren a situaciones pasadas ya conocidas y, por tanto, habituales o frecuentes (Ferguson, Dodds y Flannigan, 1994).

Por consiguiente, el afrontamiento consistiría en volver a establecer una relación instrumental efectiva con el ambiente y estas expectativas de autoeficacia actúan sobre las conductas de afrontamiento, reduciendo al mismo tiempo la reactividad biológica que se produce en situaciones de estrés (Bandura, 1992; Holden, 1991; O’Leary, 1992).

Al respecto, diversos autores e investigaciones han puesto de manifiesto las múltiples diferencias individuales en la forma que los sujetos tienen de afrontar las situaciones de

estrés y las amenazas para su propia salud. Según parece, las actuaciones basadas en la defensa, la evitación, la negación o la distancia cognoscitiva, entre otras, señalan una preferencia manifiesta por no ejercer control, pues para este tipo de sujetos, contar con algún tipo de control sobre la situación supondría ver su sufrimiento incrementado, aunque este ejercicio de control supusiera en realidad un aumento de su eficacia real (Averill, O'Brien y DeWitt, 1977).

En definitiva, aquellas situaciones estresantes, promotoras de infelicidad, malestar o sufrimiento, así como el padecimiento de una enfermedad, son realidades que no pueden ser totalmente eliminadas o suprimidas de la vida humana ya que con su propio significado también aportan a la vida parte de nuestra misma condición humana; por todo ello, desde la psicología sí sería importante y funcional promover un tipo de funcionamiento más adaptativo, tratando de contribuir a que las propias creencias de cada sujeto sobre el control personal y sobre sus expectativas eficaces de autoeficacia sean aumentadas; de esta manera las personas contarían con más recursos y estarían más protegidas para hacer frente a los inconvenientes que también plantea la vida diaria, los cuales en muchas ocasiones son difíciles de prever (Fernández Castro y Edo, 1994), como el desarrollo o padecimiento de una enfermedad, que es el caso concreto en el que nos centramos.

En este sentido ha sido la psicología positiva quien se ha centrado en estos aspectos positivos del ser humano, en sus potencialidades y virtudes, para tratar de contribuir a que éstas se vean aumentadas. No sólo se ha encargado de identificar los aspectos más negativos de la persona sino también de potenciar estas cualidades más positivas que están presentes en todos y cada uno de nosotros; así, conceptos como el optimismo que nos ocupa y otros como la perseverancia, la esperanza, la espiritualidad, la responsabilidad, la creatividad o la visión del futuro tienen en esta rama de la psicología un carácter primordial (Seligman y Csikszentimihalyi, 2000), teniendo también su impacto en lo que a salud se refiere.

Así y, según lo expuesto, el optimismo ha sido uno de los aspectos centrales y más estudiados desde esta perspectiva, y se ha entendido como un factor moderador intermedio

en la salud y en el comportamiento de las personas, pues serviría como un elemento motivador de las conductas que promoverían el cambio y el impulso a la misma acción humana (Avia y Vázquez, 1999; Carver y Scheier, 2001).

Este constructo definido como optimismo está estrechamente unido al concepto de control ampliamente descrito hasta el momento, proviniendo de la sabiduría popular y estructurándose en torno a las expectativas positivas que las personas tienen sobre el futuro; consistiría pues en una propensión a entender y juzgar las cosas en su aspecto más favorable y positivo, definiendo al mismo tiempo un estilo de afrontamiento que sería definitivamente más proactivo.

En psicología han sido varias las teorías explicativas en torno al optimismo: en primer lugar, la Teoría de los Estilos Explicativos Optimistas-Pesimistas (Seligman, 1975, 1998), hace referencia a la forma en cómo las personas explican cotidianamente los eventos que tienen lugar en su vida diaria, los cuales pueden producir variaciones en su motivación, reducir su persistencia y hacer a los individuos vulnerables a padecer una depresión (Gilham, Shattè, Reivich y Seligman, 2001).

Los estilos explicativos se aprenderían durante la etapa infantil y la adolescencia, estando relacionados con la percepción que cada ser humano tiene del lugar que ocupa en el mundo, así como también sobre su propia existencia; los estilos explicativos pueden ser atribuidos a causas internas o externas, pueden basarse en explicaciones estables o inestables, pudiendo además ser globales o específicas (Sánchez y Méndez, 2009).

De esta manera, el estilo optimista se caracterizaría por hacer atribuciones de los problemas o eventos negativos de tipo externo, temporal y específico; en cambio si se trata de eventos positivos, las explicaciones que harían estas personas optimistas serían de tipo interno, estable y global. El estilo pesimista por el contrario, es aquel que haría las atribuciones de forma inversa a las inmediatamente mencionadas, considerando, de esta manera, que todo evento de carácter negativo tendría una atribución interna, estable y general o global; de la misma forma, ante una experiencia positiva, tenderían a situarla como algo externo,

temporal y específico (Gillham et al., 2001; Ortiz, Ramos y Vera-Villarreal, 2003; Seligman, 1998). Lo cual lleva a la persona pesimista a atribuir la ocurrencia de todo evento negativo a causas que pudieran no ser susceptibles de sufrir modificación alguna, incluyendo la concepción misma de la enfermedad.

Por su parte, la Teoría del Optimismo Disposicional de Scheier y Carver (1985, 1987) relaciona el optimismo con las expectativas que las personas tienen sobre el futuro. Ellos entienden el optimismo como una variable de personalidad, por lo que ésta sería una disposición que está íntimamente asociada a las expectativas positivas generales de la vida. Así, definieron el optimismo disposicional como una expectativa o creencia estable y generalizada de que en la vida ocurrirán cosas buenas y positivas (Otero-López, Luengo, Romero, Gómez y Castro, 1998). El optimismo sería por tanto la tendencia a esperar que en el futuro se obtengan resultados favorables, incluidos los relacionados con los procesos de enfermedad, que es el caso concreto que nos ocupa.

En realidad, la discusión sobre el optimismo y el pesimismo se ha centrado en si corresponden a una parte de la personalidad (entendido como una tendencia de ésta, lo cual implicaría su estabilidad en el tiempo), o si es, en contraposición, un estilo explicativo que pudiera variar en el tiempo y por tanto, susceptible de ser modificado. En lo que sí coincidirían ambas teorías sería en que el optimismo se relaciona con factores cognitivos de personalidad (Lin y Peterson, 1990).

Al respecto, los estudios acerca del optimismo como estilo explicativo se han proliferado en los últimos años y se han obtenido resultados interesantes sobre ello; el estilo explicativo pesimista se ha asociado a un desempeño laboral pobre, a fracasos en el ámbito académico y a reveses atléticos (Lin y Peterson, 1990). De esta manera se ha hallado que las personas optimistas y pesimistas emplean patrones diferentes respecto a sus estrategias de afrontamiento a la hora de enfrentarse a situaciones estresantes y a momentos difíciles en sus vidas (Carver y Gaines, 1987; Avia y Vázquez, 1999), como sería el hecho concreto de tener que enfrentar un proceso de enfermedad.

Las personas optimistas tienden a emplear estrategias de afrontamiento centradas en el problema y valoran de forma más positiva las situaciones estresantes, como pudiera ser una enfermedad, tendiendo a buscar más apoyo social que las personas pesimistas. Cuando no existen posibilidades reales de poner en práctica estas estrategias, utilizan otras centradas en la emoción tales como el humor, la aceptación o la reinterpretación positiva de la situación en cuestión.

En cambio las personas pesimistas tienden a usar la negación, a rendirse y a descomprometerse con las metas que previamente se habían propuesto, tendiendo a enfocarse y centrarse en los sentimientos negativos que elicitaba el estresor, dejando así de lado la posibilidad de enfrentarse a situaciones difíciles (Carver y Gaines, 1987; Scheier, Weintraub y Carver, 1986), como sería el caso concreto de tener que hacer frente a una enfermedad.

De esta manera, se han encontrado evidencias que señalan como el optimismo correlaciona negativamente con la negación y el distanciamiento de los problemas (Carver et al., 1993; Gilham et al., 2001) y tal es así que las personas afrontan de mejor manera los problemas cotidianos de la vida o aquellos relacionados con la salud, cuando se centran en aquello que es necesario hacer para encontrar soluciones ante cualquier situación que estuvieran encarando, en lugar de enfocarse en los sentimientos negativos, los cuales son capaces de apartar y dejar de lado.

Son precisamente estas cualidades las que caracterizan a las personas optimistas por su forma activa y positiva de enfrentar las dificultades, ya que son sus expectativas favorables lo que les lleva a dejar de lado los aspectos y sentimientos negativos, comprometiéndose con esfuerzos activos para hacer frente a los eventos estresantes que puedan surgirles (Carver y Gaines, 1987). Es de esta manera como el optimismo se ha asociado con las estrategias que conducen a disminuir el estrés.

Al respecto, un estudio realizado con pacientes de epilepsia mostró que este grupo de sujetos, en comparación con aquellos que no padecían esta enfermedad, obtuvieron

menores puntuaciones en habilidad de resolución de problemas sociales, mostrando también que la evitación era la estrategia más utilizada por ellos, así como una actitud tendente al pesimismo (Arancibia, Aranda y Panoso, 2002).

En lo que a depresión respecta, se ha encontrado que la disposición optimista ha actuado como un moderador de la tendencia a volverse depresivo tras sufrir un cambio específico de naturaleza estresante, como pudiera ser el nacimiento de un hijo (Carver y Gaines, 1987). En otro estudio sobre depresión se halló que el optimismo correlacionaba negativamente con los síntomas depresivos en mujeres con y sin patología mamaria (Ortiz et al., 2003).

Además, al estudiar la relación entre optimismo, ansiedad y la variable inmunológica se halló que el optimismo está relacionado con la ansiedad de manera negativa, prediciendo esta última variable el 36% de la variabilidad de los monocitos en un grupo de mujeres con esta misma afección: en fase de diagnóstico de patología mamaria (Ortiz et al., 2003).

En la misma línea, se ha hallado que los pensamientos o emociones de carácter positivo, como las características de las personas optimistas, han sido asociadas a la salud y se ha señalado que estos pueden ejercer de barrera natural protectora ante posibles eventos o situaciones estresantes (Avia y Vázquez, 1999). A su vez, se ha demostrado que las emociones negativas, como las propias de los estilos pesimistas, afectarían a la salud, teniendo un papel mediador en los procesos de enfermedad (Ader y Cohen, 1993).

Por ello, como indican Scheier y Carver (1985), las personas que poseen una tendencia general al optimismo, no sólo enfrentaran mejor las dificultades y reveses de la vida, sino que también son más resistentes a los conflictos psicológicos y biológicos del estrés y las enfermedades.

Los resultados de otro estudio al respecto pusieron de manifiesto una tendencia en los sujetos que ya a los 25 años presentaban una actitud positiva; eran estos individuos optimistas quienes tenían mejor salud y presentaban menor tasa de mortalidad que aquellos

sujetos que conformaban el grupo pesimista en una medición hecha décadas después (Peterson, Seligman y Vaillant, 1988).

Por todo lo aquí recogido se ha señalado que las personas pesimistas tienden a enfermar más, a visitar al médico con más frecuencia y muestran a su vez funciones inmunes deficientes al compararlos con las personas más optimistas, ya que estos últimos están más dispuestos a prevenir problemas de salud, puesto que el estrés impacta sobre el sistema inmune y, de esta forma, lo hace en la salud de las personas (Gilham et al., 2001).

También ha sido ampliamente estudiada la relación entre el optimismo y diferentes respuestas fisiológicas asociadas a la salud (Sieber, Rodin, Larson y Ortega, 1992), de tal forma que se expuso a un grupo de personas a ruidos molestos que no podían controlar y se observó que quienes puntuaban alto en optimismo, mostraban mejores respuestas hacia el estrés, observándose en cambio que en los menos optimistas se apreciaba una reducción de las células T, implicadas en la actividad vigilante inmunológica.

Al igual que Kamen-Siegel, Rodin, Seligman y Dwyer (1991), los cuales encontraron que los sujetos que presentaban un estilo pesimista, mostraban una clara disminución de las células T4 y T8, así como una baja respuesta a los mitógenos, lo cual ponía de manifiesto que los estilos pesimistas estaban relacionados con una disminución del sistema inmune.

Se han evaluado también los efectos del optimismo y la ansiedad en la presión arterial, y al respecto se halló que los pesimistas y ansiosos eran de nuevo quienes representaban los peores resultados al ser quienes tenían los niveles más elevados de presión arterial.

También se encontró que cuando los optimistas presentaban sentimientos negativos, estos mostraban también niveles más altos de presión sanguínea en comparación con su nivel de funcionamiento habitual (Raikkönen, Matthews, Flory, Owens y Gump, 1999).

En relación a los síntomas físicos (tanto dolores físicos como mareos) se encontró que el optimismo estaba negativamente asociado con el informe de síntomas; según lo investigado al respecto, eran los sujetos optimistas los que mantenían menor número de síntomas en el

tiempo; también se halló que los sujetos optimistas que estaban en fase de recuperación tras haberles practicado la aplicación de un by-pass en la arteria coronaria, manifestaron menos complicaciones en la operación además de mostrar también una recuperación más rápida que la presentada por los sujetos pesimistas (Scheier y Carver, 1985; Scheier et al., 1989).

En definitiva, puede afirmarse que el papel que juega el componente cognitivo a la hora de elicitar emociones es de una importancia considerable. De la misma forma parece haberse encontrado que las emociones negativas y el pesimismo se relacionan con estados de salud deficientes, así como con un peor rendimiento y con una baja autoestima, entre otras disfunciones (Avia y Vázquez, 1999).

Por todo lo anteriormente recogido, se ha planteado que tanto la percepción de control de manera general como el optimismo de manera específica, pudieran ser posibles factores protectores de la salud y por ello hemos considerado interesante incluir este aspecto en nuestra investigación para comprobar cómo se comporta dicha variable en pacientes diagnosticados con una ER, ya que no se han encontrado estudios previos al respecto en la literatura existente.

4.3. Optimismo y estrés.

Comenzaremos destacando que, según lo previamente expuesto, es el mismo sujeto quien otorga un significado al estresor que, a su vez, es de naturaleza subjetiva. Esta relación aquí descrita, es un aspecto de cierta importancia en el proceso de adaptación que la persona hace al enfrentarse a una situación estresante, ya que de este proceso subjetivo depende que dicho estímulo se perciba como más o menos estresante.

Por ello es pertinente analizar los recursos de afrontamiento con los que cuenta la persona, su forma característica de percibir su entorno, la autoestima con la que cuenta y el apoyo del que cree disponer, pues todo ello es lo que permite saber si la persona dispone de los recursos necesarios, así como si ella percibe a su vez que dichos recursos o herramientas

son suficientes para afrontar la situación que debe encarar; de ser así, pudiera ser que dicha persona percibiera menos estrés (Sánchez Vidal, 1993). Se trata en definitiva de conocer si la persona percibe tener control sobre aquello que ocurre en su vida cotidiana, de si cuenta con la capacidad y con los recursos necesarios para modificar las situaciones estresantes con las que tenga que lidiar y a las que tenga que hacer frente.

Como se ha descrito, es amplia la investigación relativa al optimismo, hallándose de forma reiterada como los resultados al respecto señalan que el pesimismo ha sido asociado con un peor estado de salud física, así como con un peor informe de síntomas físicos, mientras que el optimismo se ha asociado negativamente con las quejas somáticas. Una investigación relativa al tema ha señalado que estas relaciones pueden ser explicadas por la utilización diferente que hacen las personas de la autocrítica, un estilo de afrontamiento que parece ser propio del pesimismo (Jareño, Del Paso, Correa y León, 2006).

Pues bien, en esta misma investigación se encuentra que los optimistas obtienen puntuaciones significativamente mayores en resolución de problemas y situaciones estresantes, así como en reestructuración cognitiva, además de mostrar puntuaciones significativamente menores en lo que a autocrítica se refiere. También es digna de mención la relación negativa observada entre la resolución de problemas o experiencias estresantes y los informes de sintomatología inmunológica, respiratoria, gastrointestinal, dérmico-alérgica y músculo esquelética. En cambio, la autocrítica correlacionó positivamente con la mayoría de estas características sintomáticas aquí enumeradas.

De esta manera, los resultados del estudio muestran como este constructo mantiene correlaciones negativas con todas y cada una de las categorías sintomáticas que se evaluaron en el estudio, siendo los sujetos optimistas los que informan de haber experimentado menos síntomas físicos en comparación con el grupo de pesimistas, los cuales a su vez presentan más quejas somáticas. Estos resultados son consonantes con los obtenidos en estudios previos realizados sobre el mismo tema (Chang, 1998; Chang, Maydeu-Olivares y D'Zurilla, 1997).

También son dignas de mención las correlaciones positivas que se han obtenido del optimismo con determinadas estrategias de afrontamiento activo, siendo esto coherente con los resultados hallados en otras investigaciones al respecto, en los cuales también se refleja como los sujetos optimistas manifiestan un estilo de afrontamiento caracterizado por mayores estrategias activas ante las experiencias o situaciones estresantes de la vida, como son la planificación, la reinterpretación positiva y el crecimiento personal (Avia y Vázquez, 1998; Carver y Scheier, 2001; Chico, 2002).

Es importante finalizar destacando que dicha autocrítica es el componente de afrontamiento del estrés que tiene un mayor peso específico en la mediación de la relación entre el optimismo disposicional y el estado de salud física autoinformada; este dato es compatible con la importancia que también parecen tener en dicho proceso tanto la resolución de problemas como la reestructuración cognitiva (Martínez-Correa et al., 2006).

Como puede observarse, el estrés es un constructo complejo, enfocado desde esta perspectiva como una variable de corte más cognitivo. Así, se ha concebido que en dicho constructo, se distinguen dos fases; durante la primera, la persona valoraría cognitivamente el estresor y las demandas que éste produce y en segundo lugar, la persona pasaría a evaluar si cuenta con los recursos suficientes para afrontar las demandas de dicho estresor. Este punto de vista pone la atención en la valoración subjetiva que cada persona hace del estímulo estresor, siendo en realidad los estresores los mismos acontecimientos que han producido esa respuesta de estrés en el organismo (Holmes y Rahe, 1967).

De esta forma, personas distintas pueden reaccionar de muy diversas formas ante un mismo estresor ya que el estrés como respuesta se refiere en definitiva a las reacciones del organismo, ya sean de tipo fisiológico (Selye, 1978), emocional o comportamental ante esos estímulos que son los provocadores mismos de dicho estrés (Fimian, Fastenau, Tashner y Cross, 1989).

Por otro lado, el enfoque que integra las consideraciones del estrés como estímulo y como respuesta, define que la situación de estrés tendrá lugar cuando la persona evalúa el

estímulo considerándolo en realidad como algo potencialmente peligroso y amenazante, sintiendo que pone en peligro su bienestar al no contar con los recursos suficientes y necesarios para hacerle frente (Lazarus y Folkman, 1986).

En suma, el estrés se percibe también a nivel psicofisiológico, de ahí su estrecha relación con la salud, habiéndose detectado que existen hormonas ligadas a la experiencia del estrés, como son el cortisol y ciertas reacciones del sistema nervioso parasimpático (Maldonado, Trianes, Cortes, Moreno y Escobar, 2009); existe además investigación al respecto, como la relativa al estrés académico, encontrándose que el funcionamiento de algunas células del sistema inmunitario se inhibe durante el periodo de exámenes, lo que podría conducir en definitiva a que el organismo pueda ser más propenso a contraer enfermedades (Kiecolt et al., 1986).

Como se ha mencionado, el optimismo podría desempeñar un importante papel a la hora de utilizar conductas de afrontamiento adaptativas frente a situaciones estresantes, influyendo así en el bienestar físico y psicológico de las personas y desempeñando un importante papel amortiguador de riesgo para las enfermedades físicas y fisiológicas, ya que además el optimismo se ha relacionado con resultados positivos sobre el estado de salud de las personas (Remor et al., 2006).

En estudiantes universitarios se encontró que el optimismo determinaba la permanencia del alumnado, podía predecir la probabilidad de repetición de curso y desactivaba el riesgo de abandono de las distintas asignaturas cursadas; así, el optimismo actuaría como un mediador en los hechos que acontecen de forma externa al sujeto y en la interpretación subjetiva que los propios individuos realizan. A este constructo también se le ha denominado optimismo disposicional ya que se le considera una actitud sistematizada, positiva en este caso, sobre los sucesos que ocurren en la vida de las personas, sean estresantes o no (Scheier, Carver y Bridges, 1994).

Puede ser importante señalar que el optimismo tiene además efecto sobre las manifestaciones emocionales ya que, en general, conforme se incrementa el optimismo,

menos manifestaciones emocionales se observan; también se da un efecto sobre las manifestaciones conductuales de los sujetos, de tal modo que, a mayor optimismo, menos manifestaciones de estrés aparecerían en dichos sujetos (Fernández-González, González-Hernández y Torres, 2015).

Así pues, las consecuencias favorables del optimismo por sus efectos positivos sobre la adaptación al entorno y por ser considerado un escudo protector frente a las tensiones y frustraciones producidas por las situaciones adversas y por las dificultades mismas de la vida, son tenidas en cuenta para poder educar en este optimismo disposicional a los jóvenes de hoy en día. A todos en general pero de forma especial a aquellos que cuenten con un pesimismo temperamental ya que este constructo que es el optimismo, ha demostrado ser un reductor de las manifestaciones emocionales del estrés, como se ha señalado anteriormente (Flórez-Lozano, 2006).

Es necesario tener en cuenta que cuando una persona está pasando por un momento vital estresante, necesita poner en funcionamiento todos los recursos que tenga disponibles. Los modelos internos de apego, en los que profundizaremos ampliamente más adelante, pueden ser, entre otros, algunos de esos recursos puestos en marcha para lidiar con esas situaciones de estrés (Mikulincer y Florian, 1998).

Greer (2002) por su parte propuso un modelo mental de afrontamiento en personas que estaban atravesando un cáncer. Él estudió cuáles eran las principales estrategias de afrontamiento puestas en práctica por este grupo de pacientes oncológicos, siendo las más frecuentes el espíritu de lucha, la preocupación ansiosa, el fatalismo/pesimismo, la falta de esperanza y la evitación cognitiva. Entre ellas, fueron la desesperanza y la preocupación ansiosa las que correlacionaron positivamente con los niveles de ansiedad y depresión, mientras que el espíritu de lucha estaba negativamente asociado con dichos niveles.

El espíritu de lucha también se ha relacionado positivamente con un mayor compromiso con el tratamiento y con mejores niveles de ajuste (Ayres y Braithwaite, 1994; Grassi, Rosti, Lasalvia y Marangolo, 1993). Estas estrategias de afrontamiento se han identificado

como relevantes en el ajuste psicológico durante el cáncer, así como en otras enfermedades como la distrofia muscular o el sida (Ahlström y Sjöden, 1994; Kelly et al., 1993; Lewis, Dennis, O'Rourke y Sharpe, 2001).

La creencia acerca de que todo lo que ocurre en el mundo es parte del plan de Dios (aspecto característico de la variable pesimismo y del locus de control externo), incluyendo la tristeza y el sufrimiento, parece conducir a la persona hacia formas más pasivas de afrontamiento en lugar de dar razones a la propia persona para luchar por superar la enfermedad. Así, la pasividad como estilo de respuesta ante una enfermedad grave podría impedir un ajuste positivo, mientras que un estilo activo y de colaboración se ha asociado a una mayor capacidad de control y un mejor ajuste (Zinnbauer et al., 1997).

En este sentido, el afrontamiento pasivo y pesimista del estrés parece tener una gran repercusión sobre la salud; al respecto se ha comprobado de nuevo que un apego seguro con Dios estaba relacionado tanto con un mayor espíritu de lucha como con la variable fatalismo. Por el contrario, el apego inseguro hacia Dios estaba relacionado con la desesperanza y la preocupación ansiosa. Sobre la puntuación alta en fatalismo de aquellos que cuentan con un apego seguro hacia Dios, este dato podría indicar que ese fatalismo implicaría que estos sujetos cuentan con la seguridad y fe en la benevolencia de Dios para un destino final positivo (Cassiba, Sette, Bakermans-Kranenburg y Van Ijzendoorn, 2013).

Como ya se ha mencionado, parece que el optimismo se ha llegado a entender como una variable de personalidad (Ferrando et al., 2002), según lo cual parece comúnmente compartido que una persona optimista contaría con una protección eficaz frente al estrés y frente al desarrollo de la enfermedad, tanto física como psicológica (Peterson et al., 1988), de ahí que la relación entre el estrés y la enfermedad sea en ocasiones difícilmente separable; de ahí nuestro interés por estudiar la variable optimismo conjuntamente con el estrés percibido en esta muestra de pacientes de ER, lo cual no había sido previamente investigado.

4.4. Medida del optimismo

Hemos decidido elegir el optimismo, dentro de este amplio espectro de constructos similares que se han relacionado de una forma muy estrecha con él; esta asociación entre conceptos y constructos se debe a que, tanto el optimismo, como el locus de control, así como la competencia percibida, la personalidad resistente y la reactancia psicológica son aspectos del psiquismo que se han centrado en la percepción de control o en los recursos necesarios para poder solucionar una tarea a la que tenga que hacer frente cada sujeto. Todos ellos se han descrito en profundidad, dado el peso que hemos hallado en la investigación existente, siendo el optimismo nuestra elección definitiva por su relación con el tema concreto que nos ocupa, y el LOT-R (Life Orientation Test - Revised) el cuestionario que hemos empleado para medirlo (Anexo pág. 332).

Al respecto, fueron Scheier y Carver (1985) quienes crearon el Life Orientation Test (LOT), concibiendo el ya conocido optimismo como un constructo unidimensional que representa el eje principal del cuestionario, dada la consideración de rasgo de personalidad que se le ha atribuido en numerosas y ya mencionadas ocasiones. Así, esta concepción del constructo que supone la creencia estable en el tiempo y generalizada a su vez, de creer y esperar que en el futuro tengan lugar más acontecimientos buenos que malos es la que dio origen a la herramienta que se describe, surgiendo su primera versión en 1985 y teniendo lugar 6 años después la revisión de esta versión inicial, creándose ya el LOT-R que hemos empleado (Scheier et al., 1994).

Nuestra elección fue el instrumento señalado por haber sido uno de los empleados con mayor frecuencia en la investigación revisada en el tema que es de nuestro interés; además, cabe mencionarse que elegimos el LOT-R porque a nivel metodológico esta caracterizado por una administración y evaluación más rápidas, suponiendo una mayor brevedad, lo cual es agradecido por nuestra muestra de estudio.

Dadas las adecuadas propiedades psicométricas que ha demostrado esta herramienta, ha sido ampliamente empleada en varios estudios relacionados con procesos de salud y

enfermedad, los cuales se mencionarán más adelante, teniendo estos como fin último observar y cuantificar el peso del optimismo en dichos procesos (Vera-Villaruel, Córdova-Rubio y Celis-Atenas, 2009).

Aunque en investigación su metodología ha demostrado ser aceptable, su aspecto conceptual ha sido más comentado, ya que el optimismo, como hasta el momento hemos recogido en profundidad, en ciertas ocasiones se ha considerado similar a otros constructos tales como la autoeficacia definida por Bandura (1977) o los estilos atribuciones que Seligman defendió. En este sentido, han sido Scheier y Carver (1992) quienes sentaron las diferencias pertinentes entre todos estos conceptos y constructos, esclareciendo que tanto el optimismo como el pesimismo, siendo ambos entendidos como estilos atribucionales, son aspectos estables de la personalidad que provienen de las expectativas que tiene cada sujeto. Respecto al optimismo en el que se centra el LOT-R, cabe destacar que éste no se basa en el análisis de las causas o en el origen de dichas atribuciones, sino en las creencias que tiene cada persona sobre su futuro y porvenir (Scheier y Carver, 1992).

Por su parte, la autoeficacia y el optimismo comparten las expectativas relativas al éxito, pero no se centran en lo eficaz de sus cualidades propiamente, lo cual los diferencia del constructo de autoeficacia. Ésta última, a su vez, se ha basado en expectativas más generales y no en creencias tan específicas o concretas (Scheier y Carver, 1992).

El aspecto conceptual también ha sido criticado por algunos autores que señalaron un posible solapamiento con otros constructos tales como pudieran ser el neuroticismo, la ansiedad y la extroversión (Titzmann, Roger, Olason y Greco, 2004; Pinquart y Duberstein, 2005). Al respecto, es importante destacar que dichas críticas fueron desestimadas, ya que en investigaciones posteriores se puso de manifiesto que la escala en cuestión medía el rasgo en el que se centra con precisión, añadiendo a su vez que el neuroticismo en concreto es una variable de personalidad que contiene a otros constructos tales como el optimismo, sin significar esto que ambos se puedan intercalar como si de dos sinónimos se tratara.

Respecto a la crítica que se refería a la confusión entre el neuroticismo y la ansiedad, se ha señalado que sería necesario hacer una revisión de la muestra con la que se llevó a cabo el estudio que originó la crítica, pues el error podría estar más relacionado con este aspecto muestral (Ferrando et al., 2002).

Relativo a las investigaciones realizadas con enfermos crónicos que emplearon dicho cuestionario, cabe destacarse un estudio llevado a cabo con pacientes diabéticos; los resultados parecen señalar como el optimismo es una variable que puede estar influyendo en cómo el enfermo controla la enfermedad en cuestión, pues parece ser que a mayor nivel de optimismo presentado, se observa un mayor control positivo de la diabetes mellitus (Fournier, Ridder y Bensing, 2004; Rose et al., 2002).

También se empleó el cuestionario que nos ocupa en una muestra de 300 pacientes venezolanos, también con diagnóstico de diabetes, encontrándose al respecto con adecuados resultados que, efectivamente, el optimismo parece representar un factor protector de la salud (Bernard y Bastidas, 2016).

Otra investigación llevada a cabo con 154 pacientes de fibromialgia, dicha herramienta mostró un Alfa de Cronbach de 0,81 y con el fin de analizar su validez se evaluó la correlación entre optimismo, afecto negativo y estrés, obteniéndose al respecto correlaciones significativas de tipo negativo tanto con la variable estrés ($r = -0,642$; $p = .001$) como con el afecto negativo ($r = -0,565$; $p = .001$) (Landeró y González, 2009).

Aunque nuestra decisión fue elegir el LOT-R, cabe señalarse que ésta no es la única prueba que podría medir optimismo, existiendo otros tales como: el ASQ (Peterson et al., 1988), el Hopelessness Scale (Beck, Weissman, Lester y Trexler, 1974) o la Generalized Expectancy for Success Scale (GESS, de Fibel y Hale, 1978); aunque, como indicamos, hay otras alternativas para medir esta variable, consideramos que ninguna mide con la misma precisión el aspecto conceptual que queríamos recoger. En suma, sus adecuadas propiedades psicométricas reflejadas en población clínica, como hemos señalado anteriormente, han sido motivo de peso para seleccionar dicha herramienta.

Además, a continuación se añade un breve recorrido por otros cuestionarios que existen en esta materia, relativos a los constructos que, aunque comúnmente relacionados con el optimismo, no lo miden directamente, lo cual nos ha llevado a descartarlos: la Escala de Autosuficiencia General (Baessler y Schwarzer, 1996), la cual se ha centrado en medir el constructo al que se refiere, es decir, la creencia estable en el tiempo que las personas tienen acerca de su capacidad para desenvolverse correctamente en una gran variedad de situaciones estresantes de su vida diaria.

La ya mencionada escala de Locus de Control de Rotter (1966) consta de 29 ítems que ofrecen una puntuación final que hace referencia al grado de externalismo. También es digna de mención la Escala de Competencia percibida de Wallston (1992) la cual está compuesta de 8 ítems y evalúa la creencia generalizada que tienen las personas de ser capaces de salir indemnes de cualquier situación en la que se vean inmersas. De esta manera, este concepto está haciendo referencia tanto a la expectativa de conducta o de autoeficacia, es decir, a la expectativa de llegar a ser capaz de lograr algo, y la de resultado, es decir, la creencia relativa a que se obtendrá algo de llevar a cabo una determinada conducta; dado que salir indemne de una enfermedad como la que nos concierne no es una posibilidad, desestimamos esta alternativa, ya que pudiera incluso ser hiriente.

Por su parte, la Escala de Personalidad Resistente, Hardiness en inglés (Bermúdez, 1997), es una escala compuesta por 20 ítems. Evalúa si las personas pueden ser consideradas resistentes, es decir si son fuertes, si están caracterizadas por contar con un alto grado de compromiso, si viven las situaciones adversas o complejas como un desafío en vez de como una amenaza y si tienden a percibir un control interno en las distintas situaciones de las que puedan participar; se consideró que dicho constructo se alejaba en exceso de nuestros objetivos e intereses directos.

Relativo a este aspecto que nos ocupa, también existe la Escala de Agencia Personal y Empoderamiento (ESAGE), la cual mide: autoeficacia, autodeterminación, control sobre las propias conductas, pensamiento independiente, identificación de necesidad de cambio,

miedo al éxito, reconocimiento del propio aprendizaje, percepción del propio contexto y control sobre el propio entorno; está compuesta por 42 ítems (Pick et al., 2007). Su complejidad multidimensional se aleja de nuestro campo de estudio y su extensión es implanteable, al mismo tiempo.

Capítulo 5

Apego

5. Apego

“Lo nuestro es ese indefinido vínculo que ahora nos une”

Mario Benedetti.

La teoría que desarrollaron John Bowlby y Mary Ainsworth sobre el vínculo afectivo que se establece entre una madre y su hijo, fue el comienzo a principio de los años 50, de este constructo al que denominamos apego.

Bowlby contaba con una clara orientación etológica y, basándose en la teoría de sistemas de control (Bowlby, 1969), consideró este vínculo entre madre e hijo como una conducta de carácter instintivo que tenía una función adaptativa en su esencia, pero no concibió la conducta instintiva como una pauta fija de comportamiento que tenía lugar siempre de igual forma al darse una estimulación concreta, sino que concibió dicha conducta instintiva como un plan programado que contaba con la posibilidad de corregir objetivos en base a una retroalimentación existente entre ambos.

Así Bowlby (1973) propuso la existencia de cuatro sistemas de conductas que se relacionaban entre sí: el sistema de conductas de apego, el sistema de exploración, el sistema del miedo a los extraños y el sistema afiliativo. El primero hace referencia a todas aquellas conductas que tienen que ver con el mantenimiento de la cercanía y el contacto con la figura de apego, que generalmente suele ser la madre. Estas conductas se refieren a sonrisas, llantos, contactos con las manos, etc., y son conductas que se activarán cuando la distancia con la figura de apego crece o cuando hay alguna señal que suponga una amenaza; por lo tanto, dichas conductas se emiten para retomar dicha cercanía con la figura de apego y eliminar así el malestar que produce la situación amenazante (Delgado y Oliva, 2004).

El segundo tiene mucha relación con este último y en cierta medida son incompatibles, ya que cuando se activan las denominadas conductas de apego, las conductas de exploración

se desactivan, es decir, el niño, al demandar a su madre y estar centrado en buscar la proximidad con ella, deja de explorar su entorno. De la misma manera, el sistema de miedo a los extraños, hace que cesen las conductas de exploración y que aumenten las de apego, pues de nuevo el niño, al verse inmerso en una situación amenazante de la cual está participando también un desconocido, busca con avidez la proximidad y el contacto con su figura de apego con el fin de volver a sentirse seguro, disminuir su malestar y poder restablecer su sensación de calma y seguridad previas.

En último lugar, el sistema afiliativo se refiere al interés que tenemos los seres humanos por afiliarnos, es decir, por estar en contacto entre nosotros y por interactuar con otros seres humanos, con los cuales puede no haberse establecido lazo afectivo alguno; podría parecer incongruente con el sistema del miedo a los extraños, pero este último parte de una necesidad social del ser humano que es también parte de nuestra esencia como personas.

Por su parte, Ainsworth fue la que desarrolló la conocida Situación Extraña (Ainsworth y Bell, 1970), con el fin de estudiar cómo tenían lugar tanto las conductas de apego como las de exploración en situaciones estresantes. Esta situación artificial se creaba en un laboratorio y duraba aproximadamente 20 minutos en los cuales tenían lugar 8 episodios distintos, los cuales iban transcurriendo de forma sucesiva en el siguiente desarrollo: una madre y un niño entran en la sala de laboratorio y posteriormente, se suma una tercera persona, la cual es un extraño para el niño. A continuación la madre sale de la habitación, dejando al niño y al extraño solos. Más tarde, ella regresará para volver a salir de la sala, esta vez con el extraño, dejando al niño totalmente solo dentro del laboratorio; al final, vuelven a regresar tanto la madre como el extraño.

Lo que Ainsworth quiso investigar era cómo reaccionaba el niño en relación con su madre, para poder así comprobar si ella suponía una base segura para él, facilitando sus conductas de exploración aunque hubiera un extraño, así como poder observar si la situación amenazante suponía un aumento de las conductas de apego, a través de las cuales, el niño, si estaba asustado, recurriría a buscar el contacto y la proximidad con su madre, reduciendo a su vez sus conductas exploratorias (Delgado y Oliva, 2004).

5.1. La teoría del apego y los distintos estilos.

El vínculo de apego puede definirse como un lazo afectivo duradero que une a una persona con otra a través del tiempo y el espacio, de tal forma que las figuras de apego suponen una fuente de seguridad, permitiendo la exploración y contribuyendo a la autorregulación en circunstancias difíciles o ansiosas (Raikes y Thompson, 2006).

Aunque se trata de un sistema conductual/motivacional de carácter biológico, y por tanto ciertamente estable e invariable en el tiempo, Ainsworth encontró que el sistema de apego es susceptible de modificación y que las diferencias en la conducta de apego de las personas dependen de la valoración que hace el niño sobre la disponibilidad de su cuidador y de algunos aspectos internos del propio niño, como su estado anímico, su condición física, etc.

Fue Ainsworth (1989) quien llevó a cabo la clasificación tradicional de los tipos de apego, identificando tres estilos distintos, cada uno de ellos con unas características propias que lo definen y diferencian del resto:

Apego seguro: los niños que cuentan con este estilo de apego confían en la disponibilidad de su cuidador cuando así lo requieren, suponiendo éste para ellos una base segura tras tener lugar una separación entre ambos. Estos niños se sienten a salvo para explorar, buscando así refugio y consuelo en su figura de apego cuando se sienten amenazados. En la interacción con su cuidador reflejan esta calidez, confianza y seguridad que define su relación.

A su vez, muestran menores índices de ansiedad en comparación con los grupos de apego inseguro así como unos índices más bajos de hostilidad que los encontrados en el estilo evitativo, que será descrito más adelante; así, el reporte que hace este grupo de sujetos implica menores síntomas de estrés percibido. También son características de este grupo la baja ansiedad y la baja evitación, la comodidad que sienten con la cercanía y con la

interdependencia de otras personas y la confianza que muestran al buscar apoyo. También es común en ellos el empleo de métodos constructivos y funcionales de afrontamiento del estrés.

Este estilo está marcado por expresiones faciales de alegría y un sesgo favorecedor de la vergüenza y, a la vez, está negativamente asociado al rasgo de emoción negativa y a la tendencia de que los afectos negativos puedan estar presentes en la conciencia a modo de rumiación recurrente (Magai, Hunziker, Mesias y Culver, 2000). Cuando las personas seguras están enfadadas tienden a aceptar su ira y son capaces de expresar su enfado de forma controlada, buscando soluciones a dicha situación; por todo lo descrito, se observa que los niños con estilo seguro de apego, muestran menores niveles de ansiedad y depresión (Muris, Mayer y Meesters, 2000).

En relación con el apego adulto de este grupo de personas, puede añadirse que se han observado niveles más altos de afecto positivo entre ellas, gran cantidad de energía y placer, una alta concentración y bajos niveles de tristeza y apatía (Kerr, Melley, Travea y Pole, 2003). En la vejez también presentan mayores índices de alegría, interés, tristeza, rabia y miedo, y esto, aunque pueda parecer contradictorio en un primer momento, puede explicarse por la presencia de un repertorio emocional amplio y balanceado. Este grupo también ha mostrado una mayor apertura a la experiencia, lo que incluye la habilidad de reconocer y poder expresar estrés emocional. Este estilo, además, se ha asociado con un contacto más frecuente entre personas, mayor búsqueda de intimidad con las mismas y un mayor número de individuos que integran a su vez su red social (Consedine y Magai, 2003).

En cuanto a las características que definen a los cuidadores o figuras de apego de estos niños, son personas que responden a las conductas de estos de forma refleja, afectiva y responsiva, siendo además capaces de confrontarlos cuando es necesario, de modo que estos niños ven su comportamiento reforzado, ya sea positiva o negativamente. Así, las principales definiciones de estos cuidadores son la capacidad de animar e interactuar con el

niño, la sensibilidad a sus emociones y la habilidad para apaciguar y modificar conductas en función de las señales del infante (Perris, 2000).

Tal es así que los niños portadores de este estilo de apego representan a sus padres como personas amables y disponibles en momentos de estrés, teniendo un buen recuerdo de sus experiencias de apego durante su infancia.

Apego ansioso ambivalente: este segundo estilo de apego está caracterizado por la incertidumbre que estas personas sienten frente a la conducta de su figura de apego, por lo que estos niños se caracterizan por presentar vehementes protestas así como una actitud demandante, con el fin de mantener o aumentar la cantidad de atención y responsividad de sus cuidadores.

De esta manera, sienten una angustia exacerbada en los momentos en los que deben separarse de su cuidador, además de una gran dificultad para lograr restablecer de nuevo la calma cuando éste regresa. En la interacción con su figura de apego queda patente esta ambivalencia que sienten, así como su enojo y preocupación característicos.

Los niños de este grupo han mostrado una mayor disminución en el desarrollo de emociones positivas entre los 9 y los 33 meses de edad; suelen responder de forma más temerosa y el miedo es la emoción más fuerte que padecen y evidencian (Kochanska, 2001). Se puede apreciar en ellos una mayor ansiedad, baja evitación, fuerte inseguridad en el apego, necesidad de cercanía, preocupaciones relativas a las relaciones, miedo al rechazo y a la separación, así como una baja tolerancia al dolor (Lecannelier, 2002; Valdés-Sánchez, 2002).

En la vejez tardía este estilo está caracterizado por una alta afectividad negativa, presentando altas puntuaciones en miedo, ansiedad y vergüenza (Consedine y Magai, 2003); todo lo anteriormente descrito ha supuesto que a este estilo también se le haya denominado en determinadas ocasiones, estilo preocupado (Kobak y Sacery, 1988), pues sus características llevan a estas personas a tener una mayor percepción de síntomas a nivel

tanto físico como psicológico. También muestran con frecuencia la presencia de un conflicto interno protagonizado por emociones de rabia, enojo, estrés y afecto depresivo, siendo este grupo de sujetos quienes reportan los niveles más altos también en malestar, repugnancia, culpa, nerviosismo, así como menores niveles de calma y serenidad (Kerr et al., 2003).

La conducta afectiva de los cuidadores de estos niños es, por tanto, errática, cambiante e inconsistente, ya que la mayoría de las veces no responden de modo adecuado, produciéndose incluso una sobre o sub-responsividad. De esta forma, el niño no logra predecir cómo responderán sus padres, lo que les produce ansiedad y rabia, viendo así incrementado su malestar y empobrecida su relación (Garrido-Rojas, 2006). La intermitencia es lo que caracteriza su capacidad de responder, siendo inaccesibles en lo emocional y presentando mezclas impredecibles en sus respuestas, las cuales en definitiva no logran satisfacer de forma consistente las necesidades de apego del niño (Perris, 2000); la conducta de la madre consiste en realidad en un programa de refuerzo intermitente, es decir, impredecible, lo que llevaría a aumentar la tasa de respuesta del niño, el cual experimentaría la asociación temporal de su deseo con emociones de rabia, miedo e incertidumbre (Crittenden, 1995). El niño no logra identificar qué debe hacer para obtener de su figura de apego lo que requiere en cada momento.

Apego ansioso evitativo: lo característico de este tercer y último grupo sería la expectativa de rechazo que siente el niño por parte de su cuidador, lo cual terminaría llevando al niño a evitarlo, separándose de él; ante la presencia de un extraño muestran ausencia de angustia y enojo cuando su cuidador desaparece, así como indiferencia con su regreso posterior. En la interacción revelan distancia y evitación y falta de seguridad en el apego, prefiriendo una distancia emocional de los otros. Sin embargo, aunque pudieran parecer despreocupados ante las separaciones, muestran signos fisiológicos que denotan la presencia de ansiedad (Mikulincer, Shaver y Pereg, 2003).

Se han encontrado mayores niveles de cortisol, llanto y agitación en este grupo de niños en comparación con los otros estilos y se sabe que el grupo de iguales suele considerar a estas

personas como ansiosas, con un predominio de hostilidad en ellos. De esta manera, estos niños serían muy temerosos ya a los 33 meses, aunque muestran a su vez menor afecto negativo que el estilo ambivalente (Garrido-Rojas, 2006). Se inclinan hacia las manifestaciones de ira pero, aunque presentan episodios de enojo con visible hostilidad, tienden a esconder esta ira, a la vez que muestran una clara negación de sus emociones, llegando a mostrar incluso positivos (Mikulincer, 1998). En la vejez este grupo de personas refleja menos alegría y más interés, menos vergüenza y miedo y es visible una mayor tendencia de este estilo a la minimización del afecto (Consedine y Magai, 2003).

De alguna manera, las madres de estos niños han rechazado las señales afectivas que ellos les brindaron, lo cual se convertiría en un castigo para estos infantes, aprendiendo el niño así a inhibir las respuestas que pueden haberle parecido ser castigadas, pues ha aprendido que la expresión de afectos es contraproducente, habiéndose percibido como aversivo que el niño buscase contacto físico, tendiendo incluso a retirarse dicho cuidado ante su tristeza (Crittenden, 1995). Así, no es de extrañar que estos niños hayan experimentado considerable rechazo y carencia de amor proveniente de los padres, además de un posible castigo físico y su consecuente retirada de amor; aunque cabe destacar que el apego ansioso ha sido encontrado como adaptativo desde una perspectiva etológica en determinadas situaciones difíciles, pero esto se da siempre a expensas de una menor capacidad adaptativa, de menor seguridad psicológica y de establecer relaciones pobres con pares, así como de una presencia de mayores niveles de ira y bajo autocontrol (Dozier, Manni y Lindhiem, 2005).

Main, 20 años después de la descrita clasificación propuesta por Ainsworth, propone un tipo de apego adicional, el apego desorganizado, el cual se usa para definir a niños que muestran reacciones inexplicables ante la presencia de su cuidador, en las que, tras el reencuentro, los niños retroceden, se quedan inmóviles o permanecían incluso en un estado de aturdimiento al regresar la figura de apego. En estos casos el cuidador no sólo es percibido como una figura de la que depende sino que también es vivenciado como una fuente de peligro, por lo que el niño se encuentra dividido y preso entre esa ambivalencia de aproximación y huida (Wallin, 2011).

5.2. Modelos internos y apego adulto

La teoría del apego se ha extendido hacia las relaciones que posteriormente tendrán lugar a lo largo de la vida, de tal forma que, como ya se ha descrito, se da una continuidad entre los comportamientos relacionados con el vínculo característico de estos primeros años, la adolescencia y la adultez (Pellegrini, Hicks, Camagna-Foley y Donato, 2003).

En realidad, el apego adulto no es otro aspecto que las representaciones actuales que se tienen sobre aquellas experiencias de apego pasadas, las cuales se pueden llegar a observar hoy a través de la narrativa; todas las investigaciones relativas a este tema muestran también la primacía de las conductas de la madre como fuente principal de la formación de los estilos de apego (Grossmann et al., 2002).

Para categorizar los vínculos de apego en la edad adulta se han empleado modelos dimensionales más que categoriales, de tal manera que la categorización tiene relación con las experiencias previas que se han configurado en forma de modelos internos y en estrategias concretas de manejo de las relaciones interpersonales caracterizadas por una hiperactivación o desactivación con aquella búsqueda pasada de la figura de apego (Mikulincer y Shaver, 2007).

Los modelos internos implican cierta forma de procesar la información acerca de la conducta de las figuras de apego y, de alguna manera, estos modelos internos también pueden suponer una mayor o menor tendencia a desarrollar ciertos tipos de psicopatología (Crittenden 1990, 1995).

La calidad del apego se establece, fundamentalmente, en función de cómo se haya dado la regulación emocional diádica, es decir, entre el niño y la figura de apego, y de si ésta está al servicio de la exploración y el dominio (Sroufe, 2000); Thompson (1994) define esta regulación emocional como el “proceso de iniciar, mantener, modular o cambiar la

ocurrencia, intensidad o duración de los estados afectivos internos y los procesos fisiológicos, a menudo con el objetivo de alcanzar una meta”.

Estamos describiendo en realidad un proceso que ayuda al ser humano a manejar sus estados emocionales, para lo cual puede emplear distintas estrategias que le lleven a conseguir dicho objetivo; la elección de estas estrategias tiene que ver con el estilo de apego que haya desarrollado la persona, ya que en cada uno de los estilos se priorizan determinadas formas de manejar y regular sus emociones.

Así, los niños con un apego seguro expresan directamente sus emociones, muestran curiosidad por descubrir su entorno, gusto por la exploración y expresan afectividad; también muestran esfuerzos por modular la misma afectividad que pudieran presentar y una visible flexibilidad en lo relativo a las emociones, de tal forma que adecúan la expresión de sus impulsos al contexto en el que se encuentren, siendo capaces de acudir en busca de ayuda a otras personas cuando ellos mismos perciben que sus propias capacidades fallan.

En cambio, las personas que cuentan con un apego no seguro tienden a manifestar dificultades para manejar sus propios desafíos emocionales en las relaciones con sus iguales; estos grupos de apego no seguro, refiriéndonos aquí tanto al grupo ambivalente como al evitativo, presentan indicadores de expresión emocional significativamente más bajos, así como una mayor inhibición emocional que aquellos sujetos que cuentan con un apego seguro (Sroufe, 2000).

Como resultado de estos lazos, el niño va construyendo junto con sus figuras de apego, un tipo de modelo representacional, es decir, los modelos operativos internos que constituyen en definitiva lo que será el apego adulto. Esto tiende a convertirse en una estructura interna y a fijarse en estructuras cognitivas estables durante la niñez y la adolescencia, siendo así modelos que quedan contruidos o internalizados desde edades tempranas, aunque también existe una posibilidad de que estos cambien durante el desarrollo evolutivo y durante la vida adulta, ya que estas representaciones están siendo constantemente interpretadas y remodeladas (Marrone, Diamond y Juri 2001).

A pesar de que tienden a la estabilidad y a la autoperpetuación, también tienen la posibilidad de modificarse en la medida en la que se van teniendo nuevas experiencias; si estas fuesen gratificantes y seguras, los patrones pueden convertirse en otros más seguros de los constituidos en un primer momento, pero si por el contrario la situación vital y las nuevas experiencias son negativas, dicho patrón puede convertirse en uno más inseguro del que se partía en un inicio.

En suma, se ha señalado que los estilos inseguros se caracterizan por un fracaso en el alivio del estrés a través de la búsqueda de proximidad, lo que conlleva la puesta en práctica de otras estrategias de regulación emocional que no impliquen contacto o cercanía con otras personas (Florian, Mikulincer y Bucholtz, 1995); tienden a percibir un nivel bajo de disponibilidad en el apoyo emocional e instrumental de otros y presentan una baja tendencia a la búsqueda de apoyo social en tiempos de necesidad.

El estilo seguro sí reconocería el estrés y podría por tanto recurrir a otros en búsqueda de apoyo, sin embargo, el estilo evitativo se caracteriza por unas tendencias que dificultan el reconocimiento del estrés y la búsqueda de apoyo. El estilo ambivalente o preocupado, por su parte, reporta una atención directa al estrés y a las figuras de apego, aunque de un modo hipervigilante en realidad, el cual estaría inhibiendo el desarrollo de la autonomía y la autoconfianza de quienes tienen este estilo de apego.

De esta manera, son los individuos con apego seguro quienes se sienten menos amenazados por información potencialmente estresante, pudiendo experimentar, expresar y auto-revelar verbalmente sus emociones sin llegar a sentirse perdidos en un mar de preocupaciones y recuerdos negativos; buscan en definitiva medios más constructivos, adaptativos y funcionales de afrontamiento (Shaver y Mikulincer, 2002).

5.3. Apego y enfermedad

Es abundante la literatura que ha tratado la presencia de las distintas emociones características según los distintos estilos de apego y sus efectos en la salud física. Comenzando por el terreno emocional, cabe destacar que se conocen ciertas emociones que resultarían dañinas para la salud física (Barra, 2003; Cacioppo y Hawkley, 2003; Crossley y Morgado, 2004; Fredrickson, 2001; Nieto, Abad, Esteban y Tejerina, 2004; Ryff y Singer, 2002; Suinn, 2001; Valdés y De Flores, 1990) entre las que destacarían: rabia, ira, ansiedad, hostilidad, así como el estrés; dichas emociones podrían influir en la probabilidad de que una determinada patología se desarrollase o en la progresión misma de diversas enfermedades como pudieran ser: afecciones de tipo cardiaco, cáncer, artritis, sida o hipertensión arterial, entre otras.

Más allá de lo expuesto por Ainsworth (1978) de manera teórica acerca de las emociones más frecuentes que mostraban los bebés con los distintos estilos de apego, la investigación sí ha logrado poner de manifiesto que aquellos sujetos que mostraban un apego seguro reflejaban menores índices de ansiedad, así como menos síntomas de estrés (Kobak y Sceery, 1988).

Así, el apego como mecanismo relacionado con la salud de las personas, correlacionaría con la afectividad negativa, la hipervigilancia y la inhibición emocional, las cuales serían las verdaderas responsables, las únicas señaladas como perjudiciales para la salud física. Éstas serían las que generarían una sobreactivación del organismo de manera perpetuada en el tiempo, dando lugar a la génesis o al mantenimiento de determinados síntomas en la salud física de las personas (Garrido-Rojas, 2006)

Al relacionar este aspecto con los estilos de apego se ha hipotetizado de manera teórica que aquellas personas que cuenten con un apego de tipo inseguro, tanto el ambivalente como el evitativo, suelen estar más expuestas a padecer problemas de salud física por la constante presencia de dichas emociones negativas, las cuales son las que producirían los daños, según lo reportado en las investigaciones anteriormente citadas.

El estilo de apego seguro ha aparecido como un posible factor protector de la salud, ya que el hecho de presentar mayoritariamente emociones positivas como lo serían la alegría, confianza, seguridad y tranquilidad, conduciría a sentir un mayor bienestar y a su correspondiente repercusión en la salud física del individuo (Garrido-Rojas, 2006).

Las emociones positivas parecen ayudar por tanto al crecimiento social, a contar con resiliencia psicológica, a la conexión social, a ampliar los propios repertorios de acción y pensamiento, a deshacer la presencia de emociones negativas y a mejorar el bienestar emocional (Friedrickson, 2001), siendo esta la razón de que las emociones positivas podrían ser protectoras y ayudarían así a la promoción de la salud positiva, como se señalaba anteriormente.

De esta manera, el apego seguro se definiría por la presencia de estrategias caracterizadas por la búsqueda de apoyo y de proximidad con otras personas, así como por la expresión de las emociones que estas personas sienten, sean positivas o negativas; estas estrategias de regulación son consideradas como positivas y protectoras de la salud de aquellas personas que las posean, especialmente el apoyo social y la expresión emocional, entre ellas (Barra, 2003; King y Miner, 2000; Pennebaker y Seagal, 1999).

La literatura ha insistido en que la supresión e inhibición de las emociones, así como la afectividad negativa producen efectos perjudiciales en la salud (Spiegel y Giese-Davis, 2003; Salovey, Rothman, Detweiler y Steward, 2000; Silva, 2003). A esto se suma la atención prestada y de forma constante al estrés experimentado, así como la hipervigilancia misma, antes mencionadas, las cuales van perpetuando la sobreactivación del organismo, generando y manteniendo por tanto diversos síntomas en la salud física de las personas (Martínez-Sánchez, Rovira, Pennebaker y Rimé, 2002).

En el caso de ambos estilos inseguros, las estrategias que estos individuos escogerían podrían hacerles más vulnerable a padecer determinados problemas de salud, ya que además de no lograr acabar con las emociones que impidieron el empleo de estrategias más

saludables, dichas emociones tienen efectos negativos de por sí en la salud de los sujetos; emplearían por tanto estrategias que suponen una ineficaz forma de modular las emociones, y su utilización supondría una mayor probabilidad de tener consecuencias negativas tras emplearlas (Garrido-Rojas, 2006).

Todo lo expuesto anteriormente hace visible la necesidad de generar propuestas de promoción e intervención, destinadas a mejorar la calidad del estilo de apego, con la finalidad de formar estilos de apegos seguros, entendido como un factor protector en las relaciones o diadas madre-hijo (Ortiz, Borré, Carrillo y Gutiérrez, 2006) y, en extensión, de la salud física y psicológica de las personas.

Bowlby (1980) ya señaló que cuando un niño desarrolla un modelo interno negativo de sí mismo y de los otros, se hace a sí mismo más vulnerable para desarrollar diferentes tipos de psicopatologías. Los estilos parentales inconsistentes e insensibles se han identificado en este sentido como factores de riesgo para contar con dificultades en el desarrollo de las relaciones de apego y han sido frecuentemente asociados con problemas de ansiedad y depresión en la adultez; De hecho, los estilos de apego inseguro se han asociado con niveles más elevados de psicopatologías tales como la ansiedad o la depresión (Bifulco, Moran, Ball y Lillie, 2002).

En medidas relacionadas con las dimensiones de personalidad, se ha encontrado como los estilos inseguros se encuentran relacionados con mayores puntuaciones en neuroticismo y menores en extraversión que aquellos individuos que cuentan con un apego seguro (Backstrom y Holmes, 2007), aunque estas relaciones no son especialmente inusuales o sorprendentes ya que la misma teoría del apego puede ser conceptualizada como una teoría del desarrollo de la personalidad.

En esta misma línea, un estudio realizado en adultos mostró que aquellos participantes que contaban con apego seguro, habían obtenido mejores niveles de salud mental en comparación con aquellos participantes que tenían estilos de apego inseguros, los cuales estaban caracterizados por pensamientos negativos y por niveles más elevados de ansiedad

y depresión; también fueron los estilos inseguros, concretamente los estilos preocupado y ambivalente resistente, los que puntuaron más alto en neuroticismo y más bajo en extraversión (Surcinelli, Rossi, Montebanocci y Baldaro, 2010). De esta forma, los modelos internos negativos parecen mediar en la relación existente entre el estilo de apego inseguro y las medidas de ansiedad y depresión.

Es importante puntualizar que la ansiedad relacionada con el apego en la investigación existente se ha asociado con ansiedad relativa a la salud, siendo ésta última una de las posibles bases sobre las que se sustentaría, entre otros trastornos, los cuadros de hipocondría (Sherry et al., 2014).

En la misma dirección, se realizó un estudio en el que se evaluó el apego adulto en madres diagnosticadas de VIH, encontrando resultados que señalaban que estas madres eran más propensas a desarrollar trastornos depresivos y que los niños de éstas reflejaban gradualmente el estado emocional de sus madres. La totalidad de la muestra de mujeres enfermas presentó un tipo de apego no resuelto o inseguro y su discurso acerca de sus propias experiencias traumáticas era claramente desorganizado, lo cual permitió anticipar el probable desarrollo de un apego también desorganizado en sus hijos, ya que ellas protagonizaban comportamientos que desorientaban y asustaban a los niños (Cordova y Lartigue, 2004).

Por otro lado, ha sido ampliamente estudiado también el papel y la vivencia de los padres que tienen niños aquejados con una enfermedad crónica, habiendo unanimidad en señalar que dichos progenitores están constantemente expuestos a una larga lista de factores de estrés (Kazak y Meadows, 1989). Estos padres tienen que lidiar con múltiples preocupaciones relacionadas con la obtención de un servicio médico competente, con la carga económica que a su vez supone, con cambios en los roles parentales, con la adaptación de su propio hogar a las necesidades de la enfermedad del niño, con las modificaciones de las dinámicas y metas familiares y con frecuentes hospitalizaciones, entre otras dificultades y tareas; por tanto, es importante destacar que dichas preocupaciones o estresores influirían de manera inevitable en su estado emocional.

En una investigación realizada también con madres de niños diagnosticados con una enfermedad cardíaca congénita se encontraron resultados que señalaron como la gravedad de la enfermedad y el estilo de apego evitativo estaban relacionados con una menor satisfacción marital de los padres; al respecto y según parece, la vivencia de una madre respecto a su satisfacción marital viene determinada por sus características personales, especialmente su estilo de apego, ya que esto es relevante para el afrontamiento que hace del estrés en su vida cotidiana y para la vivencia que tiene con respecto a la satisfacción en su matrimonio (Mikulincer y Florian, 1998).

De esta manera, la investigación ha respaldado la relación del estilo de apego con el afrontamiento del estrés, señalando cómo las personas que cuentan con un estilo seguro de apego han demostrado una mejor capacidad para afrontar de forma exitosa las vivencias estresantes, como pudiera ser el hecho de contar con una enfermedad, mostrándose como personas capaces y competentes en el desempeño de esta tarea. Los sujetos ansioso y evitativo afrontaban el estrés de forma más temerosa, con serias dudas e inseguridades sobre sus habilidades de afrontamiento, puntuando más alto en niveles de estrés y presentando una mayor rumiación de pensamientos negativos (Fraley y Shaver, 1997; Del Pino-Casado, Pérez-Cruz y Frías-Osuna, 2014).

En relación a lo anterior y como consecuencia, el estilo de apego también ha sido relevante para comprender las diferencias individuales que se dan dentro de una relación marital; en este sentido la investigación señala que las personas con un apego seguro son quienes reportan mayor satisfacción en su matrimonio. En cambio aquellas personas que portaban un apego inseguro, estaban caracterizados por una mayor frecuencia de respuestas destructivas durante los conflictos maritales (Berant, Mikulincer y Florian, 2003). De esta manera, parece que el apego seguro es un factor que preparase a la persona para un mejor afrontamiento del estrés y que, a su vez, ayudaría a mantener relaciones maritales más satisfactorias durante periodos que pudieran ser estresantes, como es la vivencia de una ER en el seno de una familia o pareja.

También en relación con el estilo de apego, otra investigación desarrollada entre madres con hijos diagnosticados de enfermedad inflamatoria del intestino se halló que dichas madres presentaban un estilo de apego inseguro de forma mayoritaria y que ellas mismas reflejaban un incremento de síntomas psiquiátricos (Szajnberg, 2011). Todo ello podría ser transmitido a sus hijos a través de la relación diádica madre-hijo, con la consiguiente repercusión en el niño y en su sintomatología.

Aunque en este tipo de enfermedades, como la de tipo intestinal anteriormente mencionada, la genética juega un papel fundamental, la influencia del ambiente también afecta a la severidad, al curso y a la expresión génica, de la misma manera que el estrés correlaciona con el desarrollo de los síntomas de dichas enfermedades (Garret, Brantley, Jones y McKnight, 1991).

Otra investigación realizada en pacientes diagnosticados también con enfermedades intestinales (enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa) reveló que eran estos sujetos quienes reflejaban unas peores puntuaciones en calidad de vida, siendo el apego inseguro el principal predictor de estas puntuaciones de calidad de vida, tanto mental como física.

En este estudio, fueron en concreto los pacientes diagnosticados con enfermedades intestinales, en comparación con los sujetos sanos, quienes muestran una mayor tendencia a usar estrategias de afrontamiento del estrés centradas en la evitación. Los sujetos que muestran un apego seguro, siendo estos en su gran mayoría los sujetos controles, reflejan un buen funcionamiento psicológico, desarrollan estrategias efectivas de afrontamiento del estrés y obtienen altas puntuaciones en resiliencia.

De esta manera y en conclusión, los resultados de este estudio muestran que, comparados con los controles, las relaciones interpersonales íntimas de los enfermos intestinales están caracterizadas por un apego de tipo inseguro, lo cual es a su vez un predictor significativo de una peor calidad de vida y un posible factor de riesgo para padecer una salud mental más empobrecida (Agostini et al., 2014).

Por consiguiente, los hallazgos de esta investigación siguen la línea de la literatura existente, ya que los pacientes con estas enfermedades muestran apegos de tipo inseguro, puntuando más alto que los sujetos sanos en ansiedad y evitación, como ya se ha observado en estudios previos realizados con otros trastornos médicos crónicos (Agostini et al., 2010; Maunder y Hunter, 2008).

También es interesante comentar que, en contra de toda la literatura existente, una investigación llevada a cabo con padres cuyos hijos habían sido diagnosticados de una enfermedad gastrointestinal crónica, pretendió demostrar que entre dichos padres predominarían los estilos de apego inseguros, no pudiéndose llegar a confirmar dicha hipótesis, ya que el 45,7% de la muestra mostró un estilo de apego seguro y en cambio fue sólo el 32,6% de los padres con niños sanos los que portaban este patrón seguro de apego (Knez, Franciskovic, Samarin y Niksic, 2011).

Relativo también a la importancia que se le ha dado al apego en la investigación cabe mencionarse un estudio realizado con pacientes de Alzheimer, en el cual se estudia el fenómeno de la fijación parental que tiene lugar entre este grupo de pacientes; según dicho fenómeno la gran mayoría de afectados por esta enfermedad tiende a creer en algún momento de su afección que sus ya fallecidos padres están aún vivos. Esto es una expresión de cómo el ser humano siente esta necesidad de sentirse seguro y a salvo, y de cómo esta enfermedad reactiva estos comportamientos de apego (Miesen, 1993).

La fijación parental puede conceptualizarse como una expresión de la necesidad de tener a alguien de quien depender, para estar provisto de esta característica sensación de seguridad y, en definitiva, para sentirse protegido, lo cual queda contemplado en la teoría del apego de Bowlby (1969,1973,1980). Para estos pacientes de Alzheimer, sus padres siguen siendo sus figuras de apego ya que este fenómeno de la fijación parental se da precisamente cuando no hay otras figuras de apego disponibles a las que aferrarse o de quien nutrirse. Con ello podemos observar como el apego es un fenómeno que sigue presente a lo largo de toda la vida del ser humano, no siendo un constructo únicamente vinculado a los primeros años de vida o a la primera infancia.

Por su parte, la diabetes ha sido otra enfermedad ampliamente investigada en relación con este tema del apego, habiéndose hallado que los pacientes diabéticos que presentaban un estilo de apego evitativo también mostraban una peor alianza terapéutica con el profesional clínico que se le hubiera asignado, una peor adherencia al tratamiento y un peor control de sus síntomas (Ciechanowski, Katon, Russo y Walker, 2001). Cabe mencionarse que el estilo de apego evitativo se ha asociado además con personas que se abstienen de buscar ayuda en tiempos de angustia y dolor, mostrando de nuevo su característica principal: la evitación de cualquier muestra de cercanía emocional y física (Vogel y Wei 2005).

En otra investigación en la que se estudió la relación entre el apego y la depresión se realizó un estudio comparativo de los estilos de apego adulto en un grupo de mujeres con y sin diagnóstico de depresión, encontrándose que las primeras presentan en su mayoría estilos de apego inseguro, siendo las que no cuentan con dicho trastorno las mayores portadoras de apego seguro; es importante destacar además cómo puede observarse aquí el alto predominio del estilo preocupado entre las mujeres que padecían depresión (Garrido-Rojas, Guzmán, Santalices, Vitriol y Baeza, 2015).

Aunque en realidad la investigación relativa al ámbito de la depresión en función de los estilos de apego es prolija y abundante desde la década de los 90, el aumento significativo acerca del interés por el tema se ha empezado a dar en los últimos años; los autores centrados en estos estudios han señalado que los estilos inseguros son los que han mostrado de nuevo puntuaciones más elevadas en ansiedad y depresión, sin encontrarse diferencias significativas entre los estilos concretos ambivalente y evitativo (Roelofs, Meesters, Huurne, Bamelis y Muris, 2006). Lo que lleva a concluir de nuevo que el apego de tipo inseguro, independientemente del subtipo, parece estar íntimamente relacionado con el padecimiento de ansiedad y depresión,

En esta línea, un estudio al respecto realizado con jóvenes señaló que sólo el 8% de adolescentes con depresión presentó un apego seguro, mientras que alrededor de la mitad de los adolescentes de la población general mostraba un apego seguro (Ivarsson, Granqvist,

Gillberg y Broberg, 2010). En apego adulto también se encuentra una clara asociación entre los estilos inseguros de apego, la presencia de sintomatología y los trastornos depresivos. También en un grupo de pacientes con dolor crónico, quienes presentaron un apego de tipo temeroso, tuvieron tasas más altas de depresión que el resto de estilos de apego (Maredith, Strong y Feeney 2007).

En otro estudio realizado con mujeres embarazadas se encontró que aquellas que contaban con un estilo de apego temeroso, tuvieron más probabilidad de estar deprimidas durante el embarazo; también se encontró que el apego de tipo inseguro implica a su vez un mayor riesgo para padecer una depresión posparto (Monk, Leight y Fang, 2008); al respecto Kuscu et al. (2008), encontraron relaciones significativas entre la depresión posparto y el estilo de apego ambivalente y evitativo, mostrando el apego seguro una relación inversa.

En este último caso pareciera que el hecho de contar con un apego de tipo seguro podría ser un factor protector en estos momentos posteriores al parto, pudiendo a su vez entenderse el apego de tipo inseguro como un factor de vulnerabilidad o de riesgo, como se ha mencionado, para caer en una depresión tras haber dado a luz.

Por lo general, la literatura existente en torno al tema, parece indicar que las madres que cuentan con diagnóstico de depresión han tendido a mostrarse más inseguras en su estilo de apego, reflejándose por tanto una mayor presencia de estilos temerosos y preocupados en esta muestra de mujeres con depresión (Bartholomew y Horowitz, 1991; Wilkinson y Mulcahy, 2010).

En definitiva, el apego inseguro se ha considerado un factor de riesgo y de vulnerabilidad relativamente estable para la depresión ya que han sido abundantes las correlaciones significativas encontradas entre la sintomatología ansiosa-depresiva y los estilos de tipo inseguro (Haaga et al., 2002; Santelices-Álvarez, Guzmán-González y Garrido-Rojas, 2011). Por lo tanto se concluye al respecto que un estilo seguro de apego puede funcionar como factor protector en el desarrollo de la depresión y de la sintomatología depresiva.

En población adulta aquejada de alguna afección física también se han encontrado datos que señalan como se asocia el apego inseguro con el dolor crónico no localizado en un lugar específico del cuerpo, así como con la intensidad del dolor, el número de focos de dolor y la incapacidad que éste llega a causar en la persona (Davies, Macfarlane, McBeth, Morriss y Dickens, 2009; Berry y Drummond, 2014). De la misma forma, este grupo de adultos con apego inseguro mostró tener más probabilidad de tener un diagnóstico de trastornos mentales comprendidos en el eje I que aquellos individuos que contaban con un apego de tipo seguro, especialmente trastornos de depresión o ansiedad durante la adultez (Ba'ayah, Kadir y Bifulco, 2013; Heuser y Lammers, 2003).

Como puede observarse, el apego adulto, ha sido ampliamente investigado en población clínica ya que a pesar de ser el apego un aspecto de la persona que se forja durante la más temprana infancia, queda sujeto a la posibilidad de sufrir modificaciones a lo largo de la vida y, sobre todo, en situaciones que implican un cambio importante, como lo es el hecho de padecer una enfermedad crónica, en el caso concreto que nos ocupa.

Por esta razón y continuando con el repaso de la investigación que se ha centrado en ello, se menciona otro caso en el que el apego adulto se ha estudiado en pacientes con insuficiencia renal crónica terminal, hallándose de nuevo que el apego seguro es el predominante en la muestra sana y que son estos pacientes renales quienes presentan en su mayoría un estilo de apego preocupado, al comparárseles con los controles (Santelices-Álvarez, Garrido-Rojas, Fuentes-Fuentes, Guzmán-González y Lizano-Martínez, 2009).

En dicha investigación, el apego seguro constituía el 54,4% de la muestra no clínica mientras que en el grupo de pacientes sólo estuvo presente en un 4,5%, pues la mayoría de este grupo contaba con apego inseguro, predominando el estilo preocupado.

Otro aspecto relevante digno de mención, es el comportamiento ante el estrés experimentado en función del estilo de apego del que se disponga: los sujetos con apego ambivalente o preocupado muestran mayores niveles de malestar y experimentan más estrés que los que tienen un apego seguro; en cambio, los sujetos con apego evitativo son

más propensos a emplear técnicas distractoras en situaciones estresantes que el resto de grupos, siendo los sujetos con apego seguro los que cuentan con una resolución más creativa de los problemas que acontezcan (Dieneret, Oishi y Lucas, 2003).

Al respecto y en esta misma dirección, los propios autores señalan que debe tenerse en cuenta la situación de inseguridad que genera el hecho de estar sometido diariamente a un tratamiento médico para tratar de paliar la enfermedad o sus síntomas, como ocurre en el caso del tratamiento de diálisis, por ejemplo; en este sentido, la vida cotidiana de los pacientes que padecen una enfermedad crónica se ve completamente alterada, generándose inevitables modificaciones en los patrones vinculares, así como diversas dificultades familiares e individuales. Por ello, la presencia de apego inseguro también podría interpretarse como la influencia que tienen estas situaciones difíciles que plantea la enfermedad y su correspondiente tratamiento en la manera de relacionarse con sus familiares, más ansiosa tanto con ellos como con ellos mismos.

Como puede observarse, la investigación relativa al apego en población clínica es prolija, pero relativo al estudio de ER, volvemos a no encontrar investigaciones que h centrado su interés en estudiar el papel de dicha variable o su relación con ella; por ello, ha sido de nuestro interés emplear este constructo en nuestra tesis para observar cuál es la relación y el peso que tendría el apego adulto en las enfermedades de baja prevalencia.

5.4. Apego y estrés

Como describíamos, en la literatura se ha reportado de forma reiterada y sistemática como los apegos inseguros se asocian con determinadas consecuencias tanto en la salud mental como en la salud física de los individuos (Danese et al., 2009; Picardi, Caroppo, Toni, Bitetti y di María, 2005), aunque no se han explicado con claridad los mecanismos por los cuales esta relación podría estar dándose.

La teoría de la alostasis, por su parte, ha tratado de dar respuesta a esta relación haciendo referencia a “la regulación de los procesos fisiológicos corporales complejos en el tiempo mediante una respuesta sistémica que mantiene la estabilidad fisiológica cuando la persona se confronta a cambios o retos” (Sterling, 2004).

Esto conduciría a una mayor vulnerabilidad para el desarrollo de determinadas enfermedades crónicas a lo largo de la vida (Gluckman, Hanson, Cooper y Thornburg, 2008; McEwen y Getz, 2013; McEwen, Navsveld, Palmer y Anderson, 2012). Estos hallazgos podrían llevar a suponer que el apego pudiera tener un impacto en este proceso, siendo la alostasis el mecanismo que podría explicar cómo se estaría configurando esta vulnerabilidad para padecer una enfermedad.

Cabe mencionarse que las enfermedades crónicas, a su vez, son la primera causa de muerte en los países industrializados, lo cual conlleva que el origen de las dos terceras partes de los fallecimientos a nivel mundial tienen que ver con este tipo de enfermedades; en gran medida, detrás de las causas de estas afecciones están tanto el estilo de vida como el contexto social concretos (Sarafino, 2005).

Por ello el concepto de enfermedades crónicas requiere una visión mucho más amplia de la que se ha mantenido tradicionalmente, así como un enfoque que vaya más allá del estrictamente biomédico, en el cual se pueda entender que tanto el origen, como el desarrollo y el pronóstico de una de estas afecciones están determinados por la interacción de factores psicológicos, culturales y sociales con otros distintos que son, a su vez, de tipo fisiológico o incluso bioquímico. En realidad ésta no es otra que la base del modelo biopsicosocial en el que nosotros nos encuadramos; y para éste, el concepto central para llegar a entender el impacto que tienen todos los factores anteriormente descritos en la salud de las personas, es el estrés (Schwartzmann, 2003).

El estrés ha sido conceptualizado como un estímulo capaz de generar malestar o se ha descrito también como la respuesta que se genera en el ser humano frente a dicho malestar (Selye, 1976). Como señalábamos anteriormente, éste ha sido entendido además como un

proceso en el que pueden identificarse tanto estímulos desencadenantes de dicho malestar, como el propio proceso valorativo que hace el individuo, así como determinados cambios fisiológicos en el cuerpo, o incluso como las correspondientes respuestas comportamentales y emocionales que se dan como consecuencia del mismo malestar experimentado (Everly y Lating, 2002; Lazarus, 1999).

De esta forma, el estrés se define como una relación entre las demandas que genera una situación concreta y los recursos de afrontamiento de los que dispone una persona, según la cual ésta valoraría como superior la demanda que la situación exige, que su propia capacidad de hacerle frente. Esta relación está subrayando la importancia que tiene el proceso valorativo, es decir, el proceso cognitivo en el que la persona evalúa qué es importante para ella, para sus metas y para lograrlas con éxito, así como todo aquello que podría estar amenazando su consecución. Se da así gran importancia a cómo la persona percibe esta situación, cómo valora lo que puede hacer para tratar de conseguir sus objetivos y cómo evalúa finalmente si esto es suficiente para superar los obstáculos que se presentan (Lazarus y Folkman, 1986). De aquí nuestro interés en investigar acerca de cómo la persona percibe y representa su enfermedad, cómo percibe el estrés que estuviera viviendo, haciendo por tanto hincapié en todo momento a sus percepciones y vivencias personales, subjetivas.

El impacto del estrés en el proceso de salud y enfermedad ha sido comúnmente enfocado e investigado utilizando la teoría de la homeostasis como variable explicativa, pero la realidad es que la investigación ha demostrado que este paradigma no consigue explicar de forma concluyente por qué algunos parámetros fisiológicos cambian a lo largo del desarrollo del curso vital, ni por qué esto se da también de forma distinta entre los individuos. Este aspecto, en cambio, parece que ya sí es contemplado por esta teoría de la alostasis, la cual se basa en el proceso de mantener la estabilidad a través del cambio para lograr así la adaptación (Lemos, 2015).

Aunque ambas teorías parecen similares, ésta última, la de la alostasis, pone su acento en el proceso de adaptación; la teoría de la homeostasis por su lado, defiende que el mecanismo

de retroalimentación busca reducir la variabilidad y mantener la constancia en el sistema. En cambio, la teoría de la alostasis sostiene que la variabilidad es algo en realidad favorable, ya que implica que el funcionamiento interno tiene la capacidad de adaptarse a distintos ambientes, así como la de hacer frente a los desafíos ambientales que pudieran surgir (Logan y Barksdale, 2008). De esta forma, el cuerpo mismo es quien, para adaptarse, regula los procesos fisiológicos internos en el tiempo respondiendo con anticipación a las distintas amenazas que se dieran.

De esta manera, la hipervigilancia llevaría a la activación de sistemas regulatorios, elevando de esta forma el arousal como reacción a ambientes que no son predecibles o que son excesivamente demandantes (Sterling, 2004); esta hipervigilancia supondría el desarrollo de una carga inicial y de una posterior sobrecarga alostática, lo cual podría hacer vulnerable al individuo al desarrollo de enfermedades tales como hipertensión, enfermedad cardiovascular, obesidad y fatiga crónica (McEwen et al., 2012; Sterling, 2004; Van Houdenhove, Kempke y Luyten 2010).

Todo lo anteriormente expuesto, nos lleva a destacar que para este modelo las experiencias en la niñez podrían tener un peso decisivo en determinar cómo las personas reaccionan a las nuevas situaciones que tengan que enfrentar, lo cual coincidiría con otros planteamientos que han indicado cómo la exposición a eventos estresantes durante las etapas tempranas del desarrollo, entre otros factores de riesgo, podrían estar contribuyendo al desarrollo o mantenimiento de procesos patofisiológicos relacionados con determinadas enfermedades (Cirulli y Berry, 2013; Danese et al., 2009 ; Gluckman et al., 2008; Juruena, 2014).

En esta línea, se ha defendido que pudiera existir una determinada equivalencia en la forma en la que se establecen los vínculos de apego anteriormente descritos y los mecanismos por los cuales la teoría de la alostasis explica las relaciones entre el estrés y la vulnerabilidad a la enfermedad, ya que el sistema de apego proveería a la persona de una barrera protectora entre las demandas externas del ambiente y la habilidad que el niño posee para regular sus funciones corporales básicas.

Así, el apego dotaría al niño de seguridad en situaciones de amenaza o peligro y la presencia de esta figura de apego iniciaría el proceso que reduce y finaliza el arousal fisiológico que se ha dado anteriormente como respuesta a un estímulo estresor. Aun así, el impacto del apego no se reduce únicamente a la regulación fisiológica en momentos de estrés sino que su impacto puede evidenciarse en los procesos de salud/enfermedad a lo largo de toda la vida (Lemos, 2015).

Desde los primeros momentos de vida del niño, la figura de apego juega un papel primordial en este proceso de regulación de la respuesta al estrés ya que el cuidador es quien modula su arousal fisiológico y quien lo calma cuando se encuentra estresado, ansioso o activado, enseñándole a reaccionar de una determinada manera ante situaciones vivenciadas como amenazantes. De hecho, estudios al respecto realizados con ratas han demostrado que altos niveles de cuidado materno se asocian directamente con menores respuestas neuroendocrinas (Champagne, Francis, Mar y Meaney, 2003).

A nivel fisiológico, los niños raramente experimentan una activación crónica del sistema nervioso simpático y del eje hipofisoadrenal, sino que se aprecian activaciones cortas seguidas de recuperaciones; de esta forma, los niños alcanzan un nivel de responsividad ante las demandas que perciban, a lo que se ha denominado “de amortiguación” cuando el ambiente es de un estrés moderado (Del Giudice, Ellis y Shirtcliff, 2011).

En cambio, en ambientes que suponen un nivel alto de estrés, caracterizados por ser peligrosos o impredecibles, que pueden a su vez estar contribuyendo o propiciando el desarrollo de apegos inseguros, la responsividad del sistema de estrés reforzaría así la habilidad de la persona de reaccionar de forma apropiada y adecuada ante el peligro, dando lugar a fenotipos hipervigilantes (Del Giudice et al., 2011); de hecho, este patrón es observado en un estudio infantil, en el cual se encontró que el 10% de los niños en los que se ha evaluado el nivel de cortisol diario, mostró un nivel inicial extremo que no termina disminuyendo a niveles normales a lo largo del día (Kertes et al., 2009).

Así, ambientes tempranos de alto nivel de estrés se asocian luego con hombres que puntúan bajo en cooperación, que son altamente impulsivos, competitivos y agresivos y con mujeres caracterizadas por presentar ansiedad social, baja toma de riesgos, impulsividad y comportamiento ansioso o evitativo; parece además que estos patrones se solapan con los patrones de personalidad tipo A y tipo D, ambos asociados con un alto riesgo de padecer una enfermedad cardiovascular (Friedman y Rosenman, 1976; Palermo y Fernández-Abascal, 1999; Pelle, Pedersen, Szabò y Denollet, 2009).

De esta forma, la proximidad y vinculación con la figura de apego le sirve al niño para regular su funcionamiento fisiológico, influyendo este vínculo de apego en cómo el infante modela su receptividad a la experiencia vivida. Los niños de cuidadores preocupados, inconsistentes e irresponsivos, tendrían un umbral inferior para la activación de las respuestas de estrés que los hijos de aquellos padres que son receptivos y sensibles. Este hecho se relaciona con una mayor vulnerabilidad al padecimiento de problemas físicos y mentales en el futuro (Picardi et al., 2005).

Una figura de apego eficaz, en suma, debería anticipar y evitar determinados peligros para el niño, lo cual supondría a su vez que éste se tendría que enfrentar también a menos situaciones estresantes. Por ello no es de extrañar que los niños que cuentan con apegos de tipo inseguro también suelen reportar mayor número de eventos estresantes a lo largo de su infancia (Delgado y Oliva, 2004).

En cambio, en los apegos de tipo inseguro parece haberse desarrollado una visión del mundo más amenazante, lo que a su vez lleva a una mayor probabilidad de hacer valoraciones de peligro en situaciones ambiguas, a desarrollar un menor sentido de competencia de sí mismo y al desarrollo de una actitud hipervigilante (Luecken y Lemery, 2004). Así, los apegos de tipo ansioso se han asociado con creencias de minusvalía respecto a sus propias capacidades, lo cual podría terminar haciéndoles vulnerables para desarrollar posibles desajustes psicológicos frente a situaciones que no serían tan estresantes para otros individuos (Beck, Freeman y Davis, 2006).

Se han señalado tanto la sensibilidad como la responsividad de la madre como las dos dimensiones centrales de cuidado desempeñado por la figura de apego, afirmando determinados estudios al respecto que una madre que representa una base segura para su hijo, dificulta que el niño eleve de forma significativa sus niveles de cortisol. Por el contrario, se ha encontrado que los cuidadores de aquellos niños que cuentan con un apego de tipo inseguro difícilmente logran prevenir los incrementos de malestar que sus hijos sienten, así como el aumento de las medidas de cortisol (Ahnert, 2005).

Cabe además señalar que, según la investigación existente al respecto, los altos niveles de cortisol en los primeros años de vida de los seres humanos se correlacionan con dinámicas de familias conflictivas, relaciones de apego inseguro y padres poco sensibles (Gunnar y Donzella, 2002; Lyons-Ruth, Bronfman y Parsons, 1999).

Sobre los mecanismos por los que podría existir esta relación entre apegos inseguros y determinados problemas de salud, también se conoce que tiene lugar la inflamación de determinadas estructuras neuronales, lo cual representa un mecanismo biológico central relacionado con la activación del eje HPA. A su vez, son los niveles altos de la proteína C reactiva, siendo esto un marcador de inflamación, los que se han asociado con factores de riesgo cardiovasculares y ateroscleróticos, como podrían ser el deterioro de la función endotelial o el aumento de grosor de la media carótida (Lemos, 2015).

Al respecto, se siguió a un grupo de niños, desde el momento de su nacimiento hasta cumplidos los 15 años, y se encontró que la inflamación que mencionábamos, aparecía como un mecanismo temprano, el cual se explicaría a su vez por la ocurrencia de determinadas experiencias adversas ocurridas en la infancia, las cuales podrían estar impactando de forma negativa en la salud, y haciéndolo además a lo largo de todo el sucesivo ciclo vital (Slopen, Kubzansky, McLaughlin y Koenen, 2013).

También se ha encontrado que los niveles elevados de glucocorticoides llevarían a un hipercortisolismo, así como supondría unos niveles mitigados de ACTH y cortisol, ocurriendo este fenómeno como respuesta a un estresor. Dicho hipercortisolismo se ha

encontrado en niños con deprivación crónica y con experiencias de rechazo vividas durante su infancia. De la misma manera, se considera que pueden darse alteraciones en la corteza prefrontal, basada esta afirmación en los resultados que determinadas pruebas neuropsicológicas, realizadas durante la infancia, las cuales evidencian la presencia de anomalías en el área encargada de regular la atención (Loman y Gunnar, 2010).

Además es interesante destacar como desde el punto de vista neurológico se han encontrado resultados que indican que el estilo de apego inseguro se relaciona con un menor volumen del hipocampo, con mayores niveles de proteína C reactiva y citoquinas proinflamatorias. En el sistema inmunológico también se han encontrado alteraciones y diferencias por las cuales la evitación característica del apego inseguro se ha relacionado con un menor nivel de *natural killer*, células caracterizadas por contribuir al equilibrio inmunológico del organismo (Lemos, 2015).

Relativo también al estilo de apego y al estrés, se investigó en un grupo de personas con enfermedades dermatológicas en comparación con otro grupo de controles sin dichas patologías, encontrando diferencias significativas que señalaban como los estilos de apego inseguro estaban relacionados de forma significativa con las enfermedades de piel de tipo somático. En cambio, no se hallaron relaciones tan evidentes en las puntuaciones de estrés en función de la enfermedad dermatológica, haciéndose hincapié al respecto en que se debió considerar más la variabilidad emocional de cada persona relativa a la respuesta que mostraban frente al estrés que el evento estresante en sí mismo (Rusiello et al., 1995).

De la misma manera, de acuerdo con la teoría de Bowlby (1969), el sistema de apego adulto de una persona es activado cuando ésta tiene que hacer frente a amenazas de peligro. Esto en realidad requiere volver la mirada hacia una figura de apego que suponga una fuente de seguridad, que aporte una base segura y una sensación de protección ante la situación que la persona está viviendo como estresante y peligrosa.

Según su teoría, son tres las situaciones que pueden activar el sistema de apego, siendo éstas las siguientes: una enfermedad o daño, la separación de las figuras de apego o el

miedo a la separación misma y los eventos externos que son fuente de temor y alarma. Por ello el hecho de tener que enfrentar una enfermedad crónica importante acontecida durante la adultez puede ser un fuerte elicitador de esta activación del sistema de apego. Como sugirieron Mikulincer y Shaver (2003), el sistema de apego es activado siempre que una situación sea subjetivamente evaluada como amenazante o estresante, y esta condición de enfermedad podría cumplir estas condiciones.

Durante la edad adulta la figura de apego cambia y se espera por tanto que los progenitores dejen de ser quienes ostentan este papel; así, las personas adultas pueden buscar esta seguridad en un compañero romántico o hacerlo por el contrario en la figura de Dios para recibir ese soporte cuando se sientan asustados y desprotegidos; ambos tipos de relaciones, la romántica y la espiritual-religiosa cuentan con criterios que caracterizan las relaciones de apego propiamente dichas (Granqvist y Kirkpatrick, 2008; Hazan y Shaver, 1987; Kirkpatrick, 2005).

De esta manera y como es esperable, los adultos con estilo evitativo parecen emplear la utilización de estrategias basadas en la distancia y tienden a mostrar una menor búsqueda de apoyo social cuando se enfrentan a fuertes estresores. En concreto, en un estudio realizado con enfermos de cáncer, fueron los adultos con este estilo de apego los que mostraron peores resultados en su ajuste psicológico; los que contaban con un apego de tipo preocupado, por su parte, prefieren el uso de estrategias centradas en la emoción al tener que hacer frente a algún evento estresante (Holmberg, Lomore, Takacs y Price, 2011).

El apego vinculado al aspecto religioso-espiritual también es digno de mención y objeto de estudio, como señalábamos anteriormente, ya que la religión a su vez juega un importante papel en los procesos de afrontamiento de las personas que padecen alguna enfermedad, especialmente aquellos que tienen que hacer frente a alguna afección grave (Pargament, 1997; Plakas, Boudioni, Fouka y Taket, 2011; Tix y Frazier, 1998). Creer en un Ser Superior así como las prácticas o actitudes relacionadas con Él son aspectos que están íntimamente ligados a los significados y explicaciones personales que cada persona tiene y, por esta razón, el apego a Dios predice estrategias de afrontamiento espirituales, basadas en

estas creencias personales, las cuales estarían mediando en la relación entre ese apego a Dios y el ajuste psicológico a la enfermedad que se padeciera.

Es interesante señalar que las personas con apego seguro tienden a ver a Dios como una fuente de fuerza para hacer frente al evento que deban encarar y usan estrategias espirituales positivas para lograr dicho fin (Cooper, Bruce, Harman y Boccaccini, 2009); en cambio, los individuos que cuentan con apego inseguro se han mostrado más propensos a ver a Dios como un refugio seguro en los momentos estresantes, principalmente (Granqvist et al., 2005).

Como aquí se recoge, el apego ha sido ampliamente estudiado en su estrecha relación con el estrés; según lo expuesto, las personas portadoras de un estilo de apego inseguro, independientemente del subtipo concreto, tienden a mantener una actitud más hipervigilante, menos confiada y segura en definitiva, lo cual es a su vez una fuente inevitable de estrés. Así, este aspecto ha sido estudiado en diversas enfermedades, pero volvemos a no encontrar respuesta al buscar estudios que hagan mención a ello en pacientes aquejados con una ER, por esta razón hemos querido incluir este aspecto en nuestra tesis, dado el gran interés que nos suscita la variable del apego por su papel en la Terapia Familiar Sistémica, pilar esencial de esta tesis doctoral.

5.5 Medida del apego

Para medir este constructo hemos decidido emplear el CaMir-R (Anexo pág. 332), versión reducida del cuestionario CaMir (Pierrehumbert et al., 1996), el cual se ha centrado en medir las representaciones del apego, es decir, en las evaluaciones que cada persona encuestada realice acerca del funcionamiento familiar imperante en su sistema familiar. Se trata por tanto de hacer una evaluación relativa a sus propias experiencias de apego, tanto pasadas como presentes.

Se ha probado su utilidad empleando dicha herramienta en muestras diversas y en la gran mayoría de los casos, el Alfa de Cronbach ha oscilado entre 0,82 a 0,85, con una estructura factorial de 2 factores en todos los casos que explicaron el 45,3, el 48,1 y hasta el 52,7% de la varianza (Torres-Lagunas, Vega-Morales, Vinalay-Carrillo, Arenas-Montaño y Rodríguez-Alonzo, 2015).

Entre las alternativas posibles a las que acudíamos con anterioridad, cabe mencionar las siguientes: la entrevista de apego adulto, Adult Attachment Interview (AAI) se concibió para evaluar la organización del apego en jóvenes y adultos (George, Kaplan y Main, 1985). Este instrumento está compuesto por ítems relativos a los principales aspectos de la teoría del apego de Bowlby (1969), de tal manera que el sujeto evaluado debe responder a cuestiones que hacen alusión a situaciones adversas o complicaciones personales, dando cuenta tanto de su propio comportamiento como del de sus figuras parentelas en dichas circunstancias, las cuales podían representar desde problemas cotidianos hasta enfermedades, accidentes, situaciones de separación, vivencias de rechazo y amenazas de abandono, pérdidas de seres queridos, malos tratos, castigos, etc. (Hesse, 1999).

A continuación se le pide a la persona encuestada que ejemplifique con recuerdos situaciones o episodios que representen las situaciones que se plantean en la entrevista, a la vez que debe evaluar el peso que otorgan a dichas experiencias en el desarrollo de su propia personalidad, así como de sus vínculos de apego. Siendo la peculiaridad de este instrumento el hecho de que tiene el potencial de activar el sistema de apego, pues la persona en cuestión centra su atención en dichos recuerdos significativos y en sus propias relaciones de apego (Soares y Dias, 2007). Resulta excesivamente compleja, a nuestro criterio, para muestras como la que nos ocupa, dadas las dificultades de aplicación con las que contamos.

Por su parte, el Cuestionario de Apego Adulto (CAA) fue desarrollado por Melero y Cantero (2008) y se trata de un instrumento de 40 ítems, creado y baremado con muestra española, que esta compuesto por cuatro escalas; la primera a su vez está formada por baja autoestima, necesidad de aprobación y miedo al rechazo. La segunda, en cambio, está

compuesta por: resolución de conflictos de manera hostil, rencor y posesividad. La tercera se compone de: expresión de sentimientos y comodidad con las relaciones. La cuarta y última, está formada por: autosuficiencia emocional e incomodidad con la intimidad. Consideramos que, aún midiendo el mismo constructo, su extensión y complejidad multidimensional suponían inconvenientes de peso.

Respecto al Adult Attachment Prototype Rating (AAPR), desarrollado por Bernhard Strauss y Audrey Lobo-Drost (2001), bajo el supuesto de que los distintos estilos de apego se tendrían que relacionar con determinadas conductas específicas y que, a su vez, esas combinaciones determinadas podrían emplearse de forma terapéutica. De esta manera la evaluación consta de una entrevista semi-estructurada relativa a las relaciones interpersonales del sujeto en cuestión, una clasificación de prototipos que a su vez distingue las características de apego seguro y los tres subtipos de apego inseguro y una autoevaluación final según la cual cada persona deberá auto clasificarse en base a siete descripciones de prototipos para luego jerarquizar en lo que más y menos le representa, según su propio criterio (Martínez y Núñez, 2007). En nuestro idioma ha recibido el nombre de Entrevista de Prototipos de Apego Adulto (EPAA) y consideramos que es excesivamente compleja para el caso que nos ocupa.

También existe el Parental Bonding Inventory (PBI), herramienta que desarrollaron Parker, Tupling y Brown en 1979, basándose en la misma teoría de Bowlby (1969), se creó con el objetivo de poder evaluar los estilos de vinculación temprana a través de las dimensiones de cuidado y sobreprotección. Ambas se miden gracias a la percepción que el sujeto evaluado tiene acerca de su propia relación con sus padres durante sus primeros 16 años de vida, aplicando de manera independiente para cada uno de los progenitores, con el fin de evaluar la relación con cada uno de ellos de manera separada (Martínez y Núñez, 2007). Dado que no contamos con acceso a ambos, no suponía una posibilidad para nuestra investigación.

Por su parte, Rivera y Padilla (2010) crearon la Escala de evaluación de Relaciones Intrafamiliares (ERI), la cual es una adaptación del ASM, Medida de los Estilos de Apego, de Simpson (1990) y de la Escala de Apego Adulto de Collins y Read (1990). Este

cuestionario se compone de 25 ítems relativos a relaciones interpersonales que tienen lugar en la actualidad, pero no existen muchos estudios que hayan hecho referencia a su validez de contenido ni a su fiabilidad y validez, por los que quedó descartado.

Relativo a este constructo, también existe el denominado Inventario de Apego con Padre y Pares (IPPA), elaborado por Armsden y Greenberg (1987), herramienta que ha demostrado ser confiable para evaluar la forma de vincularse afectiva y emocional que tienen los sujetos adolescentes tanto con sus padres como con sus pares. Está compuesta por 75 ítems y evalúa tres dimensiones: confianza, comunicación y alienación (Pardo, Pineda, Carrillo y Castro, 2006). Dado que está dirigido a población adolescente, fue una alternativa descartada, dada la extensión de edad que comprendía nuestra muestra; mismo motivo que nos llevó a descartar el Relationship Questionnaire (RQ) de Bartholomew y Horowitz (1991), también para evaluar el apego en población adolescente.

Otro cuestionario digno de mención en este apartado es el Experience in Close Relationships Revised (ECR-R), de Fraley, Waller y Brennan (2000), el cual está compuesto de 36 ítems que evalúan dos dimensiones: la ansiedad referida al miedo al rechazo y al abandono, y la variable evitación, la cual se refiere al malestar que generarían la cercanía y el hecho de depender de otras personas (Fraley, 2005). Se consideró que este cuestionaría no sólo se podía emplear para medir el vínculo y la calidad de la relaciones con los padres, sino que podía emplearse con personas tales como amigos, la pareja o el cónyuge, sencillamente modificando las instrucciones iniciales (Rivera, Cruz y Muñoz, 2011), pero se alejaba sustancialmente de nuestro interés concreto, el apego adulto propiamente.

A modo de resumen, se adjunta una tabla a continuación que ilustra las líneas paralelas de investigación relativas a las posibles formas de evaluar el constructo que nos ocupa: el apego adulto (Bartholomew y Shaver, 1998; Cassidy y Shaver, 1999; Shaver, Belsky y Brennan, 2000).

Tabla 1 *Evaluación del apego en el adulto: Una revisión*

	SISTEMA REPRESENTACIONAL	SISTEMA COMPORTAMENTAL
ORIGEN	Psicología evolutiva: · Mary Ainsworth et al. (1978) · Mary Main y cols. (1985, 1990)	Psicología social: · Hazan & Shaver (1987) · Bartholomew & Horowitz (1991)
MÉTODO DE EVALUACIÓN	· Entrevistas	· Cuestionarios de autorreporte · Entrevistas
DOMINIO O FOCO DE ESTUDIO	Estado mental con respecto a: · Relación padres-hijo · Temprana infancia · Pérdidas o separaciones	Sentimientos, conductas y cogniciones con respecto a: · Relaciones de pareja · Relaciones interpersonales actuales
SISTEMA DE CLASIFICACIÓN	· Categorical	· Categorical · Dimensional
PRINCIPALES INSTRUMENTOS	· <i>Adult Attachment Interview</i> (AAI) · <i>Attachment Style Interview</i> (ASI) (Bifulco, Lillie, Ball & Moran, 1998)	· <i>Adult Attachment Scale</i> (AAS) (Collins & Read, 1990) · <i>Relationship Scales Questionnaire</i> (RSQ) (Bartholomew & Horowitz, 1991) · <i>Peer Attachment Interview</i> (Bartholomew & Horowitz, 1991) · <i>Experiences in Close Relationships</i> (ECR & ECR-R) (Brennan, Clark & Shaver, 1998; Fraley, Waller & Brennan, 2000)

Fuente: Martínez, C., & Santelices, M. P. (2005). Evaluación del apego en el adulto: Una revisión. *Psykhe (Santiago)*, 14(1), 181-191.

Capítulo 6

Diferenciación del self

6- Diferenciación del self

“Puedes despedirte de tu familia y amigos poniendo kilómetros de por medio entre vosotros, pero ellos siguen contigo en tu corazón, tus pensamientos y tus vísceras. Porque tú no sólo vives en un mundo sino que un mundo vive en ti.”

Frederick Buechner

La teoría de los sistemas familiares de Bowen se basa en la premisa de la familia como una única unidad emocional. Formalmente, dicha teoría se compone de ocho conceptos significativos e íntimamente ligados cuya unidad básica de análisis es la familia y el individuo que de ella toma parte, éstas se enumeran a continuación: sistema emocional de la familia nuclear, escala de diferenciación del self, triángulos, desconexión emocional (cutoff), proceso de proyección familiar, proceso de transmisión multigeneracional, posicionamiento entre hermanos y proceso emocional en la sociedad (Kerr y Bowen, 1988).

El concepto de escala de diferenciación fue desarrollado para describir el grado de separación emocional que define a las personas en relación con su sistema familiar. La diferenciación máxima se daría en aquellas personas que hubieran logrado resolver por completo el vínculo emocional con su familia, habiendo logrado así el hecho de ser responsables de ellos mismos y de su propia vida. Este nivel de funcionamiento, más utópico y teórico que real, sería asignado en la escala de valores con una puntuación de 100 (Reyes, Flores, Alatorre y Vázquez, 2008).

Por el contrario, una persona absolutamente indiferenciada, que no hubiera logrado la separación emocional con su familia de origen, simbolizaría el “no self”, siendo este sujeto utópico alguien incapaz de convertirse en individuo dentro del grupo y representando así el valor de 0 en la escala.

La importancia de este concepto es en realidad teórico ya que dicha escala no tiene fines diagnósticos, sino que su utilidad consiste en definir cómo un individuo concreto se adapta

a las situaciones que suponen una fuente de estrés para él, entendiéndose que cuanto mayor fuese el nivel de diferenciación que tiene la persona, sería también necesaria una mayor cantidad de estrés para que esa misma persona desencadenase y mostrase un síntoma (Reyes et al., 2008).

Kerr y Bowen (1988) dividieron la escala de diferenciación en cuatro rangos de funcionamiento de 0-25, 25-50, 50-75 y 75-100, definiéndose características específicas y diferenciales para cada uno de los cuatro grupos; la característica que mejor define la diferencia entre las personas con puntuaciones distintas en la escala no es otra que el grado de habilidad que las personas poseen para distinguir entre sus procesos emocionales e intelectuales.

El trabajo realizado por Murray Bowen fue destinado a disminuir la ansiedad que podía resultar paralizante para el individuo, ubicándolo en la dirección más funcional y adaptativa así como ayudándole a hacerse con el control de su propia existencia. También pretendía ayudar a las personas a reencontrarse con una individualidad que podía haber quedado atrapada en la masa unicelular de la familia, logrando extraer de dicha masa el auténtico sí mismo de cada uno (Bowen, 1991).

De esta forma, la intención última no era separar a los miembros del sistema familiar, sino “destriangular”, lo cual supone que las personas sean capaces de responder más que de reaccionar ante los hechos y eventos que les toque vivir, así como poder hacer uso más de la cabeza que de las vísceras, para poder con ello vivir las emociones de forma plena y gratificante.

Este objetivo se lograría gracias a poner el foco de atención e interés en la familia de origen de los sujetos con el fin de ocasionar dicho proceso de diferenciación del self de manera individual, siendo esta concepción de la comprensión del ser humano y de su ciclo evolutivo característica de Bowen la que origina el método relacional, sistémico, que describimos. En suma, el estilo terapéutico que él propuso se asemejaba a una palestra en la que las personas pudieran entrenar ejercicios programados con el fin de llegar a ser

expertos en el propio conocimiento de ellos mismos, siendo un proceso terapéutico y de aprendizaje al mismo tiempo.

Bowen (1991) teorizó sobre un “apego familiar” preexistente en cada sistema o familia, lo cual se refería a una masa indiferenciada del yo, de la cual cada uno de sus miembros debería aprender a diferenciarse, y es que dicho enfoque entiende que, aunque sea uno sólo de sus miembros el que acuda a terapia, el resto de sus familiares le acompaña, aunque no sea posible verles físicamente, ya que dicha persona es un segmento perteneciente a un sistema familiar más amplio del cual depende su propio funcionamiento.

Cada sistema familiar, a su vez, es una combinación de sistemas emocionales y relacionales, el cual constituye una identidad emocional. Así, el término “masa del yo familiar” se estaría refiriendo a la familia nuclear que incluye padre, madre e hijos de la generación actual y de las futuras; es “la familia extensa” la que incluiría ya a toda la red de parientes vivos abarcando tres generaciones.

Esta visión multigeneracional característica de este enfoque sostiene que se tiende a transmitir el modelo generacional que impera en cada familia, así como parte de la inmadurez de los padres a uno o más hijos, aunque estos niveles medidos con la escala son estrictamente teóricos y sirven como esquema a modo ilustrativo. El objetivo general sería seguir a toda la familia en cuestión de manera longitudinal, postulándose que cuanto más bajo sea el nivel de diferenciación de una familia, mayor sería la intensidad y la frecuencia de hechos coligados.

Como se ha señalado anteriormente, el fin y objetivo central de este marco terapéutico es ayudar a cada uno de los miembros de la familia para que puedan alcanzar un nivel más alto de diferenciación del self; un sistema emocional como la familia, funciona gracias a una estabilidad que se equilibra de manera cuidadosa, según la cual cada uno de sus miembros dedica parte de su sí mismo, de su energía y existencia al bienestar de los demás, tendiéndose a una reequilibración del sistema cuando una situación de desequilibrio

amenaza la homeostasis de dicho sistema. Esto se hace de manera automática y aunque ello conlleve que alguien se sacrifique o se vea sacrificado (Bowen, 1991).

Es en este aspecto donde cabe señalarse que, cuando uno de los miembros de la familia tiende a obtener un nivel más alto de diferenciación, el equilibrio del sistema se ve amenazado, a lo que reaccionarán determinadas fuerzas de oposición por parte del resto del sistema.

Bowen señaló que el grado de diferenciación que alcanza una persona determina su estilo de vida y cambiar este grado de diferenciación no parece sencillo, a menos que se produjesen cambios también en los demás miembros. De esta manera, una persona que se sitúe en la parte inferior de la escala ya mencionada puede llevar una vida aparentemente equilibrada, pero la realidad es que, según esta teoría, sería muy vulnerable a la tensión, encontrando grandes dificultades para adaptarse a las complicaciones propias de la vida, pudiendo mostrar una alta incidencia de patologías y problemas de diversa índole.

Aquellos que obtengan puntuaciones más altas han sido señaladas como ser más adaptables al estrés, afrontando mejor los problemas que les aconteciesen, además de estos ser menores en número. En este sentido, es importante señalar que el nivel de funcionamiento de cada persona puede oscilar diariamente, ya que este nivel de diferenciación del self se desplaza de manera frecuente en función de las situaciones externas, de si estas son favorables o desfavorables. Por ello se suele emplear dicha escala en el transcurso de largos intervalos de tiempo.

A modo de resumen, las personas menos diferenciadas han sido identificadas como peones que se mueven a merced de las tensiones emocionales que acontezcan en cada momento, mientras que aquellas más diferenciadas son menos vulnerables frente a las situaciones estresantes o que supongan un cierto nivel de tensión, de tal manera que el grado de apego emocional no resuelto equivaldría al grado de indiferenciación: cuanto más bajo fuera el nivel de diferenciación del self, más fuerza tendría el apego emocional no resuelto del

sujeto a sus padres, además de ser también más intensos los mecanismos orientados para tratar de controlar la indiferenciación.

El constructo diferenciación del self se compone a su vez de dos variables o dimensiones: el corte emocional y la reactividad emocional. El primero hace alusión a la distancia emocional, aunque no diferencia si ésta se ha logrado mediante mecanismos internos o con la misma distancia física. Al respecto se ha señalado que cuanto más definido sea el corte con los propios padres más previsible sería que esto ocurriera de nuevo en las relaciones futuras, teniendo lugar una repetición de modelo, el cual se caracterizaría por la distancia física formando parte incluso de su propia personalidad.

En cambio, aquel sujeto que logre obtener dicha distancia emocional gracias a mecanismos internos podría tener que lidiar con complicaciones diversas: podría ser capaz de permanecer en la escena de tensión pero estando expuesta a padecer determinadas disfunciones, tales como enfermedades físicas, trastornos emocionales, disfunciones de tipo social o episodios irresponsables con los demás. Esto se explicaría en base a que cuanto mayor sea la ansiedad imperante en el ambiente, la persona tendería a aislarse emocionalmente de los demás, aunque sus relaciones e intervenciones sociales pudieran parecer corrientes (Bowen, 1991).

La segunda variable del constructo que nos ocupa se refiere a la reactividad emocional, la cual actúa de manera automática e inconsciente, consistiendo así en la respuesta emocional desencadenada por un estímulo emocional de aparente poca intensidad. Este estímulo podría resultar tan revulsivo que la persona que lo percibe podría llegar a hacer casi cualquier cosa con tal de evitarlo o tan placentero que también se podría hacer aquello que fuera necesario para provocarlo.

Es importante destacar que una vez descubiertos dichos estímulos, podrían ser controlados, lo cual ha sido muy alentador en el trabajo en terapia familiar y de pareja, ya que el nivel de reactividad emocional es parte del fenómeno de interdependencia emocional en un matrimonio y en la familia misma.

Bowen señala que la programación biológica, genética y emocional propias de la reproducción y del nacimiento mismo son procesos de gran estabilidad, pero que, a su vez, están influidos por determinadas circunstancias que vayamos a vivir, así como por el azar, de tal manera que dicho nivel de diferenciación del self podría ser modificado gracias a determinadas circunstancias, ya que dicho nivel se termina de estabilizar cuando el adulto joven separa su self o sí mismo de su propia familia de origen; únicamente se puede afirmar por tanto que el nivel de diferenciación se transmite de generación en generación según un símil con el modelo genético, aunque nada tiene que ver con las propias leyes de la genética, comúnmente entendida.

6.1. Diferenciación del self y enfermedad

El papel que la diferenciación del self ha tenido en la salud y enfermedad de las personas, ha sido un aspecto estudiado en investigación, encontrándose como resultado principal que dicho constructo funcionaría como moderador del impacto de los eventos vitales que la persona deba afrontar sobre su salud misma.

En primer lugar, relativo a la salud psicológica, los datos obtenidos en la investigación existente en torno al tema sugieren que los eventos vividos a lo largo de la vida de las personas podrían modificar su nivel de reactividad emocional, siendo estos mismos eventos los que elevarían el nivel de dicha reactividad emocional (menor diferenciación), lo cual tendría un efecto negativo en la salud psicológica. Dichos resultados también señalan que alguien que haya tenido una visión muy negativa de los eventos que ha vivido en su último año, verá elevado tanto su nivel de reactividad emocional como el corte emocional (indicadores de una menor diferenciación) y esto, a su vez, podría conllevar que su salud psicológica empeorase. De esta manera, no sólo los eventos estresantes vividos, sino la percepción que la persona tiene de los mismos, estaría modificando los niveles de corte y reactividad emocional, lo cual estaría influyendo también negativamente en la salud psicológica de la persona (Yousefi et al., 2009).

Así, la reactividad y el corte emocional son quienes tienen un efecto significativo de moderación sobre la salud psicológica de las personas al estudiar el impacto que han tenido los eventos experimentados en el último año; cuanto mayor sea el número de eventos vitales estresantes vividos en el último año, peor será la salud psicológica, pero estando este impacto negativo amortiguado y moderado por las dos dimensiones centrales de la diferenciación del self: la reactividad y el corte emocional (Skowron, Wester y Azen, 2004).

Respecto a la salud física, los datos obtenidos por Rodríguez-González (2016) revelan que el número de eventos vitales estresantes puede modificar el nivel de reactividad emocional, estando asociada esta elevación con un empeoramiento de la salud física.

De la misma manera, los resultados señalan que el número de eventos vitales estresantes no parece modificar el nivel de corte emocional y, si lo modifica, esto no influiría en la salud física. Sin embargo, si se dan eventos negativos de gran intensidad, esta experiencia subjetiva sí elevaría el nivel de corte emocional, lo que tendría una influencia en la salud física (Rodríguez-González, 2016).

Esta investigación está sugiriendo en definitiva que el corte emocional modera el impacto que los eventos vitales tienen sobre la salud física, siendo este efecto moderador a medio y largo plazo, ya que es significativo únicamente cuando se consideran los eventos excluyendo los ocurridos en los últimos 12 meses y porque, además, este efecto no aparece cuando se consideran solamente las enfermedades que han tenido lugar en el último año.

La relevancia para la salud de esta dimensión a la que nos referimos, corte emocional, podría deberse a su influencia en el ajuste marital o a su asociación con la soledad y/o el aislamiento, lo cual podría conllevar una ausencia de apoyo social, siendo muchos los estudios que vinculan un peor estado de salud física y psicológica con la soledad (Hawkley y Cacioppo, 2010; Shiovitz-Ezra, Leitsch, Graber y Karraker, 2009).

En este sentido, también es abundante la literatura que ha relacionado unos mejores índices de salud con otras variables también de tipo relacional, como pueden ser un mayor apoyo social (Caspi y Shiner, 2008; Penninx et al., 1998) o con la presencia de unas buenas relaciones familiares o con el hecho de tener una pareja satisfactoria (Raque-Bogdan, Ericson, Jackson, Martin y Bryan, 2011; Robles, Slatcher, Trombello y McGinn, 2014).

A colación de lo anterior y retomando el constructo que nos ocupa, la diferenciación del self, otra forma de relación hallada entre éste y la salud es el propio estilo de afrontamiento que caracteriza a cada persona; de esta manera, ante un problema de salud, uno puede enfrentarlo de forma proactiva, positiva, con rapidez y pidiendo ayuda, o de lo contrario, el problema acontecido, como es el caso concreto de una enfermedad, por ejemplo, podría ser evitado e incluso negado. Esta forma diversa de hacer frente al problema podría influir en él generando así una diferencia que implique incluso el hecho de que dicha enfermedad aparezca o no lo haga. De esta manera, la reactividad y el corte emocional podrían estar influyendo en la salud a través de este mecanismo (Krycak, Murdock y Marszalek, 2012; Murdock y Gore, 2004).

Por su parte, la reactividad emocional se encuentra íntimamente vinculada a la autorregulación emocional y ésta a su vez tiene importantes consecuencias para la salud. La reactividad emocional se asocia con la incapacidad que determinados sujetos tendrían para mantener la calma cuando otras personas significativas se muestran emocionalmente activadas, así como con la tendencia a responder a los estímulos del ambiente en base a una respuesta emocional que es automática en realidad; por lo tanto, las personas que obtienen puntuaciones más elevadas en esta dimensión, ante eventos vitales importantes no sólo se verán afectados por su propia experiencia afectiva ante la situación concreta sino que, además, contarán con pocos recursos para mantenerse diferenciados de las propias respuestas emocionales experimentados por otras personas significativas de su entorno (Rodríguez-González y Kerr, 2011).

Por todo ello, la persona bien diferenciada sería, en definitiva, aquella que tiene una respuesta empática hacia los demás, pero sin que dicha vinculación con los otros, ni su

correspondiente repercusión afectiva, implicasen que la persona quedase afectada emocionalmente con una magnitud de tal envergadura que supusiera una dificultad para el desarrollo funcional y adaptativo de su funcionamiento cognitivo. No obstante, las personas que muestran elevados índices de reactividad emocional sí experimentarían este tipo de afectación, lo cual en realidad estaría siendo a su vez contraproducente para su propia salud, tanto a nivel psicológico, como a nivel social y físico (Bowen, 1978).

Es importante destacar además que la literatura existente ha señalado que la familia y el grupo de iguales pueden funcionar como una fuente protectora del estrés, pero también se ha investigado acerca de que podrían ser los generadores del mismo (Campbell, Clark y Kirkpatrick, 1986; Perry-Jenkins, Repetti y Crouter, 2000; Stroud, Davila y Moyer, 2008).

En este sentido, la reactividad emocional por su parte podría explicar las razones por las cuales, para algunos sujetos, su familia de origen puede suponer una fuente de protección frente al estrés o frente al padecimiento de una enfermedad, pudiendo también, de forma contraria, ser un elemento que podría estar contribuyendo a la enfermedad misma, sea esta de tipo físico o psicológico; de cualquier forma, según lo reportado por la investigación, la reactividad emocional debe ser un factor tenido en cuenta (Rodríguez-González, 2016).

En definitiva, el efecto del corte emocional sobre la salud estaría moderado por la influencia que éste tiene en la configuración de las relaciones familiares y por el peso que también tiene la reactividad emocional, dada la influencia de ésta en la capacidad de autorregulación de las personas.

La elevada reactividad emocional presente en un individuo a su vez implicaría la posible presencia de dificultades en las relaciones interpersonales, caracterizándose éstas por un distanciamiento de los otros; de igual forma, contar con un elevado nivel de corte emocional también supondría dificultades para la autorregulación emocional, según lo planteado por la teoría de Bowen (Bowen, 1978; Kerr y Bowen, 1988; Skowron, 2000).

Para Bowen la autorregulación emocional no es sólo un proceso individual, sino que esta capacidad de autorregularse emocionalmente incluiría una habilidad personal para gestionar de forma adaptativa y funcional los recursos externos, para que uno mismo sea capaz de lograr y alcanzar esta búsqueda de autorregulación a la que tanta importancia se le ha dado. De esta forma, dicho concepto es entendido como un proceso contextual que estaría influido por el sistema de relaciones del que forma parte la persona y por la manera que ella misma tendría de gestionar estas relaciones de las que participa (Diamond y Aspinwall, 2003; Titelman, 2014).

Así, si esta capacidad de autorregulación emocional estuviera presente en un sujeto concreto, éste a su vez contaría con un elevado nivel de diferenciación, el cual se asocia con la capacidad para vincularse con otras personas, siendo capaz de mantener al mismo tiempo la propia autonomía. Por ello, la autorregulación no puede ser entendida como un proceso pura y únicamente intrapersonal, siendo también necesario mantener unido su aspecto interpersonal como un elemento integrado en el propio constructo de la autorregulación emocional (Rodríguez-González, 2016).

Todo ello, en definitiva, consistiría en llegar a lograr el desarrollo de la habilidad para alcanzar un equilibrio entre la vinculación con los demás y la propia autonomía. Lograr este equilibrio es algo fundamental para el funcionamiento personal que se ha identificado como el promotor de la salud tanto física como psicológica. Así, no se contemplan como adaptativas ni la dependencia de la regulación externa (propia del apego ansioso, reactividad emocional), ni utilizar la evitación como estrategia principal de autorregulación emocional en las relaciones (aspecto muy relacionado a su vez con el apego evitativo y el corte emocional).

Por todo lo aquí recogido y señalado, consideramos que es un aspecto importante estudiar este tipo de variables de tipo psicológico, familiar, como es el caso concreto del constructo que hemos elegido, ya que, como señalamos, su relación con la salud parece ser en algunos casos muy estrecha, aunque sea con un efecto moderador o mediador.

En este sentido ha sido el desarrollo de áreas como la psiconeuroinmunología lo que ha permitido que empiece a sugerirse el hecho de no hacer una distinción entre enfermedades físicas y psicológicas; los trastornos mentales han puesto de manifiesto una elevada comorbilidad con otras afecciones de diversa naturaleza y la recuperación física a su vez puede estar fuertemente determinada e influida por el curso de la propia salud mental. Por esta razón, se ha apuntado que investigar únicamente sobre salud psicológica sin observar que ocurre mientras en la salud física, es una gran limitación que se da a la vez de forma frecuente en estudios previos realizados al respecto (Rodríguez-González, 2016).

De esta manera, los estudios que se han centrado en conocer el papel que juega el constructo que nos ocupa han encontrado evidencias que señalan como aquellas personas que han obtenido puntuaciones elevadas en diferenciación del self son menos propensas a padecer enfermedades tanto físicas como psicológicas, por lo que puede concluirse que esta variable tiene importantes implicaciones para la salud al haberse visto relacionada con ella, habiéndose observado por tanto esta interconexión existente entre familia, estrés y salud. De esta forma, se pone de manifiesto que la familia es en definitiva una unidad emocional y sus patrones de relación y autorregulación son la clave para poder entender la salud, tanto del cuerpo como de la mente, así como la interconexión existente entre ambas (Rodríguez-González, 2016).

Por tanto, los resultados obtenidos al respecto en la investigación existente señalan, como hemos descrito, que los efectos de mediación de la diferenciación son mucho más frecuentes que los de moderación; de esta manera el efecto de mediación supone que el nivel de diferenciación del self se ha visto modificado y que podría ser precisamente esta variación la que podría estar afectando a la salud misma.

De la misma manera, la teoría de Bowen plantea que los cambios en el nivel de diferenciación tienen consecuencias también en la salud física, psicológica y social de las personas; además, se ha señalado que el pseudo-self varía con facilidad dependiendo del estrés que la persona perciba y de otras circunstancias propias del contexto, mientras que el self básico se mantendría estable, independientemente de la situación de los factores

mencionados, habiéndose hallado una correlación entre el nivel básico y el nivel funcional de la diferenciación del self (Bowen, 1978; Kerr y Bowen, 1988).

El concepto de diferenciación del self tiene como base de su marco teórico la teoría de los sistemas familiares de Bowen, la cual a su vez define la familia humana como “un sistema natural y multigeneracional en el cual el funcionamiento emocional de cada miembro del sistema afecta al resto de miembros”. Él asume que la ansiedad familiar en realidad afecta a todos los integrantes del sistema de una manera u otra, entre sus diferentes miembros, y se centra en el proceso por el cual una enfermedad llega a darse en una unidad familiar. Es él en definitiva quien propone que todo problema crónico, físico, psicológico o social es el producto de fuerzas emocionales que se producen en una familia (Kerr y Bowen, 1988; Nichols y Schwartz, 1998).

Por estas razones, se dijo que aquellas personas que contasen con familias fuertes, estructuradas y sanas, estarían contando en realidad con beneficios que las protegen del estrés y de la enfermedad, mientras que aquella familia que estuviera caracterizada por altos niveles de estrés, sin las correspondientes estrategias de afrontamiento para hacerle frente de forma apropiada, podrían a su vez llegar a producir algunos efectos perjudiciales para la salud de sus miembros (Hafen, Karren, Frandsen y Smith, 1996).

La fibromialgia en concreto, ha sido una enfermedad ampliamente estudiada y en diversas ocasiones relacionada con el estrés y con las relaciones familiares; respecto a la primera relación mencionada, se han encontrado resultados que señalan cómo estos pacientes, en comparación con los controles, experimentan mayores puntuaciones en estrés percibido tras haber sido expuestos a experiencias negativas, además de ser estos mismos sujetos quienes reportan menos afecto positivo al encontrarse bajo situaciones estresantes; estos resultados y los que siguen a continuación, parecen señalar que los pacientes con fibromialgia son particularmente sensibles a los efectos negativos del estrés (Davis, Zautra y Reich, 2001).

Otra investigación desarrollada con sujetos que padecen esta misma enfermedad, arroja resultados que, de nuevo, indican cómo son estos mismos sujetos quienes muestran mayor

incidencia del estrés diario en comparación con el resto de grupos estudiados, siendo también quienes han mostrado un menor número de contactos cercanos con su entorno y círculo social (Bolwijn, Van Santen-Hoeufft, Baars y Linden, 1994).

En un estudio relativo a las experiencias de la niñez también realizado en pacientes con fibromialgia parece ser que la totalidad de los sujetos estudiados, la muestra al completo, describieron su familia de origen como disfuncional y la mayoría de sujetos describieron además a sus padres como personas que estaban permanentemente enfermas, depresivas, con presencia de dolores crónicos o alergias (Erickson, 1994).

En una investigación centrada en el estudio del estrés percibido y la diferenciación del self en pacientes también diagnosticados con fibromialgia, se encuentra una correlación positiva entre las puntuaciones de estrés percibido y la severidad de los síntomas propios de esta enfermedad. También se encuentra una correlación negativa entre el nivel de diferenciación del self y la severidad de los síntomas. A su vez es interesante destacar que los sujetos que reportaron mayores cantidades de reactividad emocional, eran quienes contaban con mayor severidad de sus síntomas (Murray, Daniels y Murray, 2006).

También ha sido investigada la relación existente entre la diferenciación del self, el estrés y el cáncer (Bartle-Haring y Gregory, 2003). Este estudio en concreto se llevó a cabo con sujetos que habían recibido asesoramiento genético y/o se habían sometido a pruebas para tratar de detectar la posibilidad de contraer un cáncer hereditario y los resultados sugieren que el estrés específico generado por el mismo cáncer es en realidad el que está relacionado con la decisión de someterse a estas pruebas. Estos datos son consecuentes con los ya reflejados por Lerman et al. (1997), los cuales sugirieron que las personas con mayores niveles de estrés específico relacionado con el cáncer eran a su vez las más propensas a someterse a este tipo de pruebas genéticas.

Los resultados de esta investigación revelan que son quienes presentan mayores niveles de diferenciación los que cuentan con menos niveles de estrés y malestar ante la experiencia

del asesoramiento y/o la prueba genética, encontrándose además una asociación entre mayores niveles de diferenciación y menor presencia de síntomas psicológicos.

De esta manera, siguiendo el postulado de Friedman (1991) acerca de que el nivel de diferenciación del self existente en una familia es lo que determina en realidad la forma en que ésta y sus miembros reaccionarán a eventos estresantes, los resultados de este estudio anterior han mostrado que aquellos sujetos que contaban con mayores niveles de diferenciación del self, son también quienes experimentan menos pensamientos intrusivos y evitativos sobre el cáncer, además de presentar menos síntomas psicológicos.

Bray, Harvey y Williamson (1987) mantuvieron que la familia de origen y los patrones de interacción con la familia nuclear son importantes predictores de alteraciones de salud. Harvey, Curry y Bray (1991) continuaron esta investigación encontrando que los mejores indicadores de esta alteración en la salud eran el estrés vital, la intimidación intergeneracional, la propia diferenciación de los padres y la autoridad personal. Hallaron además que los patrones familiares intergeneracionales tienen un efecto directo sobre las relaciones actuales, lo que a su vez tiene un efecto directo sobre la salud psicológica de las personas.

Por su parte, Bartle-Haring, Rosen y Stith (2002), demostraron la existencia de una relación entre reactividad emocional (indicador negativo de diferenciación del self) y síntomas psicológicos; Papero (1990) sugiere incluso que la diferenciación está también relacionada con la racionalidad y argumenta que las personas con menores niveles de diferenciación tienen puntos de vista y perspectivas más estrechas, tendiendo a pensar en términos de blanco o negro. En cambio, quienes presentan mayores niveles de diferenciación tienen puntos de mira más amplios, siendo capaces de incorporar más aspectos a su pensamiento y dotar de mayor complejidad su forma de relacionarse con los demás.

En otro estudio cualitativo también realizado con personas aquejadas de una enfermedad, realizado en mujeres con papiloma humano en concreto, se estudia el grado de diferenciación de la muestra, encontrándose que todas ellas tenían una tendencia a

fusionarse de modo muy intenso, principalmente con la madre o la pareja; se observó que tendían a idealizar a su progenitora y que, a su vez, su pareja tendía a tomar una actitud y postura pasivas con respecto a la enfermedad que padecían las protagonistas (Ibáñez, Vargas, Galván y Martínez, 2008).

De esta manera y como puede comprobarse por lo expuesto hasta el momento, la individualidad en las relaciones es un factor de primera importancia que afecta en realidad a todos los demás niveles del sujeto, en concreto y a lo que nos ocupa, a la percepción del estrés y a la salud, siendo considerada la individualidad un sinónimo de diferenciación. De ahí nuestro interés particular por elegir este constructo como variable de estudio, dada la estrecha relación que parece mostrar con el proceso de salud y enfermedad. Según lo recogido en este apartado, existe investigación al respecto en una serie de enfermedades crónicas concretas, pero de nuevo, relativo a las ER, vuelve a no haber estudios al respecto.

6.2. Diferenciación del self y estrés

Como se ha señalado en reiteradas ocasiones hasta el momento, el estrés ha sido identificado como uno de los principales problemas más relevantes en la afección de la salud de las personas, por la influencia que dicho estrés tiene en ella, tanto a nivel físico como social y psicológico (Dohrenwend, 1998).

De esta manera y como ya se ha justificado, parece evidente que los eventos vitales estresantes, por su parte, pueden afectar negativamente al funcionamiento de los sistemas endocrino e inmunológico, habiendo hallado la investigación al respecto ciertas asociaciones significativas entre dichos eventos vitales estresantes y puntuaciones altas en depresión, así como en el descenso del volumen de materia gris en el cerebro y algunas enfermedades físicas como la enfermedad de Graves Basedow, también llamada tiroiditis autoinmune, cuya etiología no es muy conocida (Chiovato y Pinchera, 1996).

Un estudio reciente ha mostrado que los eventos vitales estresantes personales, los concretamente relacionados con la familia y con el trabajo, contribuyen al desarrollo de enfermedades crónicas como son la diabetes tipo 2 y enfermedades de tipo cardiovascular (Renzaho et al., 2014). De esta manera, dichos eventos vitales estresantes han sido directamente asociados con los síntomas físicos pero también indirectamente relacionados con la percepción del estrés que cada persona tiene (Krycak et al., 2012).

En este sentido, la diferenciación del self es un constructo multidimensional que describe la capacidad para auto-regular tanto las propias emociones en dichas situaciones vitales estresantes, como el propio comportamiento en el contexto de las relaciones significativas; dicho constructo se ha conceptualizado a su vez como un indicador de la capacidad para regular los afectos (Skowron, Van Epps, Cipriano-Essel y Woehrle, 2015).

En la investigación llevada a cabo por Rodríguez-González (2016), se confirma la hipótesis que defiende cómo el número de eventos vitales estresantes y la valoración subjetiva que hace la persona sobre ellos, afectan a su salud física y psicológica; en concreto, los resultados de este estudio señalan que a mayor número de eventos vitales estresantes, con su correspondiente valoración negativa, se obtienen peores indicadores de salud, tanto física como psicológica.

En esta investigación también se comprueba que la diferenciación del self tiene un papel mediador y moderador en el impacto de los eventos vitales estresantes que experimenta la persona y la valoración subjetiva que hace de los mismos.

Otro de los hallazgos fundamentales del trabajo realizado por este autor es cómo este constructo media y modera de nuevo en el impacto sobre la salud física que tendrían tanto el número de eventos vitales estresantes que experimenta una persona, como la valoración que ella misma hace de esos eventos.

De esta manera, el fin de lograr esta adecuada autorregulación emocional consiste en alcanzar la capacidad de alternar con flexibilidad los recursos individuales y las relaciones

interpersonales como forma de autorregularse, alternando ambas en función de las características del estresor, del contexto y sus demandas y de los propios recursos disponibles con los que cuenta cada persona.

Es en definitiva este constructo de diferenciación del self, quien proporciona la estructura teórica necesaria para analizar la influencia del estrés sobre la salud. Tal es así que la diferenciación del self ofrece la base para una buena comunicación entre personas, unas adecuadas estrategias de afrontamiento, una buena autorregulación emocional y una adecuada vinculación entre los miembros de una familia; de tal forma que la diferenciación del self sería la variable explicativa central, de la que partirían y dependerían el resto de elementos y conceptos mencionados anteriormente (Rodríguez-González, 2016).

En realidad, lo que se ha definido como diferenciación del self es la internalización de las relaciones familiares caracterizadas por el equilibrio entre la autonomía y la interconexión, siendo precisamente este equilibrio lo que representaría un buen predictor de salud y de ajuste en las personas que lo desempeñaran (Bowen, 1978).

De esta manera, los individuos que han logrado la diferenciación son identificados y descritos como personas más flexibles y adaptativas cuando se encuentran en situaciones de estrés, y no necesariamente porque sean más inteligentes en sí, sino porque son capaces de modelar el arousal emocional que conlleva la presión psicológica producida durante un acontecimiento estresante. Como resultado, estos sujetos suelen tener acceso a un amplio y variado registro de respuestas cognitivas que permiten la expresión de respuestas más flexibles y racionales (Flores, Reyes y Herrera, 2013).

En cambio, los individuos con menores niveles de diferenciación han sido descritos como personas más reactivas emocionalmente, a las que suele resultar más complicado permanecer calmados ante las respuestas emocionales de otras personas (Kerr y Bowen, 1988). En situaciones interpersonales, las personas menos diferenciadas suelen funcionar de forma fusional o, por el contrario, cortan emocionalmente como forma de respuesta al

estrés y a la ansiedad que les estuviera abrumando (Jenkins, Buboltz, Schwartz y Johnson, 2005).

Los individuos que reflejan tener familias bien diferenciadas, con límites bien claros y definidos, son más capaces de funcionar de forma autónoma, lo cual les llevaría a contar con un mejor ajuste personal (López, Campbell y Watkins, 1988). De esta manera, la diferenciación del self ha sido un constructo predictor de una mayor madurez psicológica y de un menor número de problemas de comportamiento (Gavazzi, Anderson y Sabatelli, 1993), así como de unas mejores estrategias de afrontamiento y de un mejor ajuste psicológico (Skowron, 2000).

En concreto, un estudio se encargó de investigar la relación directa entre la diferenciación del self, el estrés y el ajuste psicológico, encontrando evidencias que apoyan el rol de la diferenciación del self como moderador del estrés y del ajuste psicológico; específicamente, dándose una interacción entre el estrés y la diferenciación. Sujetos con diferentes niveles de diferenciación del self que mostraron menores puntuaciones de estrés, no reflejaron diferencias en los índices de síntomas, mientras que entre los individuos con mayores puntuaciones de estrés, aquellos que estaban más diferenciados reportaron mejor ajuste psicológico que los que contaban con menores niveles de diferenciación (Murdock, Gore y Horosz, 1998).

En la misma línea, una investigación que estudió el papel de la diferenciación del self como mediador y moderador de la relación entre el estrés y el ajuste psicológico, halló como resultados que la diferenciación del self mediaba más que moderaba la relación entre el estrés exógeno y los síntomas psicológicos; el estrés de los estudiantes que compusieron esta muestra guardaba una relación inversa con un mayor nivel de diferenciación y, en contraste, la diferenciación del self estaba directamente relacionada con el ajuste psicológico (Skowron et al., 2004).

Según estos mismos autores, la interpretación de estos resultados señala que la asociación entre el estrés percibido y los niveles actuales de ajuste psicológico, viene determinada en

gran parte por la capacidad de regular la reactividad emocional, de mantener una adecuada conexión con otras personas, así como de evitar el corte emocional, no encontrándose a su vez diferencias en función del género; son ellos también quienes sugieren que la diferenciación del self media en la relación entre el estrés percibido y el ajuste psicológico, sin haber encontrado evidencias que soporten la hipótesis para el papel moderador de la diferenciación del self.

En la misma línea, investigaciones posteriores han demostrado que la capacidad de regular los propios estados emocionales puede mediar en la relación existente entre el apego seguro y la competencia social, siendo esto medido en una muestra de estudiantes (Contreras, Kerns, Weimer, Gentzler y Tomich, 2000). Además, se han encontrado evidencias que respaldan la relación existente entre una mayor diferenciación del self y el uso de estrategias de afrontamiento más adaptativas, así como de un menor uso de estilos de respuesta reactivos y supresivos (Murdock et al., 1998).

También se ha hecho alusión a que los individuos que cuentan con mayores niveles de diferenciación son quienes muestran un mejor manejo de la ansiedad y una mayor motivación para poner en práctica estrategias de solución de problemas que impliquen el apoyo social, y es en este contexto donde se ha investigado sobre los efectos que tiene la diferenciación del self en el comportamiento adolescente (Knauth, Skowron y Escobar, 2006).

Como resultado de este último estudio citado, se concluyó que aquellos adolescentes con mayores niveles de diferenciación eran más capaces de manejar la ansiedad y eran más efectivos en la resolución de sus problemas ya que tendían a recurrir a estrategias sociales para lograrlo; es interesante mencionar que los hombres obtuvieron puntuaciones más altas en diferenciación que las mujeres y éstas a su vez puntuaron significativamente más alto en ansiedad crónica. En consonancia con el modelo teórico descrito al respecto, los participantes con mayores niveles de diferenciación fueron quienes puntuaban más bajo en ansiedad crónica y la relación entre esta ansiedad crónica y la resolución de problemas centrada en el apoyo social también fue significativa e inversa.

De esta manera, los adolescentes que puntuaron alto en ansiedad crónica puntuaban bajo en la resolución de problemas centrada en el aspecto social. Aquellos que recurrían a estrategias sociales para la resolución de problemas, presentaban mayores niveles de diferenciación del self. Sin embargo, aunque la ansiedad crónica sea el mejor predictor de la resolución de problemas basada en el apoyo social, añadir la variable diferenciación del self a la ecuación pareció no incrementar la varianza explicada. En definitiva, los datos de este estudio fueron coherentes con la teoría de Bowen, mostrando que la diferenciación del self no guarda relación directa con la presencia de síntomas pero sí influye en la forma de resolver los problemas a través de la ansiedad crónica experimentada por los adolescentes (Skowron y Knauth, 2004).

La teoría de Bowen (1978) es el marco de referencia en cuestión ya que la familia es entendida como una unidad emocional en la cual todos sus miembros funcionan en relación con otros. De esta manera, esta teoría postula que los comportamientos de riesgo propios de los adolescentes son en realidad síntomas que hablan de dificultades presentes en las relaciones familiares que no han sido resueltas de otra forma y que encuentran en dicho síntoma su forma de expresión (Espada, Botvin, Griffin y Méndez, 2003).

Por lo tanto y como puede observarse, son varias las líneas de investigación que se han abierto en torno al estrés, la ansiedad, el papel que la diferenciación del self juega y el desarrollo de síntomas. Así, se ha encontrado de forma reiterada que la diferenciación del self tiene un papel mediador, en los casos ya descritos y también en la relación entre el estrés académico y el funcionamiento personal (Skowron et al., 2004).

Además, cabe destacarse el hallazgo relativo a que los bajos niveles de diferenciación se han asociado con una mayor ansiedad crónica, así como con una mayor presencia de malestar físico y psicológico (Bohlander, 1999; Skowron, Holmes y Sabatelli, 2003), con niveles más altos de reactividad emocional (Bartle-Haring et al., 2002; Johnson y Buboltz, 2000) y con niveles más bajos también de satisfacción marital (Skowron, 2000).

También relativo al constructo que nos atañe se ha hallado una asociación entre el funcionamiento en la infancia y los niveles de diferenciación de los propios padres, en un estudio realizado en familias urbanas de bajos ingresos. La diferenciación del self de la madre era predictor de las estrategias cognitivas utilizadas por su hijo, así como del comportamiento agresivo del mismo. Específicamente, se obtuvo que las madres que tenían la capacidad de regular sus propias emociones y mantener un claro sentido del self, actuando de forma racional a pesar de encontrarse bajo situaciones de estrés y promoviendo tanto la intimidad como la autonomía en las relaciones con sus hijos, eran quienes tenían hijos que puntuaban alto en las puntuaciones verbales y aritméticas de los test, los cuales a su vez eran menos agresivos que los niños cuyas madres estaban menos diferenciadas (Skowron, 2005).

Como es apreciable, parece que la investigación existente ha permitido mantener una base empírica sólida para sustentar la asociación entre el estrés, la salud física, los problemas psicológicos y las disfunciones interpersonales y familiares, aspectos estrechamente relacionados con la diferenciación del self de la que habló Bowen.

En este sentido, es precisamente la teoría de Bowen (1978) la que afirma que el estrés podría modificar el nivel de diferenciación del self, pero dándose esto o en un proceso a largo plazo o por la ocurrencia de eventos que fueran especialmente significativos para la persona; sin embargo, la investigación de Rodríguez-González encuentra que este nivel de diferenciación podría verse modificado también por cantidades más pequeñas de estrés.

Bowen (1978) también sugirió que la diferenciación del self es la habilidad que uno posee de separar el funcionamiento intelectual del emocional y, efectivamente, quienes poseen niveles bajos de diferenciación son quienes tienen más dificultades para separar ambos tipos de funcionamiento, además de ser quienes más tienden a ser dominados por sus emociones, respondiendo de forma automática, sin ser capaces de poder tomar distancia con la situación concreta.

En definitiva, puede resumirse y recalcar que la diferenciación del self es el constructo que permite a las personas tener un sentido propio de independencia y autonomía, lo cual les ofrece la posibilidad de estar separados y conectados al mismo tiempo con el sistema familiar del que forman parte; es un concepto que define los límites de cada miembro en el sistema, por el cual quienes cuentan con menores niveles de diferenciación tienen más dificultad para mantener sus límites fijos y pueden por ello verse fuertemente influidos por el clima emocional que tenga lugar en un momento específico (Friedman, 1991).

Cuando no se está bajo situaciones de estrés, el nivel funcional de diferenciación de un individuo puede situarse por encima del nivel base, siendo bajo situaciones de estrés cuando las personas reflejarían su nivel base de diferenciación. Se ha sugerido que este nivel de diferenciación se establece durante la adolescencia y que, por ejemplo, bajo la circunstancia que supone estar experimentando una buena situación terapéutica, ese nivel base puede verse modificado (Flores, Reyes, Esteban, Pérez y Herrera, 2014).

Así, dicho nivel funcional cambia si la ansiedad en la relación familiar cambiara también y, en suma, es posible que el estrés que conllevaría un hecho tan decisivo como es contar con el diagnóstico de una enfermedad pudiera ser una circunstancia extraordinaria que impactase tanto en el nivel base de diferenciación del self como en el nivel funcional (Bartle-Haring y Gregory, 2003). La diferenciación del self o la autorregulación, por tanto, son conceptos de cierta importancia y que se debieran tener en cuenta cuando se trata de lidiar con la ansiedad crónica, ya que ésta se manifiesta a través de la reactividad tanto emocional como física.

Friedman (1991) señala que cuando se trata de una familia bien diferenciada pero la cual tendría que hacer frente a su vez a algunos síntomas o problemas, como pudiera ser de nuevo la enfermedad misma, la probabilidad de que aparezca una disfunción en dicho sistema familiar es baja; en cambio cuando la situación requiere que la familia cuente con la habilidad de responder de forma adaptativa sin que ésta al mismo tiempo disponga de los recursos necesarios, la familia puede enfrentarse a la aparición de una disfunción, la cual puede expresarse de diferentes formas, siendo uno o más los miembros del sistema familiar

los que pudieran experimentar síntomas físicos o psicológicos como consecuencia de esa situación estresante; tal es así que unos bajos niveles de diferenciación así como el propio peso del estrés percibido por la familia se podría manifestar y hacer visible a lo largo del sistema entero.

Esto conllevaría que, dándose la misma circunstancia objetiva, la cual supusiera una gran fuente de estrés y malestar, dentro de una misma familia, unos miembros de ese mismo sistema familiar serían más propensos a la disfuncionalidad o al desarrollo de síntomas que otros, en la medida en que su nivel de diferenciación fuese más bajo (Friedman, 1991). Por esta razón, a su vez, nuestro interés se ha centrado en la medición particular y personal de la persona aquejada con una ER ya que, aunque la diferenciación del self sea un constructo nacido de una concepción familiar sistémica, es una variable individual y como tal la hemos concebido.

De esta manera, aunque la investigación en torno al constructo que nos ocupa no es especialmente extensa en comparación con el resto de variables elegidas y trabajadas, sí hemos podido encontrar estudios que han la han medido en relación con el estrés y la enfermedad, conceptos que, como puede observarse, han tendido a estudiarse conjuntamente en diversas ocasiones. De nuevo, relativo a las ER, no se han encontrado estudios al respecto y por ello, unido a nuestro interés personal en este constructo por nuestra visión sistémica de la enfermedad, decidimos incluirlo en nuestra investigación.

6.3. Medida de la diferenciación del self

El Differentiation of Self Inventory (DSI) fue creado por Skowron y Friedlander en 1998 y fue revisado posteriormente por Skowron y Schmitt en 2003; se desarrolló como una medida multidimensional para medir este constructo, empleado en adultos, con la intención de poder conocer cómo eran las relaciones significativas de las personas, así como sus relaciones actuales con su propia familia de origen. Se presentó como una herramienta de evaluación clínica y, a su vez, como un indicador de resultado psicoterapéutico (Skowron y Friedlander, 1998).

De esta manera, esta herramienta se centra en cuatro dimensiones centrales propias del constructo mismo que definió Bowen. Los 46 ítems que lo componen se pueden dividir a su vez en dos subescalas centrales: la escala intrapersonal que incluiría los factores de posición del yo (IP) y reactivada emocional (ER), y la escala interpersonal, la cual está compuesta a su vez de los factores: fusión con los otros (FO) y corte emocional (CE).

El S-DSI (Rodríguez-González, Skowron y Jódar, 2015) fue, en concreto, la validación de dicho instrumento, el DSI-R en población española (Anexo pág. 334). La validación a nuestro idioma se llevó a cabo con dos de los cuatro factores: la reactivada emocional, la cual hace referencia a la habilidad y capacidad de la persona para regular los afectos sin responder a su entorno con hipersensibilidad o habilidad emocional, y el corte emocional, refiriéndose éste a cómo la persona se puede separar de otros con la intención de apaciguar su ansiedad (Jankowski y Hooper, 2012).

Se prescindió del resto de escalas ya que, por motivos de significado y de diferencias culturales en las dimensiones que se iban a medir, se consideró que era más adecuado constituir de tal forma dicho instrumento, por lo que el resultado final fue un cuestionario de 26 ítems en un formato de respuesta tipo Likert con puntuaciones de 1 a 6 (siendo 1, totalmente en desacuerdo y 6, totalmente de acuerdo).

Capítulo 7

Gravedad de la enfermedad

7- Gravedad de la enfermedad

“El secreto para tener buena salud es que el cuerpo se agite y que la mente repose.”

Vincent Voitur

Definir salud y enfermedad es la primera tarea en este apartado y no es ciertamente sencillo. Probablemente, la definición que es compartida de forma más general es la que propuso la OMS en 1948: “salud es un estado de completo bienestar físico, mental y social y no meramente la ausencia de enfermedad”. Ha sido una definición que ha recibido críticas ya que, tanto definir como medir el bienestar, es algo que parece utópico o irreal. Fue más adelante, en 1977, cuando la Asamblea Mundial de la Salud añadió un nuevo aspecto, comprometiéndose para que todos los seres humanos pudieran lograr, al llegar el año 2000, una calidad en su salud que les permitiera llevar una vida productiva, tanto a nivel social como económico, compromiso que volvió a establecerse en 1998 y en 2003 (Jong-Wook, 2003).

Como se han precisado definiciones de salud y de enfermedad que fueran más prácticas, la epidemiología tomó un papel importante, al centrarse en los aspectos relativos a la salud que eran más sencillos de medir y que, a su vez, mostraban cuáles eran las acciones que debían tomarse de manera prioritaria. De esta manera, la epidemiología define los estados de salud como presencia o ausencia de enfermedad, lo cual a su vez llevó a establecer los criterios que diferenciaran la normalidad de la anormalidad, tarea compleja e incluso imposible, pues la diferencia misma entre lo que es normal y lo que no lo es, no parece estar clara.

Los denominados criterios diagnósticos, por su parte, tratan de describir la enfermedad centrándose en la presencia de signos y síntomas que el paciente en cuestión pueda mostrar, así como en los resultados que arrojan las diferentes pruebas médicas a las que se le somete. El problema en este sentido, tiene lugar cuando los criterios diagnósticos pueden

ser diferentes en función del tipo o calidad del conocimiento del clínico que observa y evalúa o de las diferentes técnicas de las que se disponga para diagnosticar y medir.

Por otro lado, la medición de la frecuencia de enfermedad se basa en dos conceptos centrales: la incidencia y la prevalencia, pero parece que tampoco hay un acuerdo absoluto en la definición de ambos conceptos, lo cual complica aún más la situación.

A la hora de cuantificar dicha frecuencia, es importante estimar correctamente el tamaño de la población con la que se esté trabajando, y aquí sólo debería incluirse un número de personas que realmente sean susceptibles de contraer o padecer la patología en cuestión; de esta manera, es sólo ese conjunto de personas quienes recibirán el nombre de población expuesta al riesgo, lo cual se puede definir en base a factores geográficos, ambientales o demográficos (Moreno-Altamirano, López-Moreno y Corcho-Berdugo, 2000).

En primer lugar, la incidencia hace referencia a la velocidad con la que tienen lugar los nuevos casos durante un periodo concreto de tiempo y en una población específica. Para continuar, la prevalencia es la frecuencia de casos de una enfermedad en concreto, en una población y momento concretos, por lo que son formas distintas de medir la frecuencia de una enfermedad; la relación entre ambas varía en función de la patología, de tal manera que hay enfermedades que son de alta prevalencia y a la vez de baja incidencia, como es el caso de la diabetes; y otras en cambio, pueden ser de baja prevalencia y alta incidencia, como el resfriado común. El resfriado común se produce más frecuentemente que la diabetes, pero desaparece al poco tiempo, mientras que la diabetes, tras debutar, es crónica.

Dentro del espectro de enfermedades que nos ocupa, las de baja prevalencia y curso crónico, determinar la gravedad de cada una es un aspecto central, pues es importante conocer no sólo la gravedad de las características y síntomas de la misma, sino el momento mismo en el que el paciente se encuentra con respecto a su enfermedad para determinar de igual forma la gravedad de la misma en relación con su curso. En este aspecto, cabe señalar que es en las unidades de terapia intensiva de los hospitales donde tienen lugar los mayores costes económicos, precisamente al tratar de cuantificar cómo y cuánto de grave está un

paciente, es decir, midiendo la gravedad de la enfermedad; es en este lugar donde, además, se encuentran las cifras de mortalidad y morbilidad más altas.

Los altos costos aquí mencionados tienen sentido, ya que los pacientes que se encuentran en este lugar necesitan pruebas tecnológicas que son muy costosas y que, aunque no se terminen justificando, el estado crítico en el que se encuentran los enfermos, requiere que se busquen la mayor cantidad de posibilidades que puedan hacer viable su supervivencia, tratando así de cuantificar la gravedad que las define y el estado en el que se encuentra cada paciente (Relman, 1980).

Por esta razón existen los sistemas de calificación de la gravedad de la enfermedad (SCGE), los cuales se han creado en base a parámetros tanto de tipo clínico como paraclínico. Este sistema ha simplificado la clasificación de pacientes para llevar a cabo diferentes estudios de tipo prospectivo.

Fue en 1974 cuando se publicó el Sistema de Calificación de Intervención Terapéutica (TISS), el cual permitió categorizar a los enfermos que se encontraban en estado crítico en base a lo grave que fuese su padecimiento, para así poder dar con la relación idónea entre enfermeros/as y enfermos, calcular el número de camas y estudiar las necesidades que pudieran darse en el futuro (Cullen, Civetta, Briggs y Ferrara, 1974).

Más adelante, en 1984, Knaus dio con un sistema de puntuación que iba de 1 a 4 en 34 variables de tipo fisiológico, atendiendo a la edad del paciente y a sus enfermedades anteriores. De esta manera, tuvo lugar un antes y un después con la creación de la llamada evaluación de la Fisiología Aguda y del Estado Crónico de Salud (APACHE) (Knaus, Zimmerman, Wagner, Draper y Lawrence, 1981).

En ese mismo año, en Francia se creó la clasificación Simplificada de la fisiología Aguda (SAPS), la cual surgió con 14 variables también de tipo fisiológico que en realidad provenían del APACHE; lo que aportó esta clasificación fue una aproximación certera del

número de pacientes que se encontraban bajo la probabilidad de morir (Le Gall et al., 1984).

En 1985 fue el grupo de Lemeshow en la Universidad de Massachusetts quien creó el Modelo de Probabilidad de Mortalidad (MPM), instrumento que también arroja datos fiables para predecir la gravedad de la enfermedad que afecta a cada paciente en el que se aplique (Lemeshow et al., 1993), gravedad de nuevo asociada a la posibilidad de fallecer próximamente dado el estado del paciente.

Otro aspecto digno de mención es la diferencia que existe entre los distintos países relativo a la gravedad de una enfermedad y a la dependencia asociada, ya que, si bien hay cierto consenso respecto a la definición de lo que supone ser una persona dependiente, la práctica al respecto es ciertamente distinta en función del país en el que se encuentre.

En Alemania, por ejemplo, el sistema de dependencia se concreta en un Seguro de Dependencia gracias a la ley del seguro de cuidados que entro en vigor en 1995. En Alemania se tienen en cuenta cuatro aspectos para considerar el nivel de dependencia de la persona: el aseo personal, la alimentación (consistente en la capacidad que la persona tenga de preparar y de comer alimentos), la movilidad y la realización de tareas domésticas; de tal manera que el nivel de dependencia se establece en función de la cantidad de ocasiones en las que la persona precisa ayuda en las diferentes dimensiones citadas (Menayo, 2003).

En Francia, en cambio, el aspecto central es la Prestación Personalizada de Autonomía, el cual añade un requisito extra, que es ser mayor de 60 años para poder tener derecho a una ayuda de este tipo. En este país se utiliza la AGGIR (Gerontological Autonomy Iso-Resources Group), escala compuesta por 17 variables, 10 de las cuales son decisivas para determinar si la persona necesita realmente esta ayuda y las 7 restantes dan información sobre el grado de dependencia tanto a nivel doméstico como social que muestra la persona evaluada. Se responde a esta encuesta con una A, B o C, en función de si la persona puede realizar la tarea propuesta de forma correcta, irregular o si no la puede llevar a cabo, respectivamente (Albarrán-Lozano, Alonso-González y Bolancé-Losillas, 2009).

En base a las variables del cuestionario se crea la escala GIR (Iso-Resources Groups), compuesta por seis grupos que determinan la cantidad de ayuda que necesita cada persona en cuestión, el GIR 1 describiría a aquellas personas que se encuentran postradas en una cama y el GIR 6 a aquellas que pueden realizar las tareas propuestas de forma autónoma e independiente.

En España en cambio, la situación de dependencia se clasifica en tres grados (I, II y III) y ésta se establece en función de la frecuencia con la que la persona en cuestión necesita ayuda. En cada uno de los grados de dependencia existen dos niveles en función de cómo sea la intensidad del cuidado que precisan y de la capacidad de autonomía que tienen. De esta manera, hacen falta 25 puntos para poder tener derecho a recibir una ayuda y se asciende de grado con cada 25 puntos adicionales; a su vez, se ubica en el nivel 1 dentro de los primeros 15 puntos y en el segundo con los siguientes (Albarrán Lozano et al., 2009).

Al comenzar a estudiar el impacto de la enfermedad en la salud de las personas, el aspecto central fue, como antes señalábamos, la mortalidad, analizando así en primer término cuáles eran las principales causas de la muerte de las personas, pero no se dio un lugar a la discapacidad que va asociada a una enfermedad. Fue durante las décadas de 1960 y 1970 cuando se empezó a tomar en consideración la calidad de vida relacionada con la salud.

De esta manera, surgió el término antes mencionado QALY, haciendo con él referencia a una medida de salud que significaría la calidad de vida que una persona ha ganado gracias a una intervención sanitaria, de tal manera que combina cantidad y calidad de vida.

A su vez, los también mencionados DALYs (en español AVAD - Años de Vida Ajustados por la Discapacidad) combinan los años potenciales de vida perdidos (APVP) añadiendo los años que ya se han vivido con discapacidad (AVD), dentro del proceso de salud enfermedad. Es una medida realmente útil para conocer todo lo relativo a la carga de enfermedad. De esta manera, un DALY significa haber perdido un año, el cual representa un año concebido como de plena salud, 100% saludable (Alvis y Valenzuela, 2010).

Tabla 2 Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Minusvalías 1986.

POBLACIÓN TOTAL, ESTIMACIÓN DEL NÚMERO DE PERSONAS CON DISCAPACIDAD Y PREVALENCIA POR GRANDES GRUPOS DE EDAD. ESPAÑA, 1986 y 1999.			
<i>Intervalos de edad</i>	<i>Población total</i>	<i>Población con discapacidad</i>	
		<i>Número</i>	<i>% sobre población total</i>
Encuesta 1986			
TOTAL	38.341.126	5.743.291	15,0%
Menores de 6 años	2.338.048	43.047	1,8%
De 6 a 64 años	30.856.653	2.804.837	9,1%
65 años y más	5.146.425	2.895.407	56,7%
Encuesta 1999			
TOTAL	39.247.019	3.528.221	9,0%
Menores de 6 años	2.209.504	49.577	2,2%
De 6 a 64 años	30.602.991	1.405.992	4,6%
65 años y más	6.434.524	2.072.652	32,2%

Fuentes:

– Instituto Nacional de Estadística, Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Minusvalías 1986. Madrid, INE, 1987.

– Instituto Nacional de Estadística, Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud 1999, Resultados detallados. Madrid, INE, 2002.

Tabla 3 *La discapacidad en España: Datos epidemiológicos. Aproximación desde la Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud 1999.*

COMPARACIÓN ENTRE LAS DISCAPACIDADES ORIGINADAS POR DIVERSAS CATEGORÍAS DE DEFICIENCIAS EN LAS ENCUESTAS DEL INE DE 1986 y 1999			
(Datos referidos a discapacidades en personas de 6 y más años)			
Encuesta 1986		Encuesta 1999	
<i>Categorías de Deficiencia</i>	<i>Número de casos</i>		<i>Categorías de Deficiencia</i>
Deficiencias psíquicas	438.778	514.871	Deficiencias mentales
Retraso mental	173.705	147.891	Retraso mental
Enfermedad mental	179.555	370.272	Enfermedad mental
De la audición	833.152	820.873	Deficiencias del oído
De la vista	759.473	830.775	Deficiencias visuales
Del lenguaje	90.470	53.546	Deficiencias del lenguaje, habla y voz
Aparato circulatorio	849.558	143.694	Aparato cardiovascular
Aparato respiratorio	354.316	58.610	Aparato respiratorio
Aparato digestivo	175.838	20.939	Aparato digestivo
Aparato genito-urinario	63.691	30.362	Aparato genitourinario
Sistema nervioso	111.925	299.426	Deficiencias del sistema nervioso
Endocrino-metabólicas	320.805	68.059	Sistema endocrino-metabólico
Aparato locomotor	1.922.642	1.255.810	Deficiencias osteoarticulares

Fuente: Jiménez Lara, A., & Huete García, A. (2011). *La discapacidad en España: Datos epidemiológicos. Aproximación desde la Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud 1999.*

En este sentido, la Encuesta de Discapacidades, Deficiencias y Estados de Salud (EDDES) fue elaborada por el Instituto Nacional de Estadística en el año 1999 y se aplica en personas que tienen más de 5 años, siguiendo la Clasificación Internacional de Deficiencias, Discapacidades y Minusvalías de 1980 (CIDDDM-1980), la cual ha identificado 36 tipos de discapacidad, cada uno de los cuales lleva asociado su nivel de gravedad, el cual puede ser moderado, severas o total; los diferentes tipos de discapacidad a su vez aparecen agrupados en 10 apartados distintos.

Según todo lo anteriormente expuesto, el aspecto central a la hora de acercarse a estudiar la enfermedad, parece ser la dependencia funcional que tiene que enfrentar el paciente, pues ésta hace referencia a la pérdida de autonomía tanto a nivel físico como psíquico, de tal manera que la discapacidad es un concepto que parece estar muy relacionado con la dependencia. Así, la dependencia es un resultado de la discapacidad, pero no todos los que padecen una discapacidad son dependientes (Rebollo et al., 2014).

La dependencia funcional, se ha definido como la pérdida de la autonomía física, psíquica o intelectual, pudiendo ser la causa determinados procesos que están relacionados con la salud (Salazar-Agulló, 2006). Esta dependencia ocasiona que la persona que la padece requiera una asistencia o ayuda para que, con ella, pueda desenvolverse para llevar a cabo las tareas de su vida diaria, así como poder tener cubiertas todas las necesidades que puede implicar el cuidado personal. Al respecto, dicha dependencia ocasiona que no sólo el enfermo en cuestión, sino que el cuidador mismo puedan dejar de atender sus responsabilidades laborales (Camps, Andreu, Colomer, Claramunt y Pasaron 2009).

Así, dicha dependencia, aunque se asocia generalmente a la edad avanzada, no es una condición que afecte únicamente a las personas mayores, aspecto que otros criterios para determinar la gravedad han considerado esencial, pues cualquier persona puede verse afectada por una situación o enfermedad que genere una situación de dependencia como las que se describían anteriormente. Por ello, ha sido la OMS quien ha creado una Clasificación Internacional del Fundamento, la Discapacidad y la Salud (CIF), la cual se

emplea a día de hoy como una orientación para poder barrenar la dependencia funcional (Rebollo et al., 2014).

Es interesante añadir que el Consejo de Europa ha concluido definiendo el término dependencia como: "Un estado en el que personas, debido a una pérdida física, psíquica o en su autonomía intelectual, necesitan asistencia o ayuda significativa para manejarse en las actividades diarias" (Querejeta, 2003). Relacionado esta definición con la propuesta por la CIF respecto a la discapacidad de una persona, la dependencia se podría terminar definiendo como la situación en la que una persona que cuenta con una discapacidad, requiere ayuda a nivel técnico o personal para poder llevar a cabo una actividad en concreto, o bien para mejorar su propio rendimiento. No incluyendo ya los anteriores criterios relativos a la probabilidad de morir ni a la edad avanzada.

7.1 Medida de la gravedad de la enfermedad

La OMS cuenta con un cuestionario denominado WHODAS 2.0 (Anexo pág. 337), para cuantificar el nivel de gravedad de enfermedad o el grado de dependencia de las personas, el cual se creó para evaluar de manera concreta y precisa las limitaciones en la actividad del individuo y las restricciones que éste tiene en la participación, independientemente del diagnóstico o edad que tenga. Esta ha sido la herramienta que hemos elegido para cuantificar dicha variable y su concepción de la dependencia ha sido uno de los aspectos cruciales para tomar nuestra decisión dada la variabilidad y heterogeneidad de las enfermedades que componen nuestra muestra. Los ítems del cuestionario hacen referencia únicamente a los últimos 30 días de la vida del sujeto y permite obtener una medida respecto a la severidad y duración de la discapacidad resultante de sus propias condiciones de salud, además de arrojar información sobre los costes que la discapacidad ocasiona tanto al individuo, como a su familia y a la sociedad.

Este cuestionario se compone de 36 ítems, los cuales evalúan 6 dimensiones, siendo éstas: comprensión y comunicación, movilidad, autocuidado, relaciones interpersonales,

actividades cotidianas y participación social. La puntuación que se puede obtener va de 0 a 100 y cuánto mayor sea ésta, mayor será el grado de discapacidad que la persona padece (Henao-Lema y Pérez-Parra, 2011).

Otro aspecto que hemos considerado de gran relevancia ha sido que dicho instrumento ofrece una versión abreviada de 12 ítems, lo cual ha sido decisivo para incluirlo en nuestra investigación, dada la importancia que esto tiene a la hora de ofrecer una mayor comodidad y brevedad a los encuestados, muchos de ellos con considerables dificultades para responder a un cuestionario de esta índole.

Aunque son varios los cuestionarios y escalas que han hecho referencia a la medición de la enfermedad, el WHODAS 2.0 ha demostrado ser una herramienta de éxito en su aplicación no sólo por la gran aceptación que ha tenido entre los profesionales de la salud, los cuales destacan su capacidad de descripción, clasificación y evaluación del funcionamiento de los individuos, sino que además ha demostrado ser un instrumento compatible con otras medidas de salud relativas al grado de funcionamiento y discapacidad (Henao-Lema, 2010).

Relativo a su fiabilidad y validez, se ha destacado la sensibilidad para detectar el cambio acontecido tras una intervención de rehabilitación (Luciano, Ayuso-Mateos, Aguado, Fernández, Serrano-Blanco, Roca y Haro, 2010) y su capacidad para evaluar de forma eficiente el grado global de discapacidad, además de que los valores se asignan con gran conveniencia a cada categoría de opciones de respuesta (Henao-Lema y Pérez-Parra, 2011).

Dada la importancia del estudio de la gravedad de la enfermedad y su medida, nosotros hemos decidido cuantificar este aspecto en nuestra muestra de afectados atendiendo a esta medida de la discapacidad y la funcionalidad de la vida de la persona diagnosticada con una enfermedad de este tipo, eligiendo una herramienta que, como señalábamos, no se centra en la probabilidad de morir, ni tiene como requisito la edad avanzada para considerar la necesidad de ayuda, ni considera necesariamente la demanda misma de ayuda una condición par poder comenzar a hablar de un cierto grado de dependencia; dada la ya descrita heterogeneidad de la muestra, no todos los pacientes aquejados con una ER tienen

altas probabilidades de morir, son mayores o requieren una ayuda externa para funcionar adecuadamente en su día a día.

Además, siguiendo las indicaciones de la organización mundial de la salud, emplearemos el cuestionario más idóneo para medir la gravedad misma de la enfermedad, pues esta herramienta garantiza la cuantificación de esta medida de funcionalidad de cada paciente de acuerdo con la Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud, siendo una medida estandarizada que garantiza la posibilidad de comparar científicamente las diversas poblaciones, por diversas que éstas sean, como es el caso de nuestra muestra; la cual, aunque comparte el hecho de estar compuesta por enfermedades de baja prevalencia, es muy diversa en su manifestación clínica, origen, tratamiento, etc.

II. MARCO METODOLÓGICO Y DISEÑO DE INVESTIGACIÓN

Capítulo 8

Diseño metodológico de la investigación

8.1. Objetivos

El objetivo principal de esta tesis es conocer en qué medida las percepciones que los pacientes diagnosticados con una ER tienen de su enfermedad y de su estrés, se ven afectadas no sólo por la gravedad y/o limitaciones de la misma sino también por su optimismo y variables de corte sistémico como el apego y la diferenciación del self.

Dicho de otra forma, se trata de analizar el valor predictivo de variables como el optimismo, el apego y la diferenciación del self en el estrés percibido y en las representaciones cognitivas y afectivas de las personas diagnosticadas de una ER, teniendo también en cuenta lógicamente el papel que en dicha relación tiene la gravedad de la enfermedad (medida según las limitaciones que ocasiona en la vida diaria del paciente).

Hemos optado por las variables que con mayor frecuencia hallamos en la literatura en torno al tema y cuyos resultados al respecto nos han parecido más interesantes y significativos, dada su pertinencia para una posible intervención terapéutica temprana a nivel familiar.

8.2. Variables

8.2.1. Variables predictoras

8.2.1.1. Optimismo

Como se ha señalado, las propias creencias y representaciones, tanto afectivas como cognitivas, que un paciente tiene acerca de su afección, siendo éstas a su vez tan idiosincrásicas de cada persona, están muy relacionadas en realidad con el ampliamente ya descrito optimismo, dado que aquella persona que espere la ocurrencia de resultados favorables en el futuro, puede contar con un factor protector, que pudiera ser en cierta medida saludable, para hacer frente a la condición de padecer una ER.

En este sentido y según lo ya descrito hasta el momento, las creencias acerca de poder controlar y cambiar los hábitos pasados, los sentimientos de autoeficacia percibida y el intento de recuperar el dominio de la propia vida, son factores que han estado ampliamente relacionados con el buen pronóstico de la enfermedad. También se ha investigado sobre la denominada percepción de invulnerabilidad, así como de la percepción de control y el optimismo, además de haberse relacionado también éstas dos últimas con un mayor ajuste psicológico (Bárez, 2002; Carver, Sutton y Scheier, 2000; Henderson y Donatelle, 2003; Tang, 2007; Taylor, Lichtman y Wood, 1984).

Es por todo ello que el compendio que conforman las vivencias y creencias que tiene la persona afectada con respecto a su patología o condición (representaciones cognitiva y afectivas de la enfermedad), la manera en la que percibe, de forma subjetiva, las situaciones y eventos estresantes (estrés percibido) y su visión positiva acerca de que en el futuro dichas situaciones tendrán un desarrollo o consecuencias favorables (optimismo), comprenden un conjunto interrelacionado que nos parece de gran interés; por ello hemos seleccionado dichas variables, relacionadas en la literatura existente de diversas maneras.

8.2.1.2. Apego adulto

El modelo sistémico de la enfermedad define la función y disfunción en relación con el ajuste entre el individuo y su familia, su contexto y las demandas psicosociales de la situación. En este sentido, el apego se vuelve una variable fundamental para entender el fondo de estas dinámicas familiares. Tal es así que, como explica Rolland (2000) en su obra *Familia, Enfermedad y Discapacidad*, probablemente un apego que fuera disfuncional en otras circunstancias puede estar siendo adaptativo en este momento de crisis que supone tener a un miembro de la familia enfermo, dados los movimientos relacionales que pueden darse como consecuencia de dicha experiencia.

La bibliografía existente al respecto, tal y como se ha descrito ampliamente con anterioridad, relaciona en diferentes ocasiones el apego con enfermedades de diversa

índole, encontrándose como resultado recurrente la relación existente entre el apego inseguro y diversos estados de hipercortisolismo (Reguera Nieto, 2015) o enfermedades físicas como la fibromialgia (Estrada, 2014) o la insuficiencia renal crónica terminal (Santelices-Álvarez et al., 2009).

Nuestra intención es, dado el interés que dio lugar y comienzo a esta tesis doctoral, conocer e investigar qué papel y que peso tiene el apego en enfermedades crónicas de baja prevalencia, como es el caso que nos ocupa, las ER.

8.2.1.3. Diferenciación del self

Otro concepto relevante y estrechamente relacionado con el anterior es el de diferenciación del self en el seno familiar. Este constructo se trata en realidad de un continuum en el que se sitúa toda persona, el cual se extiende desde el extremo que caracterizaría a quien se encuentra en una situación de fusión con el núcleo familiar, hasta el polo opuesto, representado por el nivel de individuación máximo, lo que representa la total diferenciación del sí-mismo. En las situaciones de crisis debidas, como es el caso concreto que nos atañe, a la irrupción de una enfermedad grave, no es raro que se produzcan cambios en las relaciones dentro del núcleo familiar, por lo que, dada esta situación, el individuo debe hacer frente al reajuste de las relaciones familiares, lo cual supone una dificultad añadida (Bowen, 1991; Rolland, 2000).

Según lo analizado en los estudios antes mencionados y descritos que han hecho alusión a este concepto de diferenciación del self, se ha llegado a entender esta variable como un posible predictor, mediador o moderador en los efectos del estrés percibido y en el funcionamiento psicológico (Hooper y DePuy, 2010; Murdock y Gore, 2004), y unido al interés que nos suscita este aspecto, hemos decidido incluirlo en nuestro elenco de variables a estudiar.

8.2.1.4. Nivel de gravedad de la enfermedad

Estimar el nivel de gravedad de la enfermedad que afecta a cada paciente resulta un aspecto de gran importancia para concebir y acoger de manera completa la enfermedad misma. En este sentido, ha sido la dependencia que afecta a los pacientes la que se ha decidido estimar y cuantificar con mayor frecuencia para poder así medir de alguna manera el nivel de gravedad que afecta a cada caso concreto.

Esta dependencia funcional, como ya se señaló con anterioridad, se define por las limitaciones que la afección, síndrome o enfermedad concretas están suponiendo para quien lo padece. Dichas limitaciones y restricciones recogerían diferentes aspectos de la vida diaria del afectado en cuestión, poniendo el foco de atención en su capacidad cognitiva, sus posibilidades de movilidad, de participación en actividades de la vida diaria, de atender su propio cuidado personal o sus relaciones personales.

8.2.2. Variables criterio

8.2.2.1. Estrés percibido

Para abordar los problemas del paciente de una manera más efectiva y eficaz, es conveniente conocer el estrés subjetivo que padece. El estrés percibido por aquel que padece una disfunción o discapacidad de tipo físico, así como las estrategias de afrontamiento que le caracterizan, son un aspecto psicosocial íntimamente unido a su propia calidad de vida (Vinaccia y Orozco, 2005); es en definitiva la percepción subjetiva del evento estresante que hace el enfermo lo más relevante a investigar, pues se ha encontrado que las reacciones de estrés estarían gobernadas en mayor parte por la percepción por parte del sujeto de poder afrontar de manera eficaz la situación; más aún que por las propiedades objetivas del evento estresante en sí, el cual está suponiendo una amenaza para quien lo tiene que enfrentar (Wiedenfeld et al., 1990). Por esta razón y unido a todo lo ya expuso con anterioridad, nosotros medimos estrés percibido, como constructo definitivo.

En esta misma línea, Shelley y Pakenham (2004) realizaron un estudio donde se midió el nivel de estrés emocional experimentado frente a una enfermedad aguda y/o crónica grave que los participantes habían padecido, encontrando que la propia percepción de control, muy relacionada con la autoeficacia, el optimismo y el locus de control interno, era uno de los moderadores del nivel de estrés experimentado. Relación interesante dadas nuestras variables definitivas.

8.2.2.2. Representación cognitivas y afectivas de la enfermedad.

Como ya hemos visto es fundamental la importancia que el sistema de creencias y atribuciones del paciente va a tener en su capacidad de adaptación a su enfermedad a lo largo de su vida. Nos interesa conocer la percepción que cada sujeto tiene de su enfermedad, la vivencia de las dificultades o el sufrimiento que la misma le ocasiona, pues consideramos que tener en cuenta este aspecto ofrece una información de gran valor sobre la vivencia subjetiva y personal de cada persona afectada por una ER.

Las creencias idiosincrásicas de cada uno son las responsables de dar explicación a cómo y por qué suceden las cosas, especialmente los acontecimientos personales que tienen lugar en la vida de cada sujeto (Abramson, Garber y Seligman, 1980; Lazarus, 1991; Lazarus y Folkman, 1984), y éstas se van forjando a lo largo del ciclo evolutivo, en el contexto familiar de manera más concreta.

Toda persona que tiene que hacer frente a una enfermedad grave y crónica buscará entender la razón de ser de la misma y cómo le va a afectar en su vida. En función de cómo se explique las cosas a sí mismo se verán afectadas su sensación de competencia y de control sobre la situación. El paciente puede desde sentirse víctima de meros avatares biológicos hasta creerse responsable de todo aquello que le pasa.

En el primer caso, pudiera ocurrir así que la persona enfocase la situación sin tener posibilidad alguna de control, entendiendo el hecho de estar enfermo como un acontecimiento biológico en el que nada ha podido hacer para evitarlo, e incluso que

tampoco pueda hacer nada para modificarlo. En el caso opuesto, la persona puede desde sentirse culpable hasta implicarse activamente en su mejoría, lo que según la investigación previa existente podría funcionar como variable protectora de su salud.

El sistema de creencias imperante en cada persona influirá de manera decisiva en la propia concepción de la enfermedad, en el significado que le atribuya y en cómo va a actuar frente a la difícil prueba que atraviesa; y por todo ello hemos considerado necesario incluir el sistema de creencias entre nuestras variables relevantes de estudio.

Cuando hablamos de representaciones cognitivas de la enfermedad, nos estamos refiriendo de forma concreta a las causas que el enfermo atribuye a su afección, las consecuencias que dicha enfermedad tiene para el que la padece, a la duración en el tiempo que cree tendrá su patología, al control que la persona cree tener sobre ella, a cuánto de útil considera que es el tratamiento que tiene prescrito, en qué medida cree comprender la enfermedad que está viviendo y la identidad de la enfermedad, es decir, en qué medida percibe síntomas o molestias. También se incluyen representaciones emocionales como la preocupación por su enfermedad y cómo le afecta ésta emocionalmente.

8.3. Hipótesis

Con lo expuesto hasta ahora confiamos en haber dejado claro por qué esperamos que tanto el estrés percibido que sufren las personas que padecen una ER, como sus representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad serán mayoritariamente explicadas no sólo por la gravedad de las limitaciones que la enfermedad les impone, sino que también tendrán un papel fundamental aquellas variables personales que consideramos cruciales para sostenerle: el apego seguro y la buena diferenciación de self como variables sistémico-familiares y el optimismo como actitud vital.

Hemos valorado que la mejor forma de poner a prueba nuestra hipótesis era mediante la realización de un Análisis de Regresión con cada variable criterio para que ver hasta qué punto su variabilidad puede ser explicada y en qué medida, por las variables predictoras

seleccionadas y las distintas dimensiones que las configuran. Así pues, nuestras hipótesis de trabajo quedarían de la siguiente forma:

H1- El estrés percibido por el paciente quedará explicado en gran medida por la aportación significativa de: un apego de tipo inseguro, un menor grado de diferenciación del self, puntuaciones bajas en optimismo y unas mayores limitaciones en su vida a causa de su enfermedad.

H2- Las percepciones y representaciones de la enfermedad del paciente fluctuarán en gran medida y de forma coherente¹ y significativa con las puntuaciones en: apego, diferenciación del self, optimismo y el grado de las limitaciones en su vida fruto de su enfermedad.

8.4. Metodología

8.4.1. Diseño de investigación

Nos encontramos ante una investigación no experimental, de tipo correlacional transversal con muestra incidental (debido a la especificidad y dificultad de acceso a la misma). Como ya hemos indicado el contraste estadístico principal para poner a prueba nuestras hipótesis ha sido un análisis de regresión múltiple, si bien se han realizado otros análisis exploratorios para rastrear el efecto de determinadas variables. En todos los casos hemos utilizado el programa IBM SPSS Statistics 20.

8.4.2. Participantes

Procediendo según lo indicado por la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER), puesto que cada ER cuenta con su propio movimiento asociativo, ha sido a través de dichas asociaciones como hemos accedido a la que ha terminado siendo nuestra muestra de estudio. Se ha contactado con el total de ER de las que tuvimos conocimiento y

¹ Se entiende que positiva o negativamente según corresponda con el sentido de dichas representaciones.

posibilidad de acceso, ya fuera vía correo electrónico o teléfono, logrando contactar con los principales responsables de las asociaciones, tanto con los directores o presidentes de las mismas como con los asistentes sociales, siendo gracias a ellos como pudimos invitarles a participar facilitándoles el cuestionario que elaboramos.

Dada la ley de protección de datos, nosotros no hemos tenido en ningún momento contacto con los pacientes, aunque sí les facilitamos una dirección de correo electrónico a la que pudiesen recurrir en caso de duda o de que precisaran información adicional; también se les dio la oportunidad al final del cuestionario de comunicarnos su dirección de correo, con el fin de que, una vez finalizado el estudio, pudieran recibir información sobre el proceso y resultado del mismo, en el caso de estar interesados en ello. A continuación, se procederá a presentar y detallar las características de cada una de las enfermedades que han compuesto la muestra de la investigación:

8.4.2.1. Arnold Chiari (AC): este síndrome consiste en una malformación del sistema nervioso central que es de tipo congénito. Ésta se localiza en la base del cerebro, situándose concretamente en la llamada charnela (unión de la parte superior de la columna cervical con el cráneo). Aunque puede darse de manera aislada, es frecuente que venga asociada con hidrocefalia, con otras malformaciones del cerebro y de la médula espinal tales como la siringomielia o la espina bífida.

El tipo I de esta afección corresponde a aquellos casos en los cuales los afectados no tienen asociado un mielomeningocele (salida de meninges y médula espinal por un orificio anormal en la columna espinal), los síntomas no aparecerían hasta la adolescencia o edad adulta. El tipo II en cambio, sí suele asociarse con un mielomeningocele, lo cual quiere decir que existe una hernia que podría contener partes de la médula espinal, de las membranas espinales o de líquido cefalorraquídeo (Bell, Charney, Bruce, Sutton, y Schut, 1987).

La causa se encuentra en el desarrollo fetal, al producirse una anomalía en el mesencéfalo, siendo en torno al 10% de los afectados los que muestran síntomas ya desde la lactancia.

Estos síntomas consistirán en: estridor (ruido respiratorio sibilante y agudo), llanto débil y apnea (ausencia o suspensión temporal de la respiración).

Este síndrome presenta una clínica que varía mucho de un caso a otro y aunque pudiera parecer llamativo, los afectados pueden ser incluso asintomáticos. Los síntomas más comunes son los de tipo depresivo, la presencia de mareos o vértigos, cefaleas leves en la zona occipital, llegando incluso a ver alterada tanto su sensibilidad como la percepción de los distintos sentidos. El diagnóstico se realiza a través de una resonancia magnética nuclear para poder así localizar y situar los siringomielos, además de poder comprobar si se da la hidrocefalia adicional antes mencionada. En lo que a tratamiento se refiere, no existe cura, siendo la única vía eficaz la intervención quirúrgica para descomprimir el cerebro, pero desgraciadamente es común para estos pacientes tener que someterse a dicha cirugía en varias ocasiones (Izquierdo y Avellaneda, 2004).

8.4.2.2 Sarcoma: esta patología consiste en la presencia de tumores malignos ubicados en los huesos o en los tejidos blandos del organismo, los cuales componen el sistema musculoesquelético y se encargan de sostener y contener los órganos y los tejidos del cuerpo humano, ubicándose por tanto en: músculos, nervios, tendones o incluso vasos sanguíneos. Aunque pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, en torno al 60% de los sarcomas aparece en brazos o piernas, el 30% se localiza en tronco o abdomen y sólo un 10% de los casos afecta a la zona de la cabeza o el cuello (Valdivia, Ugando, Villanueva y González, 2011).

No es infrecuente asociar la palabra cáncer al hacer mención a un tumor, pero la realidad es que no son dos términos sinónimos ya que únicamente el 1% de los tipos de cáncer existentes son sarcomas, pudiendo ser estos de dos tipos diferentes: en los huesos del esqueleto o en los tejidos blandos; tanto el sarcoma de Ewing (un tipo de sarcoma óseo) como los tumores del estroma gastrointestinal o GIST (un tipo concreto de sarcoma de partes blandas), han requerido una especial atención. Su diagnóstico resulta complejo, ya que pueden pasar completamente inadvertidos hasta que la situación se agrava, encontrándose ya por tanto en estadíos más avanzadas de la enfermedad, lo cual complica

notablemente el problema. En raras ocasiones puede atribuirse a factores hereditarios, lo cual supone que cualquier persona es susceptible de desarrollar esta enfermedad. Un factor predisponente podría ser haber padecido algunas enfermedades como la neurofibromatosis, la cual se ha asociado a la aparición de algunos sarcomas de tipo específico; otro factor predisponente es el hecho de haberse sometido durante varios años al tratamiento de radioterapia, vinculado con la aparición del sarcoma de postirradiación, el cual es especialmente resistente al tratamiento (García, Loureiro y Vera, 2012).

Es importante destacar que cualquier tipo de sarcoma puede ser curado si se localiza y diagnostica a tiempo, consistiendo el tratamiento básico en una cirugía para extirpar el tumor en cuestión. El empleo de quimioterapia, de radioterapia, así como tratamientos de tipo molecular, pueden ser también empleados con el fin de facilitar la cirugía a realizar, además de para ayudar a prevenir posibles futuras recaídas.

8.4.2.3. Esclerosis tuberosa (ET): esta enfermedad consiste en la presencia de lesiones tumorales las cuales reciben el nombre de hamartomas las cuales pueden estar localizadas en diferentes órganos, como pueden ser: los pulmones, el corazón, el hígado, los riñones e incluso los ojos; es una afección de tipo genético, cuya herencia es autosómica dominante, siendo la causa una mutación en el gen TSC1 o gen TSC2. El primero tiene como función codificar una proteína llamada hamartina y el segundo, por su parte, se encarga de codificar una proteína llamada tuberina cumpliendo ambas proteínas importantes funciones para el cuerpo humano, ya que se encargan tanto de la proliferación como de la diferenciación celular (Mazzuocolo, Cappetta y Maskin, 2009).

El 90% de los niños con esta patología cuenta, entre otras manifestaciones, con alteraciones en el sistema nervioso central, como pudieran ser: epilepsia, autismo, problemas de conducta y comportamiento o alteraciones cognitivas; en realidad, estas manifestaciones corresponden a anomalías de tipo neurológico que son muy frecuentes entre los pacientes que tienen el diagnóstico de ET. Los síntomas son de tipo e intensidad variable y aunque esta enfermedad a día de hoy no cuenta con un tratamiento que haya logrado su cura, se logra hacer frente a los síntomas de forma adecuada. También existen casos de personas

que tienen diagnosticada dicha enfermedad, pero se mantienen asintomáticos, sin una manifestación clínica evidente que lo haga visible, y en estos pacientes es necesario realizar seguimientos a largo plazo.

El diagnóstico de la enfermedad se logra a través de las manifestaciones clínicas que hemos descrito y éste es definitivo cuando el paciente presenta unos criterios concretos previamente definidos y delimitados. Tras el diagnóstico se precisa la presencia y colaboración mutua de un equipo interdisciplinar, compuesto por especialistas de todas y cada una de las ramas médicas que participan de esta enfermedad como son: cardiólogos, urólogos, neurólogos, neumólogos, y neuropediatras en los casos infantiles, entre otros profesionales (Asociación Nacional de esclerosis tuberosa, s.f.).

8.4.2.4. Corea o enfermedad de Huntington (EH): se trata de una patología neurológica, de carácter hereditario, que es degenerativa, siendo en realidad mortal y cuya progresión es lenta y gradual, aunque la mayoría de los pacientes no mueren como consecuencia directa de la enfermedad sino por la cantidad de problemas de salud asociados, como la debilidad corporal que produce esta patología, los atragantamientos que ocasiona en muchos casos, las infecciones o una parada cardíaca, finalmente. La gran parte de los afectados por ella, desarrollan la enfermedad a lo largo de su vida adulta, entre los 35 y los 55 años generalmente, no siendo muy alentadora la esperanza de vida, ya que el desenlace suele ser mortal pasados 15 o 20 años tras comenzar los primeros síntomas (Roos, 2010).

La enfermedad debuta con los siguientes síntomas y signos: variaciones en la personalidad o cambios en la manifestación del carácter del sujeto, fallos de memoria, signos de torpeza y movimientos característicos en dedos de manos y pies. El problema en esta fase inicial es que pueden pasar varios años sin estar diagnosticados, aunque la enfermedad se va manifestando lentamente a lo largo de este comienzo insidioso.

Los síntomas varían de persona a persona, variando a su vez tanto en diversidad sintomática, como en gravedad, velocidad de progresión y momento de comenzar la enfermedad; pero parece ser que todos los afectados por ella cuentan con estas ya descritas

fallas motoras, cognitivas y psiquiátricas, siendo probablemente la alteración más extensamente compartida la llamada corea, es decir: un movimiento del cuerpo que parece muy similar a una danza (Shoulson y Fahn, 1979).

Respecto al diagnóstico, es necesario llevar a cabo test presintomáticos, siendo el sujeto que la solicita una persona que tiene sospechas de poder ser portador de la enfermedad. No tiene cura, pero sí fármacos que puedan ayudar a enlentecer su progresión, además de estar trabajando en profundidad para tratar de encontrar mecanismos que logren poder llegar a prevenirla. De esta manera, el tratamiento existente para la ET se centra en controlar los síntomas de la misma (Vendrell, Giménez, Martín, Fernández y Velilla, 2011).

8.4.2.5 Síndrome de Tourette (ST): este trastorno es una patología de tipo neurológico, la cual se caracteriza por la presencia de tics, los cuales consisten en movimientos de carácter involuntario que se repiten sin que la persona pueda controlarlos inicialmente, así como ciertos sonidos vocales ajenos al control del paciente. Su causa es desconocida, aunque sí se ha sabido que existe un mal funcionamiento de ciertos neurotransmisores y receptores de los mismos, como es el caso de la dopamina y la serotonina, principalmente. Ni la inteligencia ni la esperanza de vida de estas personas parecen verse comprometidas (Ramos y Matos, 2016).

Respecto a los tics, cabe destacarse que son de carácter involuntario, considerando su causa de origen externo a la persona, teniendo un carácter de tipo convulsivo ya que su apariencia y manifestación son excesivas, inoportunas e irresistibles para el que lo padece, el cual lo viviría con malestar y sufrimiento por la sensación de no poder controlarlos. Durante el sueño desaparecen, siendo frecuente que estos tics vean incrementada su frecuencia cuando la persona se encuentra sometida a periodos de mayor estrés o presión (Ollendick, 2013).

Es importante señalar que esta patología puede comprender distintos grados o tipos con sus respectivas manifestaciones, entre los cuales se encuentran: el Tourette de tipo puro, en el cual se dan tics únicamente, pudiendo ser estos motores o fónicos. También puede haber presencia de determinados signos que revelan hiperactividad. El segundo tipo denominado

Tourette completo presenta, además de los mencionados tics, ecolalia, la cual consiste en la repetición involuntaria de palabras o sílabas, o coprolalia, siendo ésta la repetición de palabras malsonantes. Por último el Tourette plus, en el cual, además de los síntomas anteriores, adicionalmente presenta otros de tipo psíquico tales como: irritabilidad, ansiedad, obsesiones, autolesiones o incluso comorbilidad con otros trastornos como pudieran ser la ludopatía, problemas de drogadicción o trastorno bipolar (Oviedo, 2004).

8.4.2.6. Enfermedad de Behçet (EB): el denominado síndrome de Behçet es en realidad una enfermedad multisistémica crónica cuya causa es desconocida, se caracteriza por su curso recurrente, cuya evolución se da en brotes, dándose un compromiso inflamatorio de los vasos sanguíneos. Respecto a su esperanza de vida, cabe señalarse que suele ser menor a 10 años una vez realizado el diagnóstico definitivo que confirma la enfermedad y es importante destacar que en el curso de esta afección no todos los pacientes presentan los mismos síntomas, siendo estos muy diversos.

Se da en adultos jóvenes mayoritariamente, teniendo lugar en la tercera o cuarta década de la vida y la realidad es que no existe prueba específica para el diagnóstico, éste se basa en las manifestaciones que pueden observarse de manera más frecuente y llamativa, debiendo cumplirse para el diagnóstico concreto de la enfermedad la presencia de las características úlceras orales además de dos o más de las siguientes manifestaciones: aftas o úlceras orales y/o genitales, lesiones inflamatorias de los ojos, lesiones específicas de la piel (eritemas nudosos, lesiones acneiformes y pseudofoliculares así como la positividad de un test que mide la reactividad de la piel o patergia (Solis et al., 2016).

El tratamiento se ha centrado en atacar los síntomas y no la enfermedad en sí, ya que es de carácter autoinmune y a día de hoy no tiene cura. Dicho tratamiento se define principalmente por el uso de inmunosupresores, para atacar el origen e la enfermedad y poder controlar de esta manera los brotes de la misma; los corticoides a su vez son muy empleados por su carácter inflamatorio además de su capacidad para reducir el dolor (González, Pérez, Satriano y Rotondo, 2007).

8.4.2.7. Artrogriposis múltiple congénita (AMC): Esta enfermedad se define como un síndrome neuromuscular congénito no progresivo, el cual se caracteriza por la presencia de múltiples contracturas articulares graves, así como debilidad muscular, fibrosis y desequilibrio muscular, lo cual supone, en definitiva, que el afectado tenga una movilidad reducida en muchas de las articulaciones de su cuerpo.

El tratamiento consiste en corregir las deformidades a través de cirugía y aplicación de yesos, destinados al mismo fin. Es de esta manera, de hecho, como se evita la recurrencia del síndrome, además de el empleo de aparatos ortopédicos nocturnos, los cuales persiguen el mismo objetivo. La esperanza de vida de los pacientes aquejados con este síndrome es normal, puesto que no se ve comprometida y respecto a la causa de la enfermedad, ésta es desconocida, aunque parece ser que la afección, en sus diversos tipos, no es hereditaria².

Al existir múltiples tipos de esta afección, los síntomas son muy variados, produciéndose grandes diferencias de un caso a otro, pero los síntomas más característicos se refieren a la movilidad reducida en muchas de las articulaciones del cuerpo debida a la anquilosis fibrosa, la cual se refiere a un crecimiento excesivo o a la proliferación del tejido fibroso de las articulaciones. También se puede dar la rotación interna de los hombros, los talones y los pies, la dislocación o luxación de la cadera, una extensión limitada en el movimiento que realiza el codo, así como la presencia de contracturas al flexionar tanto las muñecas como los dedos.

Respecto al comienzo de la enfermedad cabe señalarse que ésta está presente en el momento del nacimiento, debido a que la afección parece tener lugar por falta de movimiento fetal durante la vida intrauterina. Respecto al diagnóstico cabe destacarse que las pruebas con Rayos X son valiosísimas para valorar, entre muchas otras, luxaciones de cadera, de rótula, fracturas, escoliosis etc. (“Artrogriposis múltiple congénita-España”, s.f.).

² Exceptuando un caso identificado en Israel consistente en una forma autosómica recesiva asociada a una familia numerosa de origen árabe.

8.4.2.8 Distrofia muscular de Duchenne (DMD): caracterizada por un desorden progresivo del músculo que causa la pérdida de la función que dicho músculo ejerce. La enfermedad no tiene cura y el tratamiento existente únicamente va destinado a prevenir complicaciones secundarias o a retardar la progresión misma de dicha afección, la cual termina limitado de manera definitiva la independencia de quienes la sufren.

Respecto a la progresión de la misma, se comienza apreciando que los niños aprenden a caminar tardíamente, así como también se puede observar un agrandamiento de los músculos de las pantorrillas; de esta forma, quienes la padecen, ya en la edad preescolar pueden parecer torpes y caerse con frecuencia una vez que han comenzado a andar. La evolución hace que los afectados dejen de caminar entre los 7 y los 12 años de edad, siendo común que necesiten ya silla de ruedas al rededor de estos mismos 12 años; desafortunadamente la esperanza de vida promedio es de 30 años.

La causa de la enfermedad es la mutación del gen que codifica la distrofina, de tal manera que las células musculares se dañan fácilmente; cabe añadirse que se trata de una patología que se da en los varones principalmente, ya que la mutación está presente en el cromosoma X, aunque puede darse en cualquier familia, sin encontrarse distinciones de culturas o razas. Frecuentemente dicha mutación se transmite de madre a hijo, pero un 35% de los casos se deben a una mutación espontánea “de-novo”.

Entre los síntomas más frecuentemente asociados a la afección que nos ocupa se encuentran: problemas del lenguaje, dificultades en la motricidad y contracturas en articulaciones y tendones, se mueven más lentamente y con más dificultad y debido a la debilidad de sus músculos puede sentirse cansado o con defecto de energía. Los problemas musculares pueden extenderse hasta los de tipo cardíaco, requiriendo un tratamiento médico específico para ello. Para el diagnóstico, la observación de padres y profesores se hace esencial en un primer momento como se ha descrito, dada la evolución sintomática en la etapa preescolar y, posteriormente, son las pruebas genéticas (creatina quinasa) las encargadas de confirmar el diagnóstico de manera definitiva (Cammarata-Scalisi, Camacho, Alvarado y Lacruz-Rengel, 2008).

8.4.2.9. Hipertensión pulmonar (HP): este síndrome se caracteriza por un aumento progresivo en la presión de la arteria pulmonar superior a 25 mmHg, lo cual conlleva que la parte derecha del corazón haga un sobre esfuerzo adicional; así la causa se encuentra en que los vasos sanguíneos de los pulmones se estrechan, suponiendo que el volumen de sangre transportada sea menor y que la presión, por tanto, aumente (Zagolin y Llancaqueo, 2015).

El tratamiento consiste en la administración de fármacos, anticoagulantes concretamente, los cuales se administran para paliar los síntomas, ya que la enfermedad no tiene cura. En ciertos casos en los cuales el paciente no responde al tratamiento médico prescrito se llega a recurrir a un trasplante de pulmón.

Es más frecuente en mujeres jóvenes en plena edad productiva y la esperanza de vida puede ser muy corta, de 3 años si el diagnóstico es tardío, incorrecto o si el tratamiento no es adecuado, pero pueden llegar a sobrevivir 20 años tras dicho diagnóstico, por ello en esta enfermedad se hace especialmente relevante que el diagnóstico sea precoz y el tratamiento apropiado. La causa puede ser desconocida, aunque el subtipo idiopático es producido por la mutación de un gen específico, la cual es ocasionada por el uso de determinados medicamentos, tóxicos o drogas, así como por determinadas anomalías cardíacas congénitas o por la existencia previa de otras enfermedades o afecciones tales como la infección por VIH, cirrosis o lupus, entre otras.

Aunque los signos y síntomas podrían no ser evidentes durante meses o años, a medida que la enfermedad va evolucionando, los síntomas también van empeorando, los cuales corresponden a: disnea de esfuerzo, agotamiento excesivo, síncope, mareos, angina durante actividad física, disminución progresiva de la capacidad de ejercicio, palpitaciones, hinchazón de piernas y tobillos, tos y hemoptisis.

Para el diagnóstico certero de la afección se recurre a emplear radiografía de tórax, ecografía cardíaca, gammagrafía pulmonar, pruebas de función respiratoria o cateterismo cardíaco (Galiè et al., 2009).

8.4.2.10 Intolerancia hereditaria a la fructosa (IHF): se trata de un trastorno hereditario, transmitido de padres a hijos, con un carácter autosómico recesivo. Se caracteriza por el incorrecto funcionamiento del metabolismo de la fructosa, de tal manera que el organismo de quien la padece no puede llegar a metabolizar la fructosa por completo. Dicha sustancia es un azúcar presente principalmente en frutas y verduras, asociado a la glucosa en forma de sacarosa o azúcar común, o se puede también sintetizar en el organismo a partir de un edulcorante común denominado sorbitol.

El tratamiento consiste en definitiva en excluir la fructosa de la dieta, de tal manera que, con el empleo de dicha medida los afectados por la enfermedad pueden llegar a disfrutar de una vida libre de síntomas. Ante la sospecha de padecer esta afección, se evitan todos aquellos alimentos que contengan tanto fructosa, como sacarosa como sorbitol, observándose en un corto lapso de tiempo los efectos beneficiosos que para la persona afectada tiene esta restricción.

Dicha afección se produce por mutaciones en el gen ALDOB (9q22.3), el cual codifica la enzima aldolasa B; de esta manera, quienes padecen la enfermedad no pueden llegar a metabolizar la fructosa en el hígado, el intestino y los riñones, lo que conlleva una acumulación del sustrato fructosa y su consecuente depleción de adenosina trifosfato.

Los síntomas característicos son: Hipoglucemia, acidosis láctica, cetosis con vómitos recurrentes, dolor abdominal y manifestaciones sistémicas tras el consumo de alimentos que contienen fructosa. El pronóstico es favorable y ni la esperanza de vida, ni la inteligencia ni el crecimiento normal se ven afectados. El comienzo de la enfermedad puede apreciarse durante la lactancia, concretamente en el momento del destete, cuando se incorpora la fructosa a la dieta del niño y el diagnóstico definitivo se confirma mediante pruebas complementarias como la sobrecarga de fructosa, la cual no es recomendable dada su peligrosidad y otras de tipo molecular a partir de ADN de leucocitos periféricos; también puede realizarse una biopsia hepática para evaluar la actividad aldolasa B (Labrune, 2015).

8.4.2.11 Neuropatía óptica de Leber (NOL): es una enfermedad mitocondrial neurodegenerativa que afecta al nervio óptico, caracterizándose por una pérdida súbita de la visión de aquellas personas que son portadoras, es decir, una pérdida de la visión central (ceguera) y una atrofia (degeneración) óptica. Dicha neuropatía afecta en realidad a ambos ojos, es repentina y puede tener lugar dándose un dolor de cabeza adicional.

La causa última son las mutaciones en el ADN mitocondrial (ADNmt), en concreto en los genes MT-ND1, MT-ND4, MT-ND4L y MT-ND6. A pesar de tener herencia mitocondrial, hay muchos casos esporádicos que tienen lugar sin que hubiese otros previos en la misma familia. La afección puede ser de diverso tipo, de tal manera que una mutación de tipo 14484, generalmente muestran una recuperación espontánea parcial 1-2 años después de comenzar la enfermedad, y entre el 30 y el 50% de los hombres portadores y entre el 80 y el 90% de las mujeres portadoras no presentarán ceguera, por lo que la ceguera total es poco común.

Transcurridas unas semanas o meses desde su aparición puede darse un empeoramiento de la visión, entubamiento, dificultades para leer, reconocer caras o conducir, déficit del campo visual, disminución de la agudeza visual, percepción de colores desvanecidos, incluso presencia de síntomas neurológicos asociados. Actualmente no tiene cura y dependiendo del caso, el tratamiento puede consistir en la corrección del déficit de visión o en la aplicación de dispositivos para ver mejor.

Como señalábamos el inicio tiene lugar de manera súbita en ambos ojos, sin que la persona padezca dolor. Es más frecuente que esta pérdida de visión tenga lugar entre los 18 y los 30 años de vida, siendo frecuente que el 95% de las personas que sufren esta enfermedad pierdan su visión de manera definitiva antes de cumplir los 50 años, siendo más frecuente en los hombres. El diagnóstico se logra a través de un examen del fondo de ojo, así como con estudios electrofisiológicos, tales como potenciales evocados visuales, para confirmar la disfunción del nervio óptico (Yu-Wai-Man y Chinnery, 2013).

8.4.2.12 Mastocitosis Sistémica (MS): esta patología consiste en el aumento anormal del número de mastocitos en diversas zonas del cuerpo; dichos mastocitos son células que se originan en la médula ósea, desde donde pasan a otros tejidos y participan en procesos alérgicos y de inflamación, afectando a las defensas del organismo de la persona afectada.

El tratamiento consiste en fármacos que, aunque no curan la enfermedad, alivian al afectado estabilizando la pared del mastocito, como es el caso del cromoglicato disódico. También se emplean medicamentos destinados a tratar las lesiones cutáneas asociadas a esta enfermedad y otros indicados para tratar la osteopenia u osteoporosis también presente en la MS (Molina-Garrido et al., 2008).

El curso de esta patología se caracteriza por una evolución lenta, que en realidad es benigna, siendo la esperanza de vida de quienes están afectados de tipo normal. La causa es desconocida, no considerándose una enfermedad hereditaria. El diagnóstico clínico consiste en la inspección de las lesiones, el cual se puede confirmar con una biopsia cutánea, pero en realidad, para un diagnóstico integral con el que poder clasificar el tipo de mastocitosis específica de la que se trata, puede llegar a ser necesaria una biopsia de médula ósea en los adultos.

La sintomatología es muy variada, pudiendo surgir problemas gástricos, mareos, dolores fuertes de cabeza que en ocasiones pueden ir acompañados de pérdidas de consciencia; además, son varios los órganos que pueden verse afectados por la enfermedad como son: la médula ósea, determinados huesos, el hígado, el bazo y el tracto gastrointestinal. También pueden aparecer afecciones en la piel, principalmente urticaria pigmentosa (lesiones cutáneas de color rojo-violáceo) más frecuente durante la infancia y telangiectasia macularis pertans en población adulta (Escribano, Akin, Castells, Orfao y Metcalfe, 2002).

8.4.2.13 Miocardiopatía Dilatada (MD): esta afección se caracteriza por la dilatación del miocardio y de sus cavidades, siendo la consecuencia principal de la enfermedad que la fracción de eyección disminuye, es decir, que la cantidad de sangre que el corazón expulsa

en cada latido decrece. Desafortunadamente no es una enfermedad benigna, y en general, tiene mal pronóstico, pudiendo llegar a afectar a órganos tales como el pulmón o el hígado.

En el caso de que el alcoholismo causase la enfermedad, sí podría observarse una mejoría con el cese de la ingesta alcohólica, hasta lograr recuperar la normalidad incluso. Si la afección se debiese a infarto, la intervención indicada sería la práctica de un cateterismo; de esta manera, el tratamiento consiste como puede observarse en tratar la causa, si existiese. También debe establecerse un tratamiento adicional para paliar los síntomas del propio síndrome de insuficiencia cardíaca (Fundación española del corazón, s.f.).

De esta manera, las diversas causas que la originan pudieran ser: una enfermedad coronaria previa (infarto o lesiones en arterias coronarias), el ya mencionado consumo de alcohol, (pasando a denominarse en este caso MD de origen enólico), arritmias rápidas (taquimiocardiopatía), acontecer tras un parto o por una miocarditis. Los principales síntomas que definen esta afección consisten en la ya descrita insuficiencia cardíaca, es decir, congestión pulmonar, la cual se define por una intolerancia al esfuerzo y a estar tumbado, ya que estas conductas producen la sensación de falta de aire en la persona afectada.

Aunque esta enfermedad puede aparecer a cualquier edad, es más frecuente que se dé en pacientes de entre 40 y 50 años, realizándose ante cualquier sospecha de insuficiencia cardíaca una radiografía de tórax con el fin de determinar si se ha dado un aumento de la silueta del corazón; el diagnóstico definitivo consiste ya en la evaluación a través de un ecocardiograma, el cual permite ver la dilatación de las cavidades cardíacas y la disfunción miocárdica. También es común el empleo de una resonancia cardíaca para conocer la causa, así como practicar un cateterismo para poder descartar la enfermedad coronaria como causa de la disfunción (Acuña, Lago y Juanatey, 2013).

8.4.2.14 Narcolepsia: se trata de un trastorno del sueño de origen neurológico caracterizado por una excesiva somnolencia diurna, la cual se acompaña en la mayoría de los casos de cataplejías o crisis de hipotonía muscular; éstas suponen un descenso brusco del tono

muscular sin que la persona pierda la conciencia y tienen lugar cuando se dan emociones fuertes, tales como episodios de risa, susto o ante una fuerte discusión, entre otras. Se dan en cualquier músculo del cuerpo y pueden ser desde imperceptibles hasta de una intensidad tal que conlleven que la persona afectada caiga al suelo, pudiendo durar segundos o minutos.

El tratamiento se basa en la higiene del sueño, realizar ejercicio físico y fármacos; cabe destacarse que la esperanza de vida de la persona no se ve afectada. Por su parte, la causa parece hallarse en los bajos niveles de hipocretina u orexina, sustancia que ayuda a la persona a permanecer despierto. Esto puede deberse a una reacción autoinmune, pudiendo ser a su vez hereditaria ya que se han encontrado ciertos genes ligados al trastorno, por lo que existe un componente genético importante que podría llegar a afectar a integrantes de una misma familia, con una incidencia de 1-2 % en familiares de primer grado.

Entre los síntomas más comunes se encuentran: patrones individualizados de perturbaciones del sueño REM que comienzan sutilmente y pueden cambiar con el tiempo, así como presencia de somnolencia diurna excesiva y cataplejía, presente en el 70% de los pacientes. La parálisis del sueño y alucinaciones hipnagógicas e hipnopómpicas son menos comunes. Suele manifestarse, en general, entre la segunda y tercera década de la vida y se llega a diagnosticar dicha patología haciendo una historia clínica completa del paciente con el fin de descartar, en un primer momento, otras enfermedades neurológicas, síndrome de apnea del sueño, síndrome de piernas inquietas o problemas ocasionados por la ingesta de medicamentos y sustancias. Además, se le practica una analítica general y se realiza además un estudio genético, acompañado de una polisomnografía nocturna, de un test de latencias múltiples y se analizan los niveles de hipocretinas en el líquido cefalorraquídeo a través de una punción lumbar (Merino-Andréu y Martínez-Bermejo, 2009).

8.4.2.15 Retinosis Pigmentaria (RP): esta afección es la causa de la degeneración hereditaria de la retina más frecuente, la cual se produce por la degeneración y apoptosis de los fotorreceptores: los bastones encargados del campo periférico, aunque en las fases finales afecta a los conos, encargados de la visión central, provocando ceguera en un grupo

considerable de casos. Afortunadamente la esperanza de vida de las personas diagnosticadas no se ve afectada.

El tratamiento está encaminado a tratar la deficiencia visual, así como las frecuentes complicaciones que la patología lleva asociadas. También puede llevarse a cabo una cirugía de cataratas y la administración de fármacos inhibidores de la apoptosis de los fotorreceptores.

Se han propuesto diversas causas, habiéndose sabido que existen numerosos genes que pueden provocarla, llegando a haber, en un 50% de los casos, antecedentes familiares de ceguera o de grave pérdida de la función visual. De esta manera, puede deberse a una mutación genética de proteínas específicas de la retina o una excitotoxicidad neuronal, entre otras etiologías posibles. Además, se sabe que pueden existir factores ambientales que pueden proteger o favorecer la progresión de la enfermedad.

Aparece de manera silenciosa y lenta, llegando a transcurrir hasta 15 años desde que se tienen los primeros síntomas de ceguera nocturna. Progresivamente se va apreciando una pérdida del campo visual hasta poder llegar a tener la denominada visión en túnel. De esta manera, la edad de aparición es muy variada, aunque generalmente suele darse entre los 25 y los 40 años de edad.

La pérdida de visión no afecta de la misma manera a todos los pacientes, ni siquiera dentro de la misma familia y para contar con el diagnóstico definitivo de esta enfermedad es preciso realizar un examen oftalmológico y electrofisiológico (ERG y PEV). Además, se pueden realizar también pruebas adicionales como pudieran ser: una audiometría, potenciales evocados auditivos, análisis clínicos o un examen cardiorrespiratorio (Torre, 1995).

8.4.2.16 Pseudohipoaldosteronismo: es una forma rara y hereditaria de hipertensión caracterizada por: hipopotasemia, acidosis metabólica hiperclorémica, aldosterona elevada o normal, renina baja, y una función renal normal. A su vez, esta afección puede ser de tipo

I o de tipo II: la primera se refiere a una condición hereditaria primaria de resistencia mineralcorticoide ya presente en los recién nacidos, los cuales muestran una pérdida de sal a nivel renal, retraso en su crecimiento y deshidratación el segundo tipo, en cambio, hace referencia a una presencia de la enfermedad desde una edad temprana, no presentando los pacientes insuficiencia renal (Rodríguez, Caggiani y Rubio, 2006).

El tratamiento consiste esencialmente en la administración de diuréticos tiazídicos a dosis bajas, los cuales han demostrado resultar muy efectivos en la corrección de la hipertensión, la hiperpotasemia y la hipercalciuria. El pronóstico es bueno, aunque se requiere un tratamiento de por vida en el tipo II; en el subtipo I la afección puede mejorar con la edad, pudiendo llegar a interrumpirse el tratamiento en la mayoría de pacientes entorno a los 18-24 meses. Si existe nefrolitiasis, esto puede constituir una complicación de la enfermedad, de la misma manera que cuando la hipercalciuria está presente entre los síntomas.

Respecto a la causa se ha investigado que la afección es debida a mutaciones en los genes (PHA2C), en el cromosoma 12, y WNK4 (PHA2B), en el cromosoma 17, que codifican para las quinasas libres de lisina y se encargan de regular los cotransportadores de Na-Cl y de Na-K-Cl, así como el canal renal de potasio (Soriano, 2001).

Los principales síntomas presentes entre los afectados se encuentran: hiperpotasemia, acidosis hiperclorémica leve y niveles reducidos de renina. La hipertensión aparece asociada a otros hallazgos clínicos tales como el hecho de tener una talla baja, contar con debilidad muscular o con parálisis periódica. Dichos síntomas están en realidad presentes desde una edad temprana. El diagnóstico definitivo se logra gracias a los estudios bioquímicos que reflejan la presencia de hiperpotasemia, acidosis hiperclorémica, actividad de renina plasmática baja o suprimida y niveles de aldosterona entre normales y elevados (Vargas-Poussou, 2011).

8.4.2.17 Síndrome de Dravet (SD): también llamado epilepsia mioclónica severa, esta afección consiste en un trastorno del neurodesarrollo que se caracteriza por una epilepsia severa resistente al tratamiento farmacológico. Cabe señalarse que no se conoce cura ni

fármacos específicos; no sólo es refractaria a tratamiento con los antiepilépticos disponibles actualmente, sino que estos pueden producir síntomas más severos y de difícil control, lo cual puede llegar a agravar y complicar aún más la situación de sus afectados.

La mortalidad de quienes la padecen es de porcentajes superiores al 15%, generalmente debida a una muerte inesperada del paciente con epilepsia, aunque se han obtenido unos mejores datos al respecto en los últimos años, ya que se ha logrado un mejor manejo de las crisis, además de haberse llegado a un mayor éxito en el tratamiento con antiepilépticos. El origen de esta enfermedad es de tipo genético y se encuadra dentro de la familia patológica de las canalopatías, ya que aproximadamente el 75% de los pacientes afectados presenta una mutación en el gen SCN1A. El principal síntoma que caracteriza esta afección son las crisis convulsivas prolongadas que pueden durar incluso más de diez minutos (Depienne et al., 2010).

Respecto al comienzo de la enfermedad cabe destacarse que suele aparecer entre los 4 y 12 meses de vida, caracterizándose por convulsiones clónicas o tónico-clónicas generalizadas o unilaterales de duración prolongada tanto en un contexto febril como en ausencia de fiebre, observándose una normalidad inicial con un evidente deterioro posterior reflejado por el EEG, el cual se asocia a su vez a un deterioro cognitivo progresivo que cursa con ataxia y otras alteraciones motoras.

En muchos casos, la progresión comienza a estabilizarse a los cuatro o cinco años de edad, de tal manera que las funciones motrices, cognitivas y de comunicación se estabilizan, pero los retrasos significativos permanecen en diversos grados. El diagnóstico se logra a través de la historia clínica y pruebas tales como electroencefalogramas y tomografías computerizadas. El diagnóstico genético permite identificar la causa genética molecular (Fundación Síndrome de Dravet, s.f.).

8.4.2.18 X frágil (XF): esta enfermedad consiste en un trastorno genético y hereditario relacionado con el cromosoma X, siendo principalmente padecida por hombres, los cuales cuentan a su vez con los síntomas más severos. A pesar de ser un síndrome que no tiene

cura, se han llegado a lograr altos grados de autonomía si la persona afectada puede contar con los apoyos necesarios. De esta manera, a pesar de su complejidad, se pueden llegar a desarrollar una vida feliz y relativamente autónoma.

Este síndrome no afecta a la longevidad de las personas que lo padecen, ya que se ha comprobado que tienen una media de vida similar a la de la población no enferma, por lo que su esperanza de vida no se ve comprometida.

La causa de la enfermedad se encuentra en la mutación de un gen (el FMR-1) situado en el cromosoma X, de tal manera que cuando el gen ha mutado, se inactiva y disminuye o cesa completamente la producción de la proteína FMRP. Esto conlleva que los síntomas observados en las personas afectadas se caractericen por un déficit de atención, presencia de hiperactividad, determinados problemas de conducta, ansiedad social y/o rasgos característicos del TEA.

Respecto a sus manifestaciones o rasgos físicos característicos, puede observarse en quien tiene dicha afección, la presencia de cara alargada y estrecha, orejas grandes despegadas, frente amplia, así como testículos de mayor tamaño en el caso de los hombres, aunque es preciso señalar que hay personas diagnosticadas que no presentan estos rasgos físicos descritos.

Al tratarse de una mutación genética, el síndrome está presente desde el momento del nacimiento, pudiendo llegar a predecirse antes del nacimiento si el feto puede llegar a padecer o no dicho síndrome mediante el empleo de la amniocentesis. El diagnóstico definitivo se logra gracias a un análisis de sangre con técnicas específicas de biología molecular, mediante una prueba denominada PCR (Polymerase Chain Reaction), concretamente (Artigas-Pallarés, Brun y Gabau, 2001).

8.4.3. Instrumentos

A continuación, se detallan los distintos cuestionarios utilizados para medir las variables de nuestro estudio.

8.4.3.1 Medida de las representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad: BIPQ

Para medir las representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad se decidió emplear el Brief Illness Perception Questionnaire (BIPQ) (Broadbent et al., 2006), el cual, permite analizar la percepción que tienen de su enfermedad los pacientes encuestados (Anexo pág. 336). Este instrumento se compone de 8 ítems a los que se responde utilizando una escala cuyas puntuaciones oscilan entre 0 y 10, y de un noveno ítem adicional de respuesta abierta que tiene por objetivo conocer qué etiología atribuye el paciente a su enfermedad.

De todo el elenco de ítems de la escala, cinco de ellos son de tipo cognitivo, es decir, evalúan representaciones cognitivas de la enfermedad, como son: las consecuencias que para el paciente tiene su afección (ítem 1), la llamada línea de tiempo (ítem 2) la idea que se tiene sobre la duración y el curso que seguirá la enfermedad, la creencia que la persona tiene de poder controlar su enfermedad (ítem 3) o el tratamiento (ítem 4), y la identidad y el conocimiento que la persona tiene sobre su patología (ítem 5).

Por el contrario, dos de los ítems de la escala evalúan las representaciones emocionales: la preocupación que el paciente tiene con su enfermedad (ítem 6) y las emociones que siente (ítem 8). Un ítem evalúa la comprensión que el paciente considera que tiene sobre su enfermedad (ítem 7).

Para evaluar la representación de causalidad (ítem 9) se pregunta al sujeto por las tres principales causas que considera responsables de su enfermedad. Debido a la gran variabilidad de respuestas y la dificultad para categorizarlas de una forma conceptual y operativamente coherente, no hemos incluido las respuestas obtenidas en nuestro estudio.

Respecto al cálculo de la puntuación global de la prueba, ésta se obtendría invirtiendo las puntuaciones de los ítems 3, 4, y 7 y sumando ésta cifra resultante a los ítems 1, 2, 5, 6 y 8. Cuanto más alta fuese la puntuación obtenida en este cálculo, supondría en definitiva que el paciente tendría una visión más dañina y disfuncional de su enfermedad.

La validación a nuestro idioma se realizó con una muestra de 577 personas, con edades comprendidas entre 14 y 75 años, obteniéndose unas propiedades psicométricas aceptables, con un alfa de Cronbach de 0,67. Al respecto podemos añadir que su primer componente reflejó una consistencia interna de 0,85, el cual incluyó los ítems: identidad, consecuencias, respuesta emocional y preocupación. En cambio, el segundo componente mostró una consistencia interna de 0,57, incluyendo los ítems siguientes: control del tratamiento, control personal y coherencia. Para comprobar su fiabilidad se realizó un test-retest y los resultados fueron los siguientes: los ítems duración y control del tratamiento presentaron correlaciones mayores a 0,70. Los ítems identidad, consecuencias, respuesta emocional y preocupación presentaron correlaciones entre 0,54 y 0,68. Los ítems control personal y coherencia de la enfermedad presentaron correlaciones menores al 0,50. (Pacheco-Huergo et al., 2012).

Respecto a su validez discriminante esta escala ha demostrado ser buena, reflejando valores altamente significativos en enfermos con diversas afecciones, de igual manera que dicha herramienta se ha asociado con la calidad de vida de personas afectadas tanto por enfermedades crónicas como mentales, reflejando resultados satisfactorios al respecto (Weinman, et al. 1996, Moss-Morris et al. 2002 y Broadbent et al. 2006).

8.4.3.2 Medida del estrés percibido: PSS

Para medir el estrés percibido, se ha decidido emplear la escala de estrés percibido (PSS, Perceived Stress Scale) de Cohen et al. (1994). La escala, basada en el modelo de estrés de Lazarus y Folkman, se compone de 14 ítems que evalúan en qué medida los sujetos encuestados han percibido su vida durante el último mes como impredecible, incontrolable, abrumadora o sobrecargada; en definitiva, el fin es conocer cómo perciben ellos el estrés al

que pudieran estar sometidos, más allá de si la situación es objetivamente estresante. Su tiempo aproximado de aplicación es de 8-10 min y la versión española que nos ocupa fue creada en 2006 por Eduardo Remor (Anexo pág. 335).

El patrón de respuesta consiste en una escala tipo Likert de cinco puntos la cual oscila entre el valor 0, el cual se corresponde con la afirmación “nunca” y el 4, valor que representa “muy a menudo”, invirtiéndose la puntuación en los ítems 4, 5, 6, 7, 9, 10 y 13. La puntuación cruda oscila entre 0 y 56 puntos y obtener una mayor puntuación representaría el hecho de contar con un mayor nivel de estrés percibido. El Alfa de Cronbach es de 0,86 (Ortiz y González, 2007).

En un estudio realizado con el mero objetivo de conocer las propiedades psicométricas de su versión española, se utilizó para tal fin una muestra de 440 adultos españoles, mostrando una adecuada fiabilidad, cuya consistencia interna fue de 0,81 y su fiabilidad test-retest fue de 0,73. En suma, para comprobar su validez concurrente, se empleó un cuestionario que midiese el distrés global, empleando para ello la Escala de Depresión y Ansiedad en el hospital, HAD, de Zigmond y Snaith (1983); el resultado obtenido fue una validez concurrente de 0,71. Además, la versión más breve del mismo instrumento, compuesta por 10 ítems obtuvo una fiabilidad adecuada ($\alpha = .82$, test-retest de 0,77) (Remor, 2006).

La escala PSS en su versión de 14 ítems se ha utilizado en investigaciones con: estudiantes, inmigrantes, personas sanas y con pacientes de muy diversas patologías (enfermedades cardíacas, hemofílicos, patologías renales, enfermedades de la piel, trastornos por ansiedad y estrés, personas con VIH) (González-Ramírez, Rodríguez-Ayán y Hernández, 2013).

8.4.3.3 Medida del Optimismo: LOT-R

Para medir el optimismo emplearemos el LOT-R: Life Orientation Test Revised, de Scheier et al. (1994), en concreto, hemos empleado la versión española del mismo, la cual fue diseñada por Ferrando et al. (2002). Esta herramienta se realizó con el fin de medir el optimismo - pesimismo característico de cada persona; este constructo se ha definido como

un protector de la salud, además de estar muy relacionado con la percepción de control, como ya se ha descrito anteriormente, siendo en la actualidad el instrumento más ampliamente usado en la investigación psicológica para evaluar el optimismo (Lai y Yue, 2000).

Este instrumento está compuesto por 6 ítems (3 redactados en sentido optimista y 3 en sentido pesimista) más otros 4 adicionales de relleno con el fin de enmascarar el objetivo de la prueba. Se trata de una escala de respuesta de 5 puntos tipo Likert (Chico, 2002; Ferrando et al., 2002).

La versión española se llevó a cabo a través del modelo multidimensional de respuesta graduada (MMRG) y arroja un alpha de Cronbach en distintas investigaciones entre 0,78 y 0,82, lo cual demuestra que tiene una adecuada consistencia interna (Scheier y Carver, 1992). Además, cuenta con una excelente correlación con el instrumento original ($r = 0,95$) y ambas versiones tienen una estructura bien diferenciada, compuesta por los factores de optimismo y pesimismo (Otero et al., 1998; Martínez-Correa et al., 2006). Además, con respecto a su validez de criterio correlaciona adecuadamente tanto con el PSS como con el PANAS (Ferrando et al., 2002).

8.4.3.4 Medida del apego: CaMir-R

El CaMir-R (Balluerka, Lacasa, Gorostiaga, Muela y Pierrehumbert, 2011) es una versión reducida del cuestionario CaMir (Pierrehumbert et al., 1996) que mide las representaciones de apego adulto, permitiendo así la evaluación de dicho constructo de manera más rápida y accesible. El instrumento en cuestión consta de 32 ítems, con formato tipo Likert de 5 puntos (1= Totalmente en desacuerdo, 5= Totalmente de acuerdo), basándose estos ítems que componen la prueba en las evaluaciones que realiza el sujeto sobre el funcionamiento familiar, así como sobre sus propias experiencias de apego, tanto pasadas como presentes.

Está compuesto por 7 dimensiones, las cuales describen las distintas definiciones y conceptos que componen el constructo del apego en sí, siendo dichas dimensiones las siguientes:

- Seguridad: Disponibilidad y apoyo de las figuras de apego. Es la percepción que tiene el sujeto de sentirse y/o haberse sentido querido y cuidado, y de poder contar y confiar con sus figuras de apego. La persona manifestaría sentirse querida y provista de afecto respecto a sus figuras significativas.
- Preocupación familiar. Hace alusión a la ansiedad que genera la separación o pérdida de los seres queridos significativos, con una preocupación desmesurada por ellos; viviendo con angustia la separación y percibiéndola como algo muy negativo tanto para ella como para dichas figuras. Se evitaría la separación física y se aumentaría la proximidad, en detrimento de su propia autonomía personal.
- Interferencia de los padres. Esta dimensión recoge la percepción que tiene el sujeto de haber sido sobreprotegido durante la infancia, recordando haber sido un niño temeroso, con miedo y preocupación por la posibilidad de ser abandonado. Implica representaciones negativas tanto de sí mismo como de las figuras de apego, percibiendo a estas como asfixiantes, lo cual se viviría con resentimiento por responsabilizarles a ellos de las dificultades que manifestaría en su vida actual para manejarse con cierta autonomía. Tendería a mantener la proximidad con dichas figuras de apego a través de una conducta pasiva y de sumisión.

Estas dos últimas dimensiones constituyen al apego inseguro de tipo preocupado: dificultad de separación y ambivalencia con respecto a las figuras de apego.

- Valor de la autoridad de los padres. Es la evaluación favorable que hace la persona respecto a la jerarquía y el ejercicio de la autoridad que vivió en su infancia. Es característico del apego seguro reconocer la autoridad de los padres, mientras que el apego preocupado lo hace, pero con resentimiento y el apego evitativo lo niega.

- Permisividad parental. Hace referencia a la falta de límites y orden durante la infancia, no confiriendo a los padres el papel de guía. La percepción de ausencia de límites o de límites difusos es más característica de los estilos de apego inseguro y desorganizado.

Estos dos factores corresponderían a las dimensiones de estructura familiar.

- Autosuficiencia y rencor contra los padres. Es el rechazo de la dependencia y reciprocidad afectiva hacia las figuras de apego, buscaría desactivar el sistema de apego haciendo énfasis en su autosuficiencia y en su capacidad para hacer frente a las dificultades de manera autónoma. El hecho de que las figuras de apego no comprendan o rechacen su actitud, aumenta su rechazo y justifica su autosuficiencia; esta dimensión haría alusión al apego inseguro de tipo evitativo.
- Traumatismo infantil. Hace referencia a las vivencias de violencia, amenazas y falta de disponibilidad por parte de sus figuras de apego. _Considera peligrosa la búsqueda de proximidad, consuelo o protección, pero también podría decantarse por estrategias de hiperactivación del apego para asegurar cierta proximidad, aunque fuera de manera intermitente. Y aunque este cuestionario no mide el apego desorganizado, altas puntuaciones en esta dimensión se ha asociado con éste (Lacasa y Muela, 2014).

El CaMir, original estaba compuesto por 13 escalas con un nivel de consistencia interna global de 0,81, resultado obtenido en una muestra de 804 sujetos. De la misma manera, la consistencia interna obtenida para cada una de las 13 escalas que componían el test, en una muestra de 368 personas, varió de 0,48 a 0,85. La fiabilidad test-retest con escasas semanas entre aplicación y aplicación de la misma, varió de 0,68 a 0,95 (Miljkovitch, Pierrehumbert, Karmaniola, Bader y Halfon, 2005; Pierrehumbert et al., 1996). Y con el fin de establecer la validez del instrumento, se establecieron los distintos estilos de apego: el estilo seguro, el preocupado y evitativo o también denominado desentendido, en términos

de ítems y valores correspondientes, siendo un grupo de expertos en la materia quienes establecieron dicho juicio. En este procedimiento se logró un acuerdo mayor a $r = 0,50$ para cada uno de los estilos de apego (Pierrehumbert et al., 2002). Posteriormente, se procedió a analizar la fiabilidad test-retest que pusiera de manifiesto la estabilidad temporal de dichos prototipos o estilos de apego en un grupo de 26 participantes, los cuales fueron medidos en dos ocasiones, transcurriendo cuatro semanas entre ambas aplicaciones de la prueba y las correlaciones obtenidas fueron de 0,97 para el estilo seguro, 0,91 para el estilo evitativo o desentendido y 0,84 para el estilo preocupado (Pierrehumbert et al., 2002).

La validación a nuestro idioma se llevó a cabo con una versión reducida de dicho instrumento (CaMir-R) utilizándose para ello una muestra de 676 adolescentes; los resultados señalan que sus 7 dimensiones explicaban el 52,97% de la varianza y los índices de consistencia interna de las mismas oscilan entre 0,60 y 0,85 (Belluerka, Lacasa, Gorostiaga, Muela y Pierrehumbert, 2011).

8.4.3.5 Medida de la diferenciación del self: S-DSI

Para medir la variable de diferenciación familiar, se decidió emplear el S-DSI, adaptación española que fue realizada por Rodríguez-González, Skowron y Jódar (2015) del Differentiation of Self Inventory-Revised (Skowron y Schmitt, 2003); dicha versión está compuesta por 26 ítems y dos subescalas (reactividad emocional y corte emocional), las cuales se corresponden en gran medida con las que componen el cuestionario original.

Esta herramienta se elaboró con el fin de estudiar las relaciones significativas en el contexto familiar, lo que hace referencia en realidad tanto a las relaciones con la familia de origen como a las relaciones familiares que tienen lugar en la actualidad. La versión original del DSI (Skowron y Schmitt, 2003) está compuesta por 46 ítems, siendo su constructo central la diferenciación del self, medida en la edad adulta y está basado en realidad en la teoría de los sistemas familiares de Bowen (Bowen, 1978; Kerr y Bowen, 1988).

La prueba original está compuesta de cuatro subescalas: reactividad emocional, corte emocional, posición I y fusión con los demás. La versión que hemos empleado recoge únicamente las dos primeras, de tal manera que la dimensión reactividad emocional está compuesta por 13 ítems que hacen alusión a la tendencia de una persona a responder a estímulos ambientales con reacciones que indican inestabilidad emocional. Y los 13 ítems que hacen referencia al corte emocional, reflejan el distanciamiento emocional y conductual característicos de las personas con temor a intimar en sus relaciones.

En dicho cuestionario, los sujetos deben responder cada ítem posicionándose en una escala tipo Likert de 6 puntos, los cuales oscilan entre 1 (totalmente en desacuerdo) y 6 (totalmente de acuerdo). Las puntuaciones más altas en cada subescala, así como en la escala total, reflejan una menor diferenciación del self (es decir, mayor reactividad emocional y mayor corte emocional). A su vez, los índices de consistencia interna de las subescalas del DSI en inglés son excelentes, según lo reflejado por los distintos Alfa de Cronbach, los cuales fueron los siguientes: para la escala total = 0,92, para la escala de reactividad emocional = 0,89, para la escala de posición I = 0,81, para la escala de corte emocional = 0,84 y para la escala de fusión con los demás = 0,86 (Skowron y Schmitt, 2003).

La adaptación a nuestro idioma se llevó a cabo con una muestra de 1047 sujetos adultos. Un análisis factorial exploratorio llevado a cabo con la mitad de la muestra seleccionada al azar; conduce a un modelo de dos subescalas que corresponden en gran medida con las subescalas originales del DSI-R. Y los resultados del análisis factorial confirmatorio realizado con la otra mitad de la muestra corroboran esta estructura factorial: los resultados de la prueba de Bartlett indican correlaciones significativas entre sus ítems ($\chi^2(1035) = 7557$, $p < .001$, y $KMO = .86$) y la prueba de Catell resultó así: cuatro factores cuyos valores fluctuaban entre 8,5 y 1,99, representando el 35 % de la varianza. Los resultados también indicaron que los factores 1 (12,4 % de la varianza) y 2 (9,6 % de la varianza) del cuestionario, en gran parte correspondían a las escalas del cuestionario original “reactividad emocional” y “corte emocional” respectivamente (Rodríguez-González, Skowron y Jódar, 2015).

8.4.3.6 Nivel de gravedad de la enfermedad: WHODAS 2.0

Para medir el nivel de disfunción o discapacidad que cada persona tiene asociado a su ER, hemos elegido el WHODAS 2.0, el cual ofrece una medida de las limitaciones en la vida diaria de cada persona, así como de las restricciones que ésta tendría en su participación en actividades cotidianas y sociales. Su fiabilidad test-retest arroja un coeficiente de correlación intraclase de 0,69 a 0,89 a nivel de ítem; de 0,93 a 0,96 a nivel del dominio; y de 0,98 a nivel general. En cuanto al análisis factorial realizado, éste señaló una estructura jerárquica de dos niveles, con un factor general de discapacidad que alimenta a los seis dominios o campos (cognición, movilidad, cuidado personal, relaciones, actividades de la vida diaria y participación), ajustándose la mayoría de las preguntas que componen el cuestionario a estos dominios teóricos, confirmando esto la unidimensionalidad de dichos dominios; con la excepción de las preguntas acerca del tiempo libre en el Dominio 5 (actividades cotidianas) que en realidad pertenecen al Dominio 6. Y el análisis factorial confirmatorio demostró una asociación rigurosa entre la estructura factorial de las preguntas y los dominios, y entre los dominios y un factor general de discapacidad. Estos resultados apoyan nuevamente la unidimensionalidad de la prueba (Üstün, Kostanjsek, Chatterji y Rehm, 2010).

8.4.4. Procedimiento

La Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) nos sugirió contactar directamente con todas aquellas Asociaciones específicas que considerásemos conveniente para llevar a cabo nuestro estudio y así poderles exponer detallada y directamente la investigación, a la vez que poder poner a su disposición la información que pudieran considerar relevante o decisiva para participar en el mismo. Con el fin de ampliar nuestra muestra al máximo posible decidimos contactar con todas ellas, lo que nos obligó a adaptar minuciosamente a las demandas de las diferentes asociaciones que accedieron a participar en el estudio, la carta que ellas debían hacer llegar directamente a sus asociados³. Aquellas

³ Este procedimiento les permitía garantizar el cumplimiento de la ley de protección de datos.

personas interesadas en participar recibían desde la asociación y vía correo electrónico el link que les permitía acceder y responder al cuestionario de forma completamente anónima. Fue necesario enviar sucesivos recordatorios animando a la participación para conseguir alcanzar el número final de participantes obtenido en el estudio. La recogida de datos duró en torno a 28 meses.

Capítulo 9

Análisis de resultados

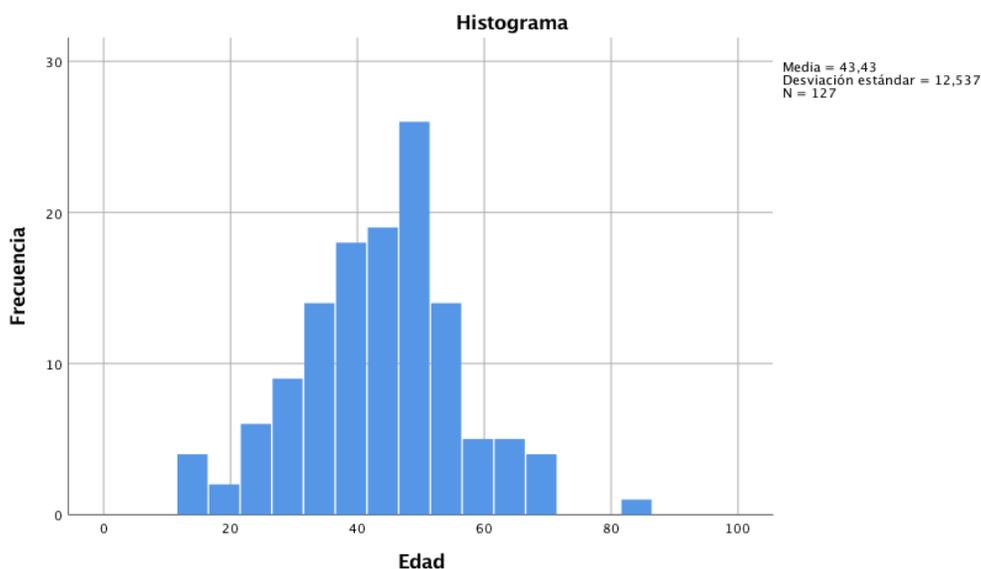
9- Análisis de resultados

9.1 Estadísticos descriptivos: características de la muestra de pacientes con una ER.

De un total de 127 personas aquejadas de una ER que han participado en esta investigación, 41 han sido varones (32,3 %) y 86 mujeres (67,7%) lo que supone el primer sesgo observable en nuestra muestra.

Con respecto a la edad de los participantes, hay que tener en cuenta que nuestro estudio no estaba diseñado para población infantil, ya que los cuestionarios empleados han sido validados o estandarizados sólo para población joven - adulta. Así, el rango de edad obtenido es de 14 - 83 años, la media de 43,43 años con una desviación típica de 12,54. Como puede observarse en la gráfica nº 1, la mayor parte de los participantes está comprendida por sujetos que tienen entre 40 y 52 años.

Gráfico 1 : V. sociodemográfica Edad



El 48,7% de la muestra tiene estudios universitarios, el 29% habría terminado su formación académica preuniversitaria (bachiller o BUP) y un 22% de los encuestados la formación profesional.

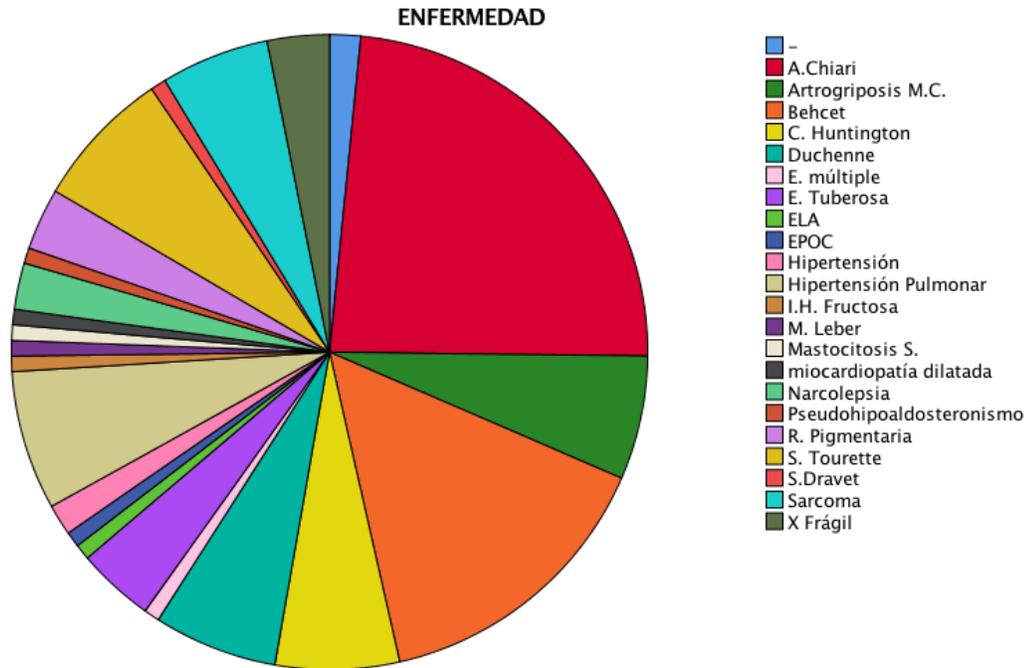
En cuanto al estado civil, el 55,9 % está casado, un 20,5% está soltero, un 12,6% vive en pareja, el 4,7% está divorciado, un 3,9%, separado y un 2,4% son viudos. Y el 65,4 % de los encuestados tiene hijos.

Con relación a la situación laboral, un 42,5% tienen trabajo por cuenta ajena, un 4,7% son autónomos, un 11,8% se encontrarían en situación de desempleo, un 6,3% trabaja de manera no remunerada, un 14,2% se dedica a tareas domésticas, el 15,7% ha alcanzado la jubilación y el 4,7% está estudiando.

El 48,8% de los participantes tiene un certificado que acredita su nivel de invalidez o dependencia. El grado de invalidez reconocido oscila entre el 33-100% de discapacidad, siendo el 65% el valor más habitual.

Un 23,6% padece la enfermedad de Arnold Chiari, un 15% la enfermedad de Behçet, un 8,7% .hipertensión pulmonar, un 7,1% el síndrome de Tourette, y el resto de enfermedades tienen una representación baja (entre el 5,5% y el 2,4% como la enfermedad de Huntington, la distrofia muscular de Duchenne, el Sarcoma, la esclerosis tuberosa, la retinosis pigmentaria, el síndrome de X frágil y la narcolepsia) o muy baja (por debajo del 1%, el Pseudohipoaldosteronismo, el síndrome de Dravet, la miocardiopatía dilatada, la intolerancia hereditaria a la fructosa, la neuropatía óptica de Leber, la mastocitosis sistémica...)⁴.

⁴ Dos de los sujetos de la muestra no han especificado la asociación a la que pertenecen o la enfermedad que padecen.



9.2 - Análisis de fiabilidad

A continuación, se presentan los datos obtenidos con nuestra muestra relativos a la consistencia interna de los cuestionarios utilizados en nuestra investigación.

9.2.1- BIPQ

Hemos obtenido un alfa de Cronbach de 0,63, similar al 0,67 obtenido por los autores de la versión en castellano del instrumento (Pacheco-Huergo et al., 2012) y en la validación que se hizo del instrumento en una muestra con 184 pacientes hipertensos (Riverón et al., 2015). Hay que tener en cuenta que las características del BIPQ dificultan un elevado índice de consistencia interna ya que tiene un único ítem por cada una de sus dimensiones.

9.2.2- PSS

El Alfa de Cronbach obtenido de 0,67 es inferior ($\alpha = 0,81$) al obtenido por los autores de la versión española (Remor, 2006), o al obtenido ($\alpha = 0,86$) en el estudio llevado a cabo en

200 pacientes diagnosticados de diabetes mellitus tipo 2 (Ortiz y González, 2007). Por esta razón creemos que debemos ser cautos con respecto a los resultados y conclusiones que puedan derivarse de los contrastes estadísticos en los que se incluyan las puntuaciones en esta variable. Al ser una fiabilidad superior a 0,65 la que hemos obtenido, consideramos que ésta es adecuada para sacar nuestras conclusiones de investigación

9.2.3. LOT-R

La fiabilidad obtenida ($\alpha = 0,76$) es muy similar a la obtenida por los autores de la versión española ($\alpha = 0,78$) (Ferrando et al., 2002).

9.2.4. CaMir-R

Respecto a los índices de fiabilidad que hemos obtenido para cada una de sus dimensiones cabe señalarse que, exceptuando la dimensión permisividad parental, son superiores a los de la versión original (véase Tabla 4).

Tabla 4 α de Cronbach obtenida con el CaMir-R

	Balluerka et al. (2011)	Presente estudio
Seguridad	0,85	0,94
Preocupación	0,67	0,88
Interferencia de los padres	0,60	0,80
Autoridad	0,66	0,84
Permisividad	0,54	0,52
Autosuficiencia	0,60	0,68
Traumatismo	0,80	0,86

Fuente: elaboración propia

9.2.5. S-DSI

El Alfa de Cronbach obtenido es de 0,91, de nuevo muy similar al de la versión original ($\alpha = 0,92$) de Skowron y Schmitt (2003).

9.2.6. WHODAS 2.0

De nuevo nos encontramos con un índice muy similar ($\alpha = 0,90$) al de la versión original ($\alpha = 0,98$) publicada por la OMS (Üstün et al., 2010).

9.3 Análisis de las variables control

A continuación, vamos a exponer los resultados de los análisis relativos a las variables control: edad, sexo, estado civil, invalidez, nivel de estudios, hijos, situación laboral y esperanza de vida. Se trata de meros análisis exploratorios con la intención de detectar la posible relación de estas variables con las principales (criterio y predictoras) y, por tanto, el posible sesgo que en la interpretación de los resultados habría que tener en cuenta. En función del tipo de variable hemos realizado análisis de correlaciones, de t de Student o ANOVA. Sólo nos detendremos en aquellos resultados que estadísticamente han resultado significativos⁵.

9.3.1 Edad

Existe una correlación negativa y significativa entre la edad y el estrés percibido ($r = -,267$; $p = ,002$). Podemos señalar que a más edad se daría un menor nivel de estrés percibido, lo cual resulta razonable ya que con el paso de los años la persona va teniendo más control y su enfermedad más asumida.

Curiosamente, también aparecen relaciones significativas entre la edad y las dimensiones del BIPQ emociones ($r = ,38$; $p < ,001$), consecuencias ($r = ,28$; $p = ,001$) y preocupación ($r = ,22$; $p = ,012$) lo que significa que, a diferencia del estrés percibido, a mayor edad aumentan las emociones negativas, las consecuencias y las preocupaciones que atribuyen a su enfermedad.

⁵ Todos los contrastes y sus resultados pueden encontrarse en los anexos.

9.3.2 Sexo

El contraste de t de Student sólo arroja diferencias estadísticamente significativas en la dimensión *control del tratamiento* del BIPQ ($t = 2,166$; $p = ,032$). Los varones muestran puntuaciones más altas (Media= 5,29 y $Sx = 3,10$) que las mujeres (Media = 4,07 y $Sx = 2,91$) en el control que llevarían a cabo del tratamiento que se les hubiera indicado.

9.3.3 Certificado de invalidez

Los pacientes que cuentan con un certificado de invalidez obtienen puntuaciones más altas en las dimensiones del BIPQ: *consecuencias de la enfermedad* (Media = 8,06 y $Sx = 1,94$), *línea de tiempo* (Media = 9,44 y $Sx = 1,37$) e *identidad* (Media = 8,29 y $Sx = 2,21$) que aquellas personas que no poseen un certificado de esta índole (Media consecuencias = 6,23 y $Sx = 2,58$; Media línea del tiempo = 8,66 y $Sx = 2,51$; Media identidad = 6,28 y $Sx = 3,06$).

Tabla 5: *Diferencias por C. Invalidez*

		Levene igualdad varianzas		T igualdad de medias		
		F	Sig.	t	gl	Sig. (bilateral)
P.BIPQ.CONSECUENCIAS	No varianzas iguales	5,453	,021	4,535	118,559	,000
P.BIPQ.LINEATIEMPO	No varianzas iguales	16,423	,000	2,166	100,081	,033
P.BIPQ.IDENTIDAD	No varianzas iguales	13,055	,000	4,259	116,561	,000

De esta forma, podemos afirmar que aquellos sujetos que sí disponen de un certificado de invalidez o discapacidad percibirían que su enfermedad tiene mayores consecuencias en sus vidas, será más duradera y prolongada en el tiempo y afecta más a su identidad.

9.3.4 Nivel de escolarización

El nivel de escolarización correlaciona de forma inversa con el *estrés percibido* ($r = -,257$; $P = ,004$), y con las dimensiones del BIPQ *emociones* ($r = -,263$; $p = ,003$) y *preocupación* (r

= -,187; p=,035). Por tanto, a mayor nivel de estudios, menores niveles de estrés percibido, preocupación por su enfermedad y de emociones negativas a causa de la misma.

9.3.5 Situación laboral

Los análisis de varianza (ANOVA) arrojan resultados positivos tanto para el estrés percibido ($F = 2,272$; $p = ,033$) como para las representaciones de la enfermedad relativas a la identidad ($F = 2,959$; $p = ,007$) como a la preocupación ($F = 2,174$; $p = ,041$). Y las diferencias concretas entre los distintos niveles de la variable sólo los detectamos con el contraste post hoc DMS, ni Bonferroni ni Scheffé reflejaron diferencias estadísticamente significativas entre ninguno de los grupos.

- En la variable *estrés* se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre las personas que tienen una situación de empleo consistente en un trabajo remunerado y los autónomos ($t = -6,74$; $p = ,067$), entre los primeros y los estudiantes ($t = -8,49$; $p = ,009$) y aquellos con respecto a los desempleados por motivos que no son de salud ($t = -6,88$; $p = ,016$), reflejando que estos sujetos que se encuentran en una situación laboral de empleo por cuenta ajena mostrarían mayores niveles de estrés percibido. También se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre los estudiantes y aquellas personas que son responsables de las tareas domésticas ($t = 11,08$; $p = ,017$) así como entre aquellos y los jubilados ($t = 7,14$; $p = ,050$), siendo los estudiantes los que presentarían un mayor estrés percibido.
- Respecto a la representación de la enfermedad que hace referencia a la *preocupación* que cada persona tendría con respecto a su enfermedad, cabe señalarse que se han encontrado diferencias estadísticamente significativas entre las personas que están trabajando por cuenta ajena y los desempleados por motivos de salud ($t = -1,44$; $p = ,027$), entre los autónomos y los estudiantes ($t = 3,46$; $p = ,011$), entre los estudiantes y los desempleados por motivos de salud ($t = -3,18$; $p = ,003$), entre los autónomos y los responsables de las tareas domésticas ($t = 3,00$; $p = ,037$) y por último, entre los responsables de dichas tareas domésticas y los desempleados

por motivos de salud ($t=-2,72$; $p=,019$), siendo los autónomos los que reflejarían una mayor preocupación por su enfermedad.

- En lo que se refiere a la representación cognitiva de la enfermedad relativa a la *identidad*, se observan diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de trabajo remunerado y: el grupo de autónomos ($t= -2,33$; $p=,048$), las personas jubiladas ($t=-2,44$; $p=,001$), los desempleados por motivos de salud ($t=-1,88$; $r=,009$) y desempleados por otros motivos ($t=-2,83$; $p=,046$). Entre ellas, las diferencias más relevantes se darían entre los trabajadores remunerados y los jubilados, ya que éstas son reflejadas por la prueba de Bonferroni, adicionalmente ($t= -2,44$; $p=,035$). También se hallan diferencias en identidad entre los estudiantes y las personas que estarían jubiladas ($t= -2,49$; $p=,033$). Fueron los desempleados por otros motivos ajenos a cuestiones de salud quienes presentaron una mayor percepción de síntomas o molestias por su enfermedad.

9.3.6 Esperanza de vida reducida

El ANOVA realizado únicamente arroja diferencias estadísticamente significativas en la dimensión *preocupación* del BIPQ ($F = 4,827$; $p = ,030$), de tal manera que como cabría esperar las personas con una esperanza de vida reducida tienen una mayor preocupación a causa de su enfermedad (Media = 8,46; $Sx = 2,12$) que aquellas cuya ER no supone una reducción de su esperanza de vida, (Media = 7,44; $Sx = 2,73$).

9.4 Análisis correlacional

A continuación, analizaremos las diferentes correlaciones entre las principales variables empleadas en esta investigación. Una vez más buscamos rastrear el comportamiento de las variables y detectar relaciones no previstas por los aspectos teóricos y conceptuales, así como peculiaridades debidas a las especiales características de la muestra, o al tipo de medidas empleado. De nuevo sólo nos detendremos en aquellas correlaciones estadísticamente significativas y de cierta relevancia (en torno al 15% de varianza explicada, es decir, con valores de $r \geq ,40$)⁶.

9.4.1. Correlaciones entre las variables predictoras: Optimismo, Apego adulto, Diferenciación del self y Gravedad de la enfermedad.

El **optimismo y la diferenciación del self** correlacionan de forma inversa ($r = -,424$; $p = ,000$). De manera que mayores niveles de optimismo indican una mayor diferenciación del self (puntuaciones bajas en el S-DSI).

La relación entre el **apego y la diferenciación del self** refleja lo siguiente: la puntuación total del S-DSI correlaciona con la dimensión *preocupación* del CamiR ($r = ,523$; $p = ,000$) lo que indicaría que a menor diferenciación del self (mayor puntuación en el S-DSI) mayor es el apego de tipo preocupado. La dimensión *corte emocional* correlaciona con *interferencia de los padres* ($r = ,507$; $p = ,000$) y *autosuficiencia* ($r = ,540$; $p = ,000$) lo que indicaría que a mayor presencia de corte emocional mayores puntuaciones en interferencia y autosuficiencia, ambas relacionadas con distintos subtipos de apego inseguro. Y la dimensión *reactividad emocional* correlaciona con la dimensión *preocupación* ($r = ,568$; $p = ,000$) según lo cual a mayor reactividad emocional mayor apego de tipo preocupado.

Con respecto a la relación entre el **apego y la representación de la enfermedad**

⁶ Es interesante destacar que la relación entre las dos variables criterio se ajusta a lo esperado, pues es positiva, pero no muy alta por lo que podemos descartar un solapamiento de las medidas. El estrés percibido correlaciona significativamente con las siguientes dimensiones del BIPQ: consecuencias ($r = ,282$; $p = ,001$), preocupación ($r = ,221$; $p = ,012$) y emociones ($r = ,385$; $p < ,001$).

encontramos una lógica relación entre la dimensión *preocupación* del CaMir-R y la dimensión *emociones* del BIPQ ($r = ,520$; $p < ,001$).

Respecto a la relación entre la **diferenciación del self y las representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad** podemos destacar las correlaciones entre la puntuación total del S-DSI y las representaciones de la enfermedad del BIPQ *preocupación* ($r = ,404$; $p < ,001$) y *emociones* ($r = ,568$; $p < ,001$). Y entre las dimensiones *CE* del S-DSI y *emociones* del BIPQ ($r = ,446$; $p < ,001$), así como la dimensión *RE* del S-DSI y las dimensiones del BIPQ *preocupación* ($r = ,400$; $p < ,001$) y *emociones* ($r = ,565$; $p < ,001$). Todo esto indicaría que una menor diferenciación del self, (puntuaciones altas en el S-DSI) se asocia con mayores preocupaciones y emociones negativas relativas a la ER, o que este tipo de inestabilidad emocional genera un sesgo en la valoración de la diferenciación del self.

En lo que concierne a la relación entre la **diferenciación del self y las limitaciones a consecuencia de la enfermedad**, destacamos las relaciones entre la puntuación total del S-DSI y la puntuación total del WHODAS ($r = ,416$; $p < ,001$). Y las dimensiones del WHODAS que más correlacionan con la puntuación total del S-DSI son *cognición* ($r = ,431$; $p < ,001$) y *participación* ($r = ,426$; $p < ,001$). Por otro lado, la dimensión *corte emocional* del S-DSI mantiene correlaciones destacables con la puntuación total del WHODAS ($r = ,434$; $p < ,001$) y con las dimensiones *cognición* ($r = ,474$; $p < ,001$), y *relaciones* ($r = ,469$; $p < ,001$). Estos resultados indicarían que un menor nivel de diferenciación covariaría con mayores limitaciones a nivel cognitivo, de participación y en las relaciones de las personas afectadas por una ER.

9.4.2. Correlaciones entre las variables criterio y las predictoras.

A continuación, vamos a revisar los resultados obtenidos con respecto a las relaciones entre las variables criterio definidas en este estudio y las diferentes variables predictoras conforme a las hipótesis planteadas.

Con respecto a las variables relacionadas con las **representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad**, comenzamos analizando la relación con el **apego**: hemos encontrado

una correlación significativa entre la dimensión *preocupación* del CaMir-R y la dimensión *emociones* del BIPQ ($r = ,520$; $p = ,000$).

Respecto a la relación entre la **diferenciación del self y las representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad** podemos destacar las correlaciones entre la puntuación total del S-DSI y las representaciones de la enfermedad del BIPQ *preocupación* ($r = ,404$; $p = ,000$) y *emociones* ($r = ,568$; $p = ,000$). Y entre las dimensiones *corte emocional* del S-DSI y *emociones* del BIPQ ($r = ,446$; $p = ,000$), así como la dimensión *reactividad emocional* del S-DSI y las dimensiones del BIPQ *preocupación* ($r = ,400$; $p = ,000$) y *emociones* ($r = ,565$; $p = ,000$). Todo esto indicaría que una menor diferenciación del self, (puntuaciones altas en el S-DSI) se asocia con mayores preocupaciones y emociones negativas relativas a la ER, o que este tipo de inestabilidad emocional genera un sesgo en la valoración de la diferenciación del self.

Respecto a la relación entre la **gravidad de la enfermedad y las representaciones cognitivas y afectivas de la enfermedad** podemos destacar las correlaciones entre la puntuación total del WHODAS y las siguientes dimensiones del BIPQ: *consecuencias* ($r = ,607$; $p = ,000$), *identidad* ($r = ,530$; $p = ,000$) y *emociones* ($r = ,446$; $p = ,000$). De nuevo, es esperable y comprensible que cuantas mayores sean las limitaciones a las que la persona tenga que hacer frente en su día a día a causa de su enfermedad, también sean mayores las consecuencias negativas que ésta perciba y que afecten a sus emociones.

A su vez, se han hallado correlaciones relevantes y razonables entre diversas dimensiones de ambos cuestionarios⁷. La dimensión *consecuencias* del BIPQ, muestra correlaciones importantes con las dimensiones del WHODAS *movilidad* ($r = ,437$; $p = ,000$), *AVD* ($r = ,572$; $p = ,000$), *participación* ($r = ,611$; $p = ,000$) y *cuidado personal* ($r = ,413$; $p = ,000$). Y la dimensión *identidad* del BIPQ mantiene relaciones a destacar con las dimensiones del WHODAS *movilidad* ($r = ,495$; $p = ,000$), *AVD* ($r = ,517$; $p = ,000$), *cognición* ($r = ,405$; $p = ,000$) y *participación* ($r = ,573$; $p = ,000$). En el mismo nivel se encuentran las relaciones

⁷ Nos parece interesante destacar que no se ha obtenido ninguna correlación significativa entre la dimensión comprensión del BIPQ y ninguna de las dimensiones del WHODAS, lo cual parece indicar que comprender la enfermedad no afecta ni se ve afectado por las limitaciones que la persona ha de enfrentar en su día a día.

entre la dimensión *emociones* del BIPQ y las dimensiones del WHODAS AVD ($r = ,413$; $p = ,000$), *cognición* ($r = ,401$; $p = ,000$) y *participación* ($r = ,566$; $p = ,000$). Por último, destacamos la relación entre la dimensión *preocupación* del BIPQ y *participación* del WHODAS ($r = ,482$; $p = ,000$).

9.5. Análisis de regresión

Una vez explorado el comportamiento y las relaciones entre las variables incluidas en nuestra investigación, hemos procedido a contrastar nuestras hipótesis a través de distintos análisis de regresión lineal⁸ para conocer cuál es la influencia de las variables predictoras con cada una de nuestras variables criterio y sus distintas dimensiones.

Con respecto al **estrés percibido**, de todas las variables predictoras sólo la *diferenciación del self* resulta significativa ($F_{(1,125)} = 23,05$; $p \leq ,000$) y explicaría el 15 % de varianza ($\beta = ,39$; $t = 4,8$; $p \leq ,000$). Y si bien el ajuste a la normalidad no es muy bueno (ver gráfico 2) el valor del estadístico Durbin-Watson = 2,125 para la independencia de los residuos sí lo es⁹.

Tabla 6: *Parámetros Regresión Estrés Percibido (PSS)*^b

Model	R	R ²	R ² correg.	Error típ. estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio R ²	Cambio F	gl1	gl2	Sig F	
1	,395 ^a	,156	,149	8,10284	,156	23,050	1	125	,000	2,125

	Coeficientes			t	Sig.	Int. confianza 95% B		Colinealidad	
	B	Error típ.	Beta			Lím. inf.	Lím. sup.	Tolerancia	FIV
Cte	21,148	2,557		8,27	,000	16,088	26,209		
P.SDSI	,142	,030	,395	4,80	,000	,083	,200	1,000	1,000

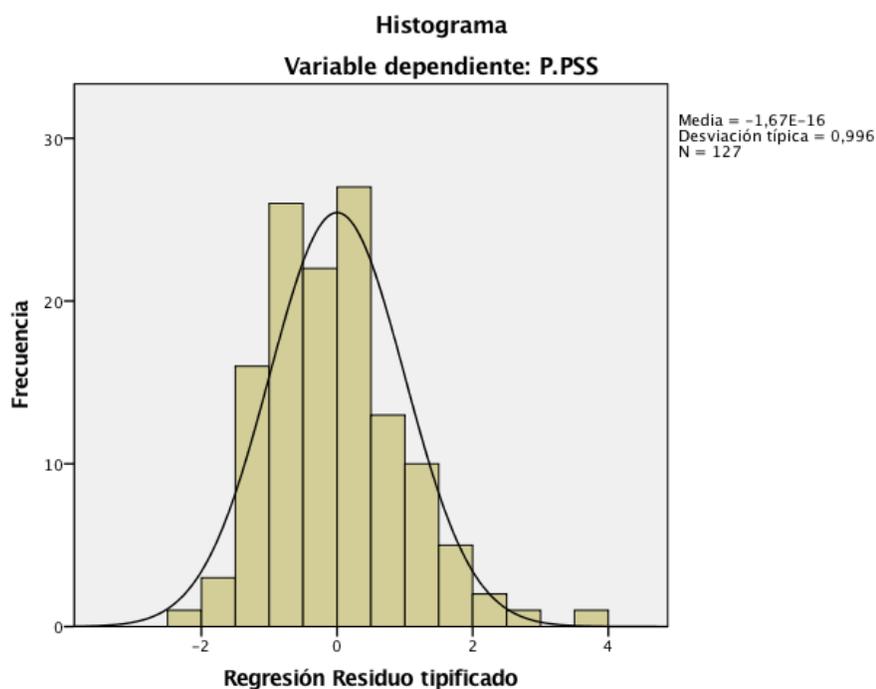
a. Variables predictoras: P.SDSI

b. Variable dependiente: P.PSS

⁸ En todos los casos hemos empleado el método por pasos hacia delante (Forward).

⁹ Lógicamente no tenemos problemas de colinealidad por tratarse sólo de una única variable predictoras.

Gráfico 2: *Histograma Regresión Estrés Percibido (PSS)*



Respecto a la **representación cognitiva** de las **consecuencias** de la enfermedad, sólo las dimensiones del WHODAS *participación* ($F_{(1,125)} = 74,348$; $p \leq ,000$; $\beta = ,53$; $t = 7,28$; $p \leq ,000$) y *cuidado personal* ($F_{(1,124)} = 9,856$; $p \leq ,002$; $\beta = ,23$; $t = 3,14$; $p \leq ,002$) son significativas y juntas explican el 41% de la varianza.

Tabla 7: *Parámetros Regresión Consecuencias^c*

Model	R	R ²	R ² correg.	Error típ. estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio R ²	Cambio F	gl1	gl2	Sig F	
1	,611 ^a	,373	,368	1,95765	,373	74,348	1	125	,000	
2	,647 ^b	,419	,410	1,89179	,046	9,856	1	124	,002	2,359

Model	Coeficientes			t	Sig.	Int. confianza 95% B		Colinealidad	
	B	Error típ.	Beta			Lím. inf.	Lím. sup.	Tolerancia	FIV
1									
Cte	3,131	,495		6,328	,000	2,152	4,110		
Whodas Particip	,708	,082	,611	8,623	,000	,545	,870	1,000	1,000
2									
Cte	2,742	,494		5,550	,000	1,764	3,719		
Whodas Particip	,616	,085	,531	7,281	,000	,448	,783	,880	1,137
Whodas CuidPrs	,244	,078	,229	3,139	,002	,090	,398	,880	1,137

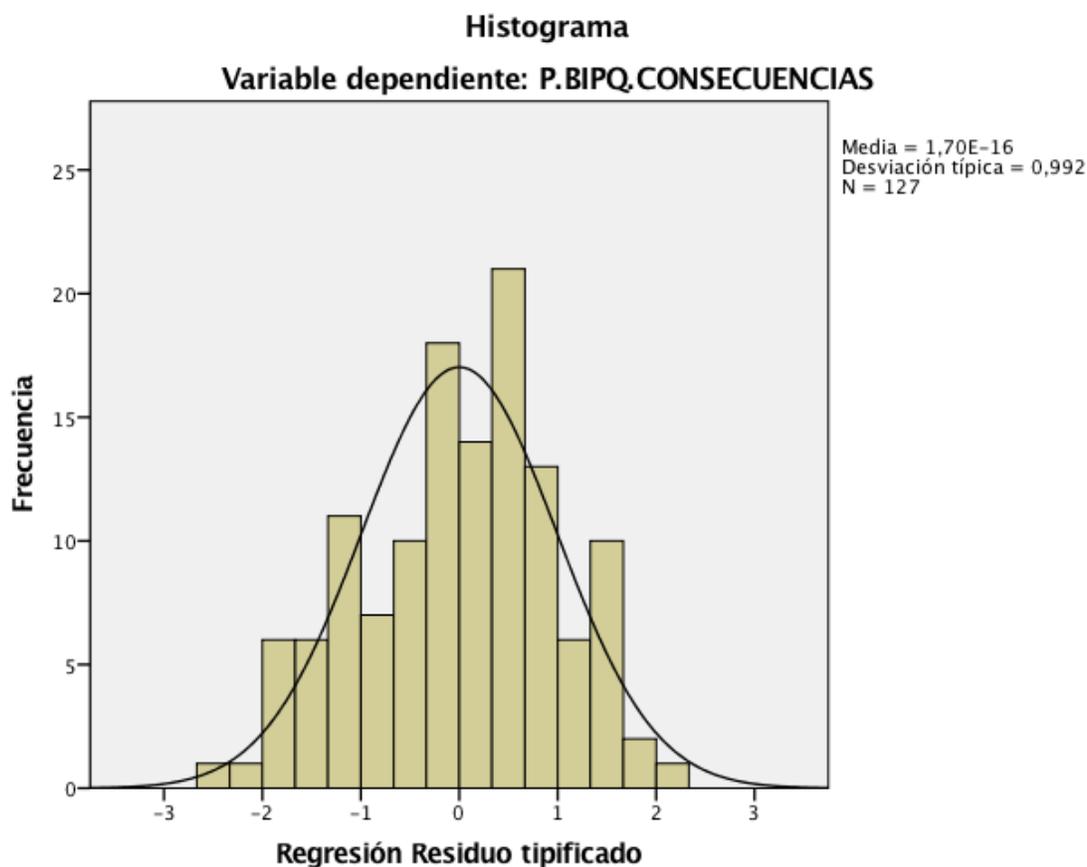
a. Variables predictoras: P.Whodas.Participacion

b. Variables predictoras: P.Whodas.Participacion, P.Whodas.Cuidado personal

c. Variable dependiente: P.BIPQ.Consecuencias

De nuevo el ajuste a la normalidad es mejorable (ver gráfico 3) y de nuevo también no tenemos problemas de independencia (Durbin-Watson = 2,359) y tampoco de colinealidad (ver valores de Tolerancia en tabla 7).

Gráfico 3: *Histograma Regresión Consecuencias*



En cuanto a la **representación cognitiva** de la **identidad** por padecer una ER han resultado significativas las dimensiones del WHODAS *participación* ($F_{(1,125)} = 61,247$; $p \leq ,000$; $\beta = ,432$; $t = 5,16$; $p \leq ,000$) y *movilidad* ($F_{(1,124)} = 9,888$; $p \leq ,002$; $\beta = ,264$; $t = 3,15$; $p \leq ,002$) y juntas explican el 37% de la varianza.

Y de nuevo el ajuste a la normalidad es mejorable (ver gráfico 4) y de nuevo también no tenemos problemas de independencia (Durbin-Watson = 2,013) y tampoco de colinealidad (ver valores de Tolerancia en tabla 8).

Tabla 8: *Parámetros Regresión Identidad^c*

Model	R	R ²	R ² correg.	Error típ. estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio R ²	Cambio F	gl1	gl2	Sig F	
1	,573 ^a	,329	,323	2,34986	,329	61,247	1	125	,000	
2	,615 ^b	,378	,368	2,27052	,050	9,888	1	124	,002	2,013

Model	Coeficientes			t	Sig.	Int. confianza 95% B		Colinealidad	
	B	Error típ.	Beta			Lím. inf.	Lím. sup.	Tolerancia	FIV
1									
Cte	2,908	,594		4,895	,000	1,732	4,083		
Whodas Participa	,771	,099	,573	7,826	,000	,576	,966	1,000	1,000
2									
Cte	2,395	,597		4,014	,000	1,214	3,576		
Whodas Participa	,581	,113	,432	5,156	,000	,358	,804	,713	1,402
Whodas Movilida	,294	,093	,264	3,145	,002	,109	,479	,713	1,402

a. Variables predictoras: P.WhodasParticipación.

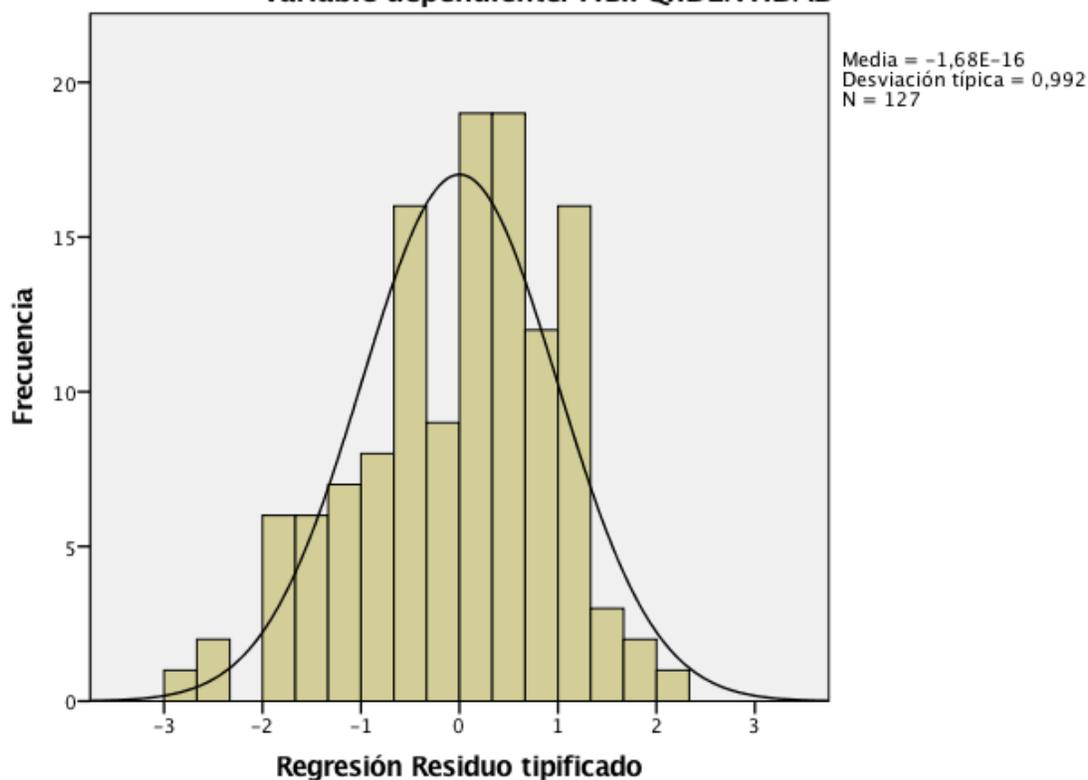
b. Variables predictoras: P.WhodasParticipación, P.WhodasMovilidad.

c. Variable dependiente: P.BIPQ.Identidad

Gráfico 4: *Histograma Regresión Identidad*

Histograma

Variable dependiente: P.BIPQ.IDENTIDAD



En cuanto a la **representación emocional de preocupación** por la ER, sólo han resultado significativas la dimensión del WHODAS *participación* ($F_{(1,125)} = 37,865$; $p \leq ,000$; $\beta = ,37$; $t = 4,53$; $p \leq ,000$), así como el *apego preocupado* ($F_{(1,124)} = 12,259$; $p \leq ,001$; $\beta = ,29$; $t = 3,50$; $p \leq ,001$) que explicarían el 29% de la varianza.

En este caso el ajuste a la normalidad es algo peor (ver gráfico 5) pero de nuevo tenemos buenos indicadores de independencia (Durbin-Watson = 1,813) y de colinealidad (ver valores de Tolerancia en tabla 9).

Tabla 9: *Parámetros Regresión Preocupación^c*

Model	R	R ²	R ² correg.	Error típ. estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio R ²	Cambio F	gl1	gl2	Sig F	
1	,482 ^a	,232	,226	2,23588	,232	37,865	1	125	,000	
2	,549 ^b	,302	,290	2,14151	,069	12,259	1	124	,001	1,813

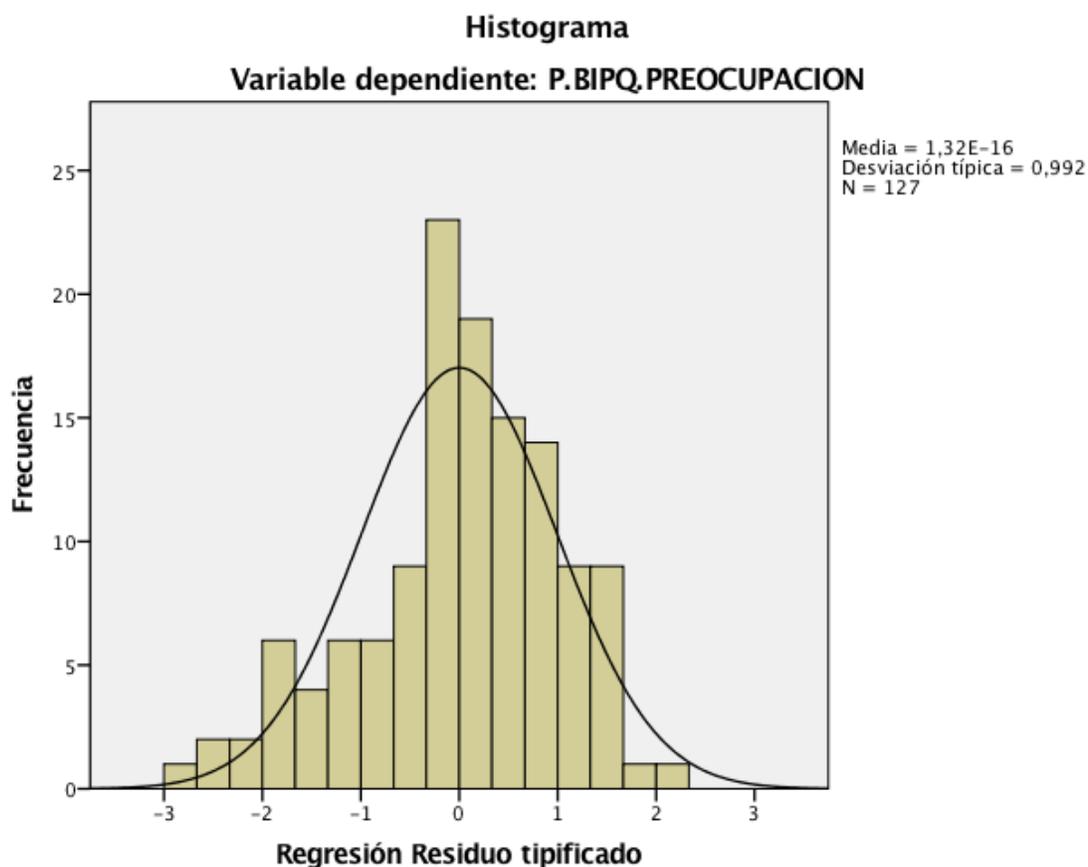
Model	Coeficientes			t	Sig.	Int. confianza 95% B		Colinealidad	
	B	Error típ.	Beta			Lím. inf.	Lím. sup.	Tolerancia	FIV
1									
Cte	4,571	,565		8,088	,000	3,452	5,689		
Whodas Participa	,577	,094	,482	6,153	,000	,391	,762	1,000	1,000
2									
Cte	3,060	,692		4,420	,000	1,690	4,430		
Whodas Participa	,443	,098	,370	4,533	,000	,249	,636	,846	1,182
Apego Preocup	,069	,020	,286	3,501	,001	,030	,108	,846	1,182

a. Variables predictoras: P.WhodasParticipación.

b. Variables predictoras: P.WhodasParticipación.ApegoPreocupado.

c. Variable dependiente: P.BIPQPreocupación.

Gráfico 5: *Histograma Regresión preocupación*



En cuanto a la **representación de la enfermedad referente a las emociones** asociadas a la ER, de nuevo resultan relevantes la *diferenciación del self* ($F_{(1,125)} = 59,655$; $p \leq ,000$; $\beta = ,40$; $t = 5,44$; $p \leq ,000$), así como la dimensión *participación* del WHODAS ($F_{(1,124)} = 28,953$; $p \leq ,000$; $\beta = ,39$; $t = 5,38$; $p \leq ,000$) que juntas explican el 44% de la varianza.

En este caso, nos encontramos con el mejor ajuste a la normalidad (ver gráfica nº6) y de nuevo obtenemos buenos valores de independencia (Durbin-Watson = 2,230) y de colinealidad (ver valores de Tolerancia en tabla 10).

Tabla 10: *Parámetros Regresión Emociones*^c

Model	R	R ²	R ² correg.	Error típ. estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio R ²	Cambio F	gl1	gl2	Sig F	
1	,568 ^a	,323	,318	2,56961	,323	59,655	1	125	,000	
2	,672 ^b	,451	,442	2,32297	,128	28,953	1	124	,000	2,230

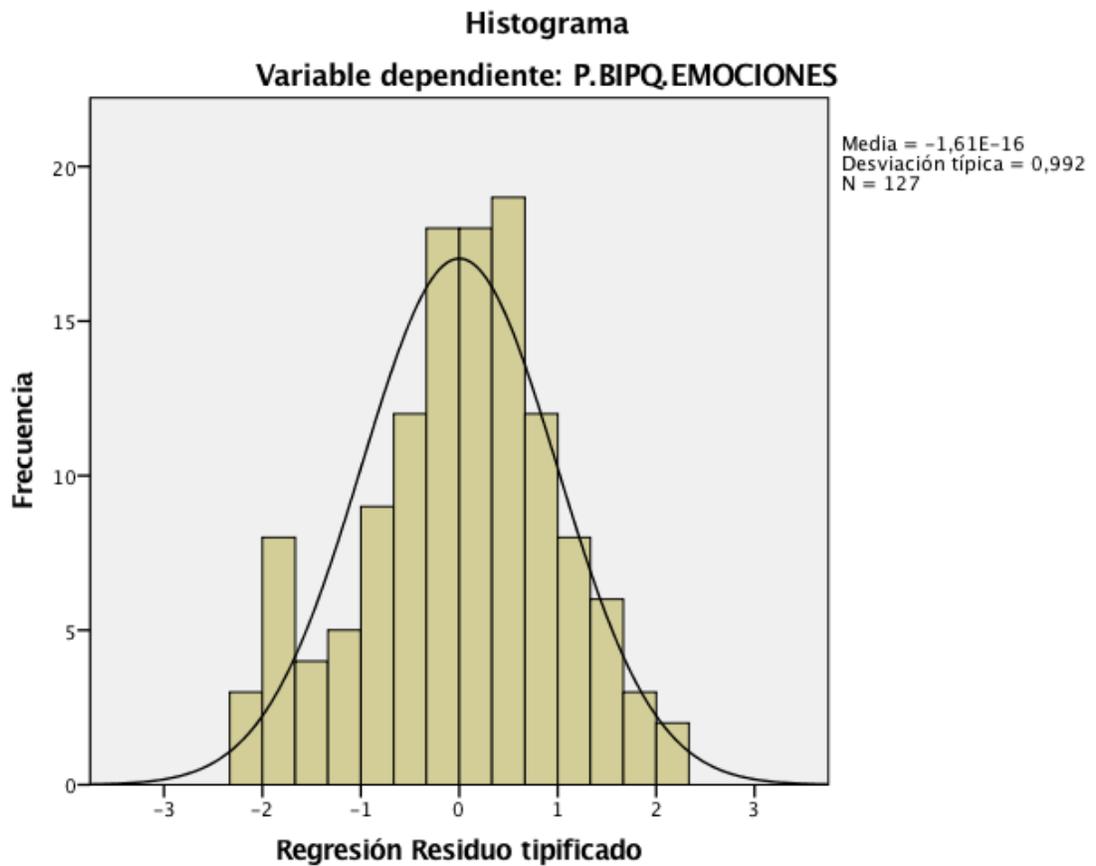
Model	Coeficientes			t	Sig.	Int. confianza 95% B		Colinealidad	
	B	Error típ.	Beta			Lím. inf.	Lím. sup.	Tolerancia	FIV
1									
Cte	,777	,811		,958	,340	-,828	2,382		
Dif. Self	,072	,009	,568	7,724	,000	,054	,091	1,000	1,000
2									
Cte	-,710	,783		-,907	,366	-2,261	,840		
Dif. Self	,051	,009	,400	5,438	,000	,032	,069	,819	1,222
Whodas Participa	,579	,108	,396	5,381	,000	,366	,792	,819	1,222

a. Variables predictoras: P.SDSI Diferenciación del Self.

b. Variables predictoras: P.SDSI Diferenciación del Self. P.WhodasParticipación.

c. Variable dependiente: P.BIPQ Emociones.

Gráfico 6: *Histograma Regresión Emociones*



Los análisis de regresión para la representación cognitiva de la línea temporal, el control personal y del tratamiento y la comprensión de la ER, pueden consultarse en el ANEXO (pag. 298-342). Hemos preferido no detenernos en ellos y darlos por fallidos debido a un claro incumplimiento de la normalidad. Por otro lado, la escasa varianza explicada indicaría también que los resultados no avalarían nuestras hipótesis en ninguno de estos casos.

Capítulo 10

Conclusiones y limitaciones de la investigación

10.1. Conclusiones y discusión

Las tres afirmaciones que habría que hacer en primer lugar serían:

- 1.- Poner en valor la muestra conseguida por las dificultades que supone y por la poca literatura científica en psicología dedicada a esta problemática.
- 2.- La buena fiabilidad obtenida con la mayoría de las escalas utilizadas.
- 3.- Y que claramente nuestras principales hipótesis de trabajo no se cumplen o sólo se cumplen muy parcialmente.

A continuación, reflexionamos sobre los principales resultados obtenidos.

Por un lado, tenemos que el optimismo ha resultado irrelevante tanto para explicar el estrés percibido como para las representaciones cognitivas asociadas a la ER. Nuestra principal sospecha al respecto es que probablemente dicha variable, como rasgo de personalidad, no caracterice de ninguna forma especial a las personas afectadas por una ER y que, en cuanto a sus estados emocionales o actitudes vitales, no pueda competir con las preocupaciones directamente relacionadas con la ER ni verse modificada por las mismas, al menos en este tipo de muestra.

Probablemente los resultados obtenidos por autores como Carver y Gaines (1987), Ortiz et al. (2003), Avia y Vázquez (1999), Ader y Cohen (1993), Gilham et al. (2001), Sieber et al. (1992), Räikkönen et al. (1999), Kamen-Siegel (1991), Scheier y Carver (1985) o Scheier et al. (1989), en relación con el impacto del optimismo en la enfermedad, se refiera a problemas en los que cabe mejoría o curación, por lo que resulta relevante comprobar que, conforme a nuestros resultados, en aquellas enfermedades de origen genético y/o con un curso inevitablemente degenerativo, el optimismo como actitud vital poco puede modificar ni el estrés percibido por la enfermedad ni las representaciones cognitivas y afectivas de la misma.

El otro gran resultado es que de los análisis de regresión realizados, son 5 los que han dado resultados reseñables siendo éstas las variables predictoras que han sido relevantes: las dimensiones del WHODAS 2.0 participación, control personal y movilidad, la Diferenciación del self y el subtipo de Apego preocupado. La conclusión es clara, nos enfrentamos a relaciones muy específicas y concretas y en las que, a diferencia de lo que creíamos, no participan el resto de las variables y dimensiones incluidas en la investigación; es en este punto especialmente relevante para nosotros destacar que los porcentajes de varianza explicados son altos.

Cabe resaltar la importancia de la Diferenciación del self en el nivel de preocupación sobre la enfermedad: quizá en los casos de un nivel de Diferenciación bajo la preocupación pueda verse incrementada por la dificultad de experimentar la vivencia de enfermedad como algo propio y personal, sin poderse diferenciar de la familia en cuanto a las implicaciones de la ER para todos.

En el caso del **estrés percibido** la baja diferenciación de self resulta significativa, existiendo una clara coherencia teórica con dicho resultado, ya que la diferenciación del self era descrita como un mediador en el impacto que los eventos vitales estresantes tienen en las personas, así como la valoración subjetiva que se hace de ellos. De esta manera, quienes cuentan con unos niveles bajos de diferenciación del self serían los que dispondrían a su vez de una menor capacidad para regular su reactividad emocional y moderar el arousal, no pudiendo permanecer calmados ante dichas situaciones estresantes; esta situación les llevaría a disponer de un peor ajuste psicológico, ya que su capacidad para autorregular sus propias emociones en situaciones de estrés estaría mermada, al igual que lo estarían la capacidad de regular los afectos y el propio comportamiento en las relaciones significativas (Kerr y Bowen, 1988; Rodríguez-González, 2016; Skowron et al., 2015).

De igual forma, no podemos obviar que muchos de los ítems de los cuestionarios que hemos seleccionado para medir tanto el estrés percibido como la diferenciación del self hacen referencia a estrés, ansiedad, malestar, preocupación, intensidad o variabilidad

emocional..., por lo que la explicación más sencilla es que pudiera haber cierto solapamiento entre ambas medidas¹⁰.

En cuanto a las **representaciones cognitivas y afectivas** no hay lugar a dudas que han sido las limitaciones propias de la ER las que más relevancia han tenido para explicar su variabilidad. Y de entre todas las limitaciones, la relativa a la disminución en la participación en la vida normal ha resultado ser la más importante, pues es la única que está presente de forma significativa en todos los análisis que han arrojado resultados reseñables: en la representación de las consecuencias, de la identidad y en la preocupación y las emociones negativas asociadas a la ER. Las otras limitaciones que han resultado significativas han sido el cuidado personal para las consecuencias y la movilidad para la identidad.

Y más allá de las limitaciones que conlleva tener una ER, el apego preocupado ha resultado significativo para la preocupación y la diferenciación de self para las emociones negativas. En ambos casos nos volvemos a encontrar con el mismo dilema que con el estrés percibido. Por un lado, dichas relaciones son coherentes con lo esperado a nivel teórico, pero de nuevo también es difícil ignorar el posible solapamiento de medidas como indican las correlaciones entre dichas variables que en este caso son más importantes ($r = ,430$; $p \leq ,000$ para apego preocupado y preocupación BIPQ y $r = ,568$; $p \leq ,000$ para diferenciación de self y emociones negativas BIPQ).

Pensando en nuestra población, parece que los datos apuntan a que las limitaciones que su ER ocasiona en su participación en la vida social influyen de manera clara en cómo la perciben, especialmente lo que consideran consecuencias negativas de la misma, como afecta a su identidad, generándoles preocupación y emociones negativas. Algo que tiene claras consecuencias en el trabajo con estas personas, pues los apoyos para recuperar al

¹⁰ De hecho, hay correlaciones significativas, aunque no sean especialmente importantes, entre la puntuación en estrés y la puntuación total en el SDSI ($r = ,395$; $p \leq ,000$) y también con sus dimensiones Corte Emocional ($r = ,324$; $p \leq ,000$) y Reacción Emocional ($r = ,380$; $p \leq ,000$).

máximo dicha participación tendrían consecuencias claras y beneficiosas en su vivencia de afectados por una ER.

Es razonable y comprensible comprobar que las limitaciones de diversa índole que las personas diagnosticadas con una ER tienen que afrontar en su vida cotidiana, sean las responsables mismas de las representaciones, tanto cognitivas como afectivas, sobre su enfermedad, las cuales han reflejado que la vivencia que estas personas tienen de su afección es negativa, llevándoles a percibir molestias y síntomas en mayor medida o siendo más conscientes del gran número de consecuencias desfavorables que su condición conlleva. De igual forma, esta percepción del volumen de limitaciones en su funcionamiento diario puede ser precisamente la causa de la mayor preocupación y presencia de emociones negativas que han reflejado en nuestra investigación. A pesar de no haber dado con unos instrumentos que midiesen con más precisión los constructos seleccionados, cabe destacar que finalmente la calidad de las medidas empleadas ha podido no ser todo lo rigurosa que debiera.

En suma, señalamos que las variables de estudio pueden estar solapándose al hacer referencia a constructos muy similares, ya que las limitaciones o restricciones que la enfermedad supone, están refiriéndose a aspectos parecidos a los que se querían cuantificar con las vivencias y percepciones que los pacientes tenían de su enfermedad.

En este sentido también es razonable hacer autocrítica en lo que se refiere a la adecuación de tales instrumentos con respecto a la muestra que ha compuesto nuestro estudio, ya que conceptos como el optimismo pueden resultar poco pertinentes o no ser los más idóneos dada la gravedad de la situación que viven pacientes aquejados de una ER. De esta manera, los planteamientos teóricos previos pueden no ser extensibles a una muestra como la nuestra, dadas sus peculiares características; por ello, concluimos que dichos planteamientos no serían universales al no estar del todo ajustados a las situaciones personales que viven las personas que tienen una ER.

En otro orden de cosas, en cuanto a los análisis exploratorios la mayoría de los resultados entran dentro de lo razonable, pero precisamente por su condición tampoco conviene sacar excesivas conclusiones al respecto, aunque sí creemos reseñable destacar algunos de ellos.

En cuanto a las correlaciones y contrastes de medias relativos a las variables demográficas, la mayoría de ellas entran dentro de lo esperable. Así, tenemos que las personas con menor esperanza de vida tienen significativamente mayor preocupación; así mismo quienes han obtenido un certificado de invalidez perciben más afectada su identidad y mayores consecuencias negativas fruto de su ER. A mayor nivel de estudios se reducen el estrés, las emociones negativas y la preocupación. Y en general, el hecho de estar trabajando también mejora las vivencias asociadas a la ER.

Lo mismo podemos decir sobre las exploraciones hechas con las variables predictoras y criterio, no hay nada que nos llame conceptual o teóricamente la atención. En todo caso sí nos parece interesante destacar que las dimensiones preocupación y emociones negativas del BIPQ, son las que más clara y repetidamente han mostrado relaciones significativas con el resto de variables.

10.2. Limitaciones de la investigación y futuras líneas de investigación

En primer lugar debemos señalar que el hecho de no haber contado con un grupo control adicional hace que resulte imposible saber si los resultados que se han obtenido en esta investigación son específicos de nuestra muestra. Por ello, al no existir grupo control no podemos asegurar que dichos resultados sean debidos únicamente a nuestros postulados o afirmaciones ya que existen por tanto factores ajenos a nuestro control.

Para continuar, debemos hacer mención al claro sesgo de mujeres existente en nuestra muestra, así como de personas de mediana edad (40-50 años). Y estos sesgos adquieren mayor relevancia si, como recordamos, tenemos presente que según los análisis exploratorios parece que hombres y mujeres se diferencian de forma clara en su percepción sobre el control que tienen del tratamiento, y que a mayor edad mayores son las puntuaciones en emociones negativas, en la percepción de las consecuencias negativas que tiene la ER y en preocupación, y sin embargo bajan las puntuaciones en estrés (parece que con la edad se transformaría la ansiedad propia de la incertidumbre inicial ante la ER por una resignación de cierto tono negativo, ante los hechos que con los años se acumulan al vivir con una ER).

Los hallazgos previos al respecto sostenían que la percepción de control aumentaría con la edad hasta estabilizarse en la adolescencia (Sorlie y Sexton, 2004), pero, de nuevo, nuestra muestra tiene unas peculiaridades que no podrían considerarse equivalentes a otras muestras de sujetos que no tienen este diagnóstico de ER, ya que la misma enfermedad puede producir no sólo dicha vivencia de mayores emociones negativas y preocupaciones, sino que podría modificar la propia percepción o capacidad de control, haciendo incluso que esa resignación que pudieran sentir los afectados, provocase que su percepción de estrés fuera menor al ser conscientes de la gravedad de su situación. Esto podría estar influyendo de la misma manera en su visión pesimista de la vida, la cual ha podido pasar a ser menos optimista por la propia enfermedad.

De la misma manera cabe destacarse que estudiar las ER es una tarea compleja, no sólo por la dificultad que entraña su etiología y su abordaje, sino por la magnitud y la extensión que las define, así como por la extrema dificultad de acceso a una muestra representativa. En este sentido, nuestra intención fue abarcar el mayor número posible de ellas para no incluir ningún sesgo de selección ni perder lo que de común pudieran tener y, finalizada nuestra investigación, creemos que dicha decisión supone la primera y tal vez más importante limitación de nuestro estudio. Dado que la participación ha sido muy irregular dependiendo de las asociaciones, la escasa representatividad de algunas ER nos ha impedido hacer un estudio más profundo, sin poder compararlas según el tipo concreto de enfermedad, e incluyéndolas en un tótum revolútum cuando el tipo de afección específica pudiera llegar a ser muy dispar.

Creemos que esto probablemente ha afectado a nuestros resultados, porque a partir de los resultados de otras investigaciones sobre enfermedad, cabe hipotetizar que un análisis vinculado a diferentes aspectos de la enfermedad, tales como la forma en que debuta, facilidad o dificultad para el diagnóstico y la identificación, el curso y progreso esperable, la esperanza de vida media, etc. permitirían determinar con mayor claridad qué factores pueden tener relevancia en el estrés percibido y las representaciones cognitivas y afectivas.

También es importante destacar que, tal y como hemos señalado anteriormente, algunas de las variables tienen un contenido que en ocasiones pudiera solaparse y da lugar a interpretaciones que habría que hacer con extrema cautela. Por ejemplo, el apego y la diferenciación del self, en ocasiones hacen alusión a reacciones y comportamientos de ansiedad, inseguridad y por tanto similares al estrés, o a las dimensiones de preocupación y emociones negativas del BIPQ.

En este sentido, podemos señalar que la reactividad emocional es uno de los dos pilares de la diferenciación del self, refiriéndose ésta en definitiva a la ansiedad propia del apego preocupado, es decir, a la escasa capacidad de auto-regulación emocional ante situaciones vinculares que produjesen una reacción ansiógena en la persona que las vive, lo cual estaría de nuevo relacionado con las mencionadas dimensiones del BIPQ relativas a la vivencia de

preocupación y emociones negativas con respecto a la enfermedad. De igual forma, el corte emocional que también mide el S-DSI, guarda una estrecha relación con el apego evitativo, de tal manera que los sujetos que fueran portadores de este estilo de apego inseguro tenderían a cortar emocionalmente con las personas significativas, tendiendo a mantener cierta distancia, lo cual supone de nuevo una mayor vivencia de emociones negativas (Bartholomew y Horowitz, 1991; Skowron y Friedlander, 1998).

De igual forma es relevante destacar que, viendo la importancia explicativa que han tenido las dimensiones de la medida de la gravedad de la enfermedad, parece obligado buscar mejores y más variadas formas de evaluación de las distintas consecuencias que las distintas ER pueden acarrear a las personas que las padecen. Nos hemos centrado en la medición de las limitaciones y restricciones que dicha afección supone para sus vidas, pero en posibles futuras líneas de investigación, sin duda debería tenerse más en cuenta el peso que tienen las consecuencias de la enfermedad al abordar una población de estas características, ya que ésta pasa a ser el aspecto central y de mayor importancia en la vida de quienes la padecen por las diversas dificultades que tienen para integrarse en los ámbitos social, laboral, etc. como consecuencia de su enfermedad (Del Barrio y Castro, 2008).

En la línea de lo que hemos comentado, consideramos muy necesario seguir llevando a cabo investigaciones que ayuden a delimitar qué factores personales y relacionales influyen en el ajuste psicológico de las personas con ER; muy posiblemente, y como ya hemos apuntado, existan diferentes variables implicadas en el bienestar de las personas con ER en función de las diferentes características de la propia enfermedad, pudiendo avanzar en un conocimiento necesario para mejorar la calidad de vida de las personas que sufren este tipo de dificultades.

Por lo pronto, nuestro estudio tiene el valor de ser la primera investigación que se ha acercado a este análisis en nuestro país, formando parte de las poquísimas investigaciones relacionadas con el tema a nivel mundial. Sirva esta primera aproximación para poner el foco en la necesidad de investigación y atención psicológica para tantas personas y familias que viven en su seno esta experiencia difícil de vida.

Capítulo 11

Referencias bibliográficas

Abramson, L. Y., Garber, J., & Seligman, M. E. (1980). Learned helplessness in humans: An attributional analysis. *Human helplessness: Theory and applications*, 3, 34.

Acuña, J. G., Lago, A. L., & Juanatey, J. G. (2013). Miocardiopatía dilatada. *Medicina-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 11(42), 2500-2506.

Ader, R., & Cohen, N. (1993). Psychoneuroimmunology: conditioning and stress. *Annual review of psychology*, 44(1), 53-85.

Agostini, A., Moretti, M., Calabrese, C., Rizzello, F., Gionchetti, P., Ercolani, M., & Campieri, M. (2014). Attachment and quality of life in patients with inflammatory bowel disease. *International journal of colorectal disease*, 29(10), 1291-1296.

Agostini, A., Rizzello, F., Ravegnani, G., Gionchetti, P., Tambasco, R., Ercolani, M., & Campieri, M. (2010). Parental bonding and inflammatory bowel disease. *Psychosomatics*, 51(1), 14-21.

Ahlström, G., & Sjöden, P. O. (1994). Assessment of coping with muscular dystrophy: a methodological evaluation. *Journal of advanced nursing*, 20(2), 314-323.

Ahnert, L. (2005). The Impact on Attachment in Humans. *Attachment and bonding: A new synthesis*, 92, 229.

Ainsworth, M. D. S. (1978). The Bowlby-Ainsworth attachment theory. *Behavioral and brain sciences*, 1(3), 436-438.

Ainsworth, M.D. (1989). Attachment beyond infancy. *American Psychologist*, 44, 709-716.

Ainsworth, M. D. S., & Bell, S. M. (1970). Attachment, exploration, and separation: Illustrated by the behavior of one-year-olds in a strange situation. *Child development*, 49-67.

Albarrán-Lozano, I., Alonso-González, P., & Bolancé-Losillas, C. (2009). Comparación de los baremos español, francés y alemán para medir la dependencia de las personas con discapacidad y sus prestaciones. *Revista Española de Salud Pública*, 83, 379-392.

Ali, S. M., & Lindström, M. (2006). Socioeconomic, psychosocial, behavioural, and psychological determinants of BMI among young women: differing patterns for underweight and overweight/obesity. *European Journal of Public Health*, 16(3), 324-330.

Alloy, L. B., & Abramson, L. Y. (1982). Learned helplessness, depression, and the illusion of control. *Journal of personality and social psychology*, 42(6), 1114.

Alloy, L. B., & Clements, C. M. (1992). Illusion of control: Invulnerability to negative affect and depressive symptoms after laboratory and natural stressors. *Journal of abnormal Psychology*, 101(2), 234.

Alvis, N., & Valenzuela, M. T. (2010). Los QALYs y DALYs como indicadores sintéticos de salud. *Revista médica de Chile*, 138, 83-87.

Arancibia, J., Aranda, A. & Panoso, C., (2002). *Evaluación y comparación de autoestima y habilidades de resolución de problemas sociales entre sujetos que portan epilepsia y sujetos que no la portan*. (Trabajo para optar al título profesional de psicólogo). Universidad de Santiago de Chile.

Armsden, G. C., & Greenberg, M. T. (1987). The inventory of parent and peer attachment: Individual differences and their relationship to psychological well-being in adolescence. *Journal of youth and adolescence*, 16(5), 427-454.

Arraras, J. I., Wright, S. J., Jusue, G., Tejedor, M., & Calvo, J. I. (2002). Coping style, locus of control, psychological distress and pain-related behaviours in cancer and other diseases. *Psychology, Health & Medicine*, 7(2), 181-187.

Artigas-Pallarés, J., Brun, C., & Gabau, E. (2001). Aspectos médicos y neuropsicológicos del síndrome X frágil. *Rev Neurol*, 2, 42-54.

Artrogriposis múltiple congénita-España (s.f.). Recuperado de <http://amc-esp.blogspot.com/p/artror.html>

Ashby, J. S., & Lenhart, R. S. (1994). Prayer as a coping strategy for chronic pain patients. *Rehabilitation Psychology*, 39(3), 205.

Asociación Nacional de esclerosis tuberosa. (s.f.). ¿Qué es la esclerosis tuberosa? Recuperado de: <http://esclerosistuberosa.org/patologia/que-es-la-esclerosis-tuberosa/>

Avellaneda, A., Izquierdo, M., Torren-Farnell, J., & Ramón, J. R. (2007), Enfermedades raras: enfermedades crónicas que requieren un nuevo enfoque sociosanitario. *Anales del sistema sanitario de Navarra*, 30(2), 177-190. Gobierno de Navarra.

Averill, J. R. (1973). Personal control over aversive stimuli and its relationship to stress. *Psychological bulletin*, 80(4), 286.

Averill, J. R., O'Brien, L., & DeWitt, G. W. (1977). The influence of response effectiveness on the preference for warning and on psychophysiological stress reactions¹. *Journal of Personality*, 45(3), 395-418.

Avia, M. & Vázquez, C. (1999). Optimismo Inteligente. *Psicothema*, 11(2), 449-450.

Ayres, I., & Braithwaite, J. (1994). *Responsive regulation: Transcending the deregulation debate*. Oxford University Press on Demand.

- Ayuso, C, Dal-Ré, R. y Palau, F. (2016). *Ética en la investigación de las enfermedades raras*. Madrid: Ergon.
- Ayuso, C. (2017). Las enfermedades raras y sus problemas. Estudios genéticos. *A fondo*, 47, 1-2.
- Backstrom, M., & Holmes, B. M. (2007). Measuring attachment security directly: A suggested extension to the two-factor adult attachment construct. *Individual Differences Research*, 5(2), 124-149.
- Baessler, J & Schwarzer, R. (1996). Evaluación de la autoeficacia: Adaptación española de la escala de Autoeficacia General. *Ansiedad y estrés*, 2(1).
- Bandura, A. (1977). Self-efficacy: Toward a unifying theory of behavioral change. *Psychological Review*, 84,191-215.
- Bandura, A. (1986). *Social foundations of thought and action: A social cognitive theory*. Prentice-Hall, Inc.
- Bandura, A. (1992). Exercise of personal agency through the self-efficacy mechanism. *In This chapter includes revised and expanded material presented as an invited address at the annual meeting of the British Psychological Society, St. Andrews, Scotland, Apr 1989.* Hemisphere Publishing Corp.
- Bandura, A. (Ed.). (1995). *Self-efficacy in changing societies*. Cambridge University Press.
- Barakat, L. P., Lutz, M. J., Nicolaou, D. C., & Lash, L. A. (2005). Parental locus of control and family functioning in the quality of life of children with sickle cell disease. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 12(4), 323-331.

Bárez, M. (2002). *Relación entre percepción de control y adaptación a la enfermedad en pacientes con cáncer de mama*. (Tesis para optar el título de Doctor). Universidad Autónoma de Barcelona, España.

Barra, E. (2003). *Psicología de la salud*. Santiago de Chile: Mediterráneo.

Bartholomew, K., & Horowitz, L. M. (1991). Attachment styles among young adults: a test of a four-category model. *Journal of personality and social psychology*, 61(2), 226.

Bartholomew, K., & Shaver, P. R. (1998). Methods of assessing adult attachment. *Attachment theory and close relationships*, 25-45.

Bartle-Haring, S., & Gregory, P. (2003). Relationship Between Differentiation of Self and the Stress and Distress Associated With Predictive Cancer Genetic Counseling and Testing: Preliminary Evidence. *Families, Systems, & Health*, 21(4), 357.

Bartle-Haring, S., Rosen, K. H., & Stith, S. M. (2002). Emotional reactivity and psychological distress. *Journal of Adolescent Research*, 17(6), 568-585.

Ba'yah, N., Kadir, A., & Bifulco, A. (2013). Insecure attachment style as a vulnerability factor for depression: Recent findings in a community-based study of Malay single and married mothers. *Psychiatry research*, 210(3), 919-924.

Beck, A. T., Freeman, A., & Davis, D. D. (2006). *Cognitive therapy of personality disorders*. New York: Guilford.

Beck, A. T., Weissman, A., Lester, D., & Trexler, L. (1974). The measurement of pessimism: the hopelessness scale. *Journal of consulting and clinical psychology*, 42(6), 861.

Beléndez, M., Bermejo, R. M., & García, M. D. (2005). Estructura factorial de la versión española del Revised Illness Perception Questionnaire en una muestra de hipertensos. *Psicothema*, *17*(2).

Bell, W. O., Charney, E. B., Bruce, D. A., Sutton, L. N., & Schut, L. (1987). Symptomatic Arnold-Chiari malformation: review of experience with 22 cases. *Journal of neurosurgery*, *66*(6), 812-816.

Balluerka, N., Lacasa, F., Gorostiaga, A., Muela, A., & Pierrehumbert, B. (2011). Versión reducida del cuestionario CaMir (CaMir-R) para la evaluación del apego. *Psicothema*, *23*(3).

Bennett, P., Norman, P., Murphy, S., Moore, L., & Tudor-Smith, C. (1998). Beliefs about alcohol, health locus of control, value for health and reported consumption in a representative population sample. *Health Education Research*, *13*(1), 25-32.

Berant, E., Mikulincer, M., & Florian, V. (2003). Marital satisfaction among mothers of infants with congenital heart disease: The contribution of illness severity, attachment style, and the coping process. *Anxiety, stress, and coping*, *16*(4), 397-415.

Berglund, E., Lytsy, P., & Westerling, R. (2013). Adherence to and beliefs in lipid-lowering medical treatments: a structural equation modeling approach including the necessity-concern framework. *Patient Education and Counseling*, *91*(1), 105-112.

Berglund, E., Lytsy, P., & Westerling, R. (2014). The influence of locus of control on self-rated health in context of chronic disease: a structural equation modeling approach in a cross sectional study. *BMC Public health*, *14*(1), 1.

Bermúdez, J. (1997). *La Personalidad*. Madrid: Aguilar (pp.: 198-199).

- Bernard, J. E. R., & Bastidas, L. T. A. (2016). Análisis psicométrico del Life Orientation Test (LOT-R) en población diabética venezolana. *Ansiedad y Estrés*, 22(1), 11-18.
- Berry, J. K., & Drummond, P. D. (2014). Does attachment anxiety increase vulnerability to headache? *Journal of psychosomatic research*, 76(2), 113-120.
- Bifulco, A., Moran, P. M., Ball, C., & Lillie, A. (2002). Adult attachment style. II: Its relationship to psychosocial depressive-vulnerability. *Social Psychiatry and psychiatric epidemiology*, 37(2), 60-67.
- Bishop, G. (1991): Lay disease representations and responses to victims of disease. *Basic and Applied Social Psychology*, 12(1), 115-132.
- Bishop, G. (1998): Cognitive organization of disease concepts in singapore. *Psychology and Health*, 13, 121-133.
- Bohlander, R. W. (1999). Differentiation of self, need fulfillment, and psychological well-being in married men. *Psychological Reports*, 84(3), 1274-1280.
- Bolwijn, P. H., Van Santen-Hoeufft, M. H., Baars, H. M., & van der Linden, S. (1994). Social network characteristics in fibromyalgia or rheumatoid arthritis. *Arthritis & Rheumatism*, 7(1), 46-49.
- Bowen, M. (1978). *Family treatment in clinical practice*. New York: Jason Aronson.
- Bowen, M. (1991). *De la familia al individuo: la diferenciación del sí mismo en el sistema familiar* (Vol. 40). Grupo Planeta (GBS).
- Bowlby, J. (1969). *Attachment and loss v. 3* (Vol. 1). Random House. Furman, W., & Buhrmester, D. (2009). *Methods and measures: The network of relationships inventory:*

Behavioral systems version. *International Journal of Behavioral Development*, 33, 470-478.

Bowlby, J. (1973). *Attachment and loss, vol. II: Separation* (Vol. 2). New York: Basic Books.

Bowlby, J. (1980). *Loss: Sadness and depression* (Vol. 3). New York: Basic Books.

Boycott, K. M., Vanstone, M. R., Bulman, D. E., & MacKenzie, A. E. (2013). Rare-disease genetics in the era of next-generation sequencing: discovery to translation. *Nature Reviews Genetics*, 14(10), 681.

Brannon, L., & Feist, J. (1997). Living with chronic illness. *Health Psychology*, 265-300.

Bray, J. H., Harvey, D. M., & Williamson, D. S. (1987). Intergenerational family relationships: An evaluation of theory and measurement. *Psychotherapy: Theory, Research, Practice, Training*, 24(3), 516.

Brenlla, M., & Vázquez, N. (2010). Análisis Psicométrico de la adaptación argentina de la escala de Locus de Control de Rotter. *Documento de Trabajo Nro, 2*.

Broadbent, E., Petrie, K. J., Main, J., & Weinman, J. (2006). The brief illness perception questionnaire. *Journal of psychosomatic research*, 60(6), 631-637.

Broadbent, E., Kydd, R., Sanders, D., & Vanderpyl, J. (2008). Unmet needs and treatment seeking in high users of mental health services: role of illness perceptions. *Australian & New Zealand Journal of Psychiatry*, 42(2), 147-153.

Brown, R. T., Kaslow, N. J., Doepke, K., Buchanan, I., Eckman, J., Baldwin, K., & Goonan, B. (1993). Psychosocial and family functioning in children with sickle cell

syndrome and their mothers. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 32(3), 545-553.

Brown, R. T., & Lambert, R. (1999). Family functioning and children's adjustment in the presence of a chronic illness: Concordance between children with sickle cell disease and caretakers. *Families, Systems, & Health*, 17(2), 165.

Cacioppo, J. T., & Hawkley, L. C. (2003). Social isolation and health, with an emphasis on underlying mechanisms. *Perspectives in biology and medicine*, 46(3), S39-S52.

Calnan, M. (1989). Control over health and patterns of health-related behaviour. *Social Science & Medicine*, 29(2), 131-136.

Cammarata-Scalisi, F., Camacho, N., Alvarado, J., & Lacruz-Rengel, M. A. (2008). Distrofia muscular de Duchenne, presentación clínica. *Revista chilena de pediatría*, 79(5), 495-501.

Campis, L. K., Lyman, R. D., & Prentice-Dunn, S. (1986). The parental locus of control scale: Development and validation. *Journal of clinical child psychology*, 15(3), 260-267.

Camps, E., Andreu, L., Colomer, M., Claramunt, L., & Pasaron, M. (2009). Valoración del grado de autonomía funcional de pacientes renales crónicos según índices de Barthel, Lawton y baremo de Ley de Dependencia. *Revista de la Sociedad Española de Enfermería Nefrológica*, 12(2), 28-34.

Campo-Arias, A., Bustos-Leiton, G. J., & Romero-Chaparro, A. (2009). Consistencia interna y dimensionalidad de la Escala de Estrés Percibido (EEP-10 y EEP-14) en una muestra de universitarias de Bogotá, Colombia. *Aquichan*, 9(3), 271-280.

- Campbell, L., Clark, M., & Kirkpatrick, S. E. (1986). Stress management training for parents and their children undergoing cardiac catheterization. *American Journal of Orthopsychiatry*, 56(2), 234.
- Campuzano, M., & Martínez, L. (2014). Algunos factores psicológicos y su papel en la enfermedad: una revisión. *Psicología y salud*, 15(2), 169-185.
- Carlisle-Frank, P. (1991). Examining personal control beliefs as a mediating variable in the health-damaging behavior of substance use: An alternative approach. *The Journal of psychology*, 125(4), 381-397.
- Carr, A. (2004). *Positive psychology*. Gran Bretaña, Inglaterra: Routledge.
- Carrón, J., & Arza, J. (2013). Esclerosis múltiple, calidad de vida y atención sociosanitaria. *Revista Internacional de Organizaciones*, 11, 37-60.
- Carver, C. S. (1997). You want to measure coping but your protocol's too long: Consider the brief cope. *International journal of behavioral medicine*, 4(1), 92.
- Carver, C. S., & Gaines, J. G. (1987). Optimism, pessimism, and postpartum depression. *Cognitive therapy and Research*, 11(4), 449-462.
- Carver, C. S., Pozo, C., Harris, S. D., Noriega, V., Scheier, M. F., Robinson, D. S. & Clark, K. C. (1993). How coping mediates the effect of optimism on distress: a study of women with early stage breast cancer. *Journal of Personality and social psychology*, 65(2), 375.
- Carver, C. S., & Scheier, M. F. (2001). *On the self-regulation of behavior*. Cambridge University Press.
- Carver, C. S., Sutton, S. K., & Scheier, M. F. (2000). Action, emotion, and personality: Emerging conceptual integration. *Personality and social psychology bulletin*, 26(6), 741-751.

- Caspi, A., & Shiner, R. L. (2008). Temperament and personality. *Rutter's child and adolescent psychiatry*, 5, 182-199.
- Castellano-Tejedor, C. (2015). Optimismo, afrontamiento y cáncer pediátrico: un estudio descriptivo. *Psicooncología*, 12(1), 19.
- Castro, J. F. (1994). ¿Cómo influye el control percibido en el impacto que tienen las emociones sobre la salud?. *Anales de psicología*, 10(2), 127.
- Cassibba, R., Sette, G., Bakermans-Kranenburg, M. J., & van IJzendoorn, M. H. (2013). Attachment the Italian way. *European Psychologist*, 18(1), 47.
- Cassidy, J., & Shaver, P. R. (1999). *Handbook of attachment: Theory, research, and clinical applications*. Rough Guides.
- Champagne, F. A., Francis, D. D., Mar, A., & Meaney, M. J. (2003). Variations in maternal care in the rat as a mediating influence for the effects of environment on development. *Physiology & behavior*, 79(3), 359-371.
- Chang, E.C. (1998). Dispositional optimism and primary and secondary appraisal of a stressor: controlling for confounding influences and relations to coping and psychological and physical adjustment. *Journal of Personality and Social Psychology*, 74, 1.109-1.120.
- Chang, E.C., Maydeu-Olivares, A. y D'Zurilla, T.J. (1997). Optimism and pessimism as partially independent constructs: relations to positive and negative affectivity and psychological well-being. *Personality and Individual Differences*, 23, 433-440.
- Chico, E. (2002). Optimismo disposicional como predictor de estrategias de afrontamiento. *Psicothema*, 14 (3), 544-550.

Chiovato, L., & Pinchera, A. (1996). Stressful life events and Graves' disease. *European Journal of Endocrinology*, 134(6), 680-682.

Ciechanowski, P. S., Katon, W. J., Russo, J. E., & Walker, E. A. (2001). The patient-provider relationship: attachment theory and adherence to treatment in diabetes. *American Journal of Psychiatry*, 158(1), 29-35.

Cirulli, F., & Berry, A. (2013). Early Developmental Trajectories of Brain Development: New Directions in the Search for Early Determinants of Health and Longevity. In G. Laviola & S. Macrì (Eds.), *Adaptive and Maladaptive Aspects of Developmental Stress* (Vol. 3, pp. 211-227): Springer New York.

Cohen, S., Kamarck, T., & Mermelstein, R. (1994). Perceived stress scale. *Measuring stress: A guide for health and social scientists*, 235-283.

Cohen, S., & Williamson, G. (1988). Perceived stress in a probability sample of the United States. *The social psychology of health: Claremont symposium on applied social psychology*, 31-67.

Collins, N. L., & Read, S. J. (1990). Adult attachment, working models, and relationship quality in dating couples. *Journal of personality and social psychology*, 58(4), 644.

Consedine, N. S., & Magai, C. (2003). Attachment and emotion experience in later life: The view from emotions theory. *Attachment & Human Development*, 5(2), 165-187.

Contreras, F., Esguerra, G. A., Espinosa, J. C., & Gómez, V. (2007). Estilos de afrontamiento y calidad de vida en pacientes con insuficiencia renal crónica (IRC) en tratamiento de hemodiálisis. *Acta colombiana de psicología*, 10(2) 169-179.

- Contreras, J. M., Kerns, K. A., Weimer, B. L., Gentzler, A. L., & Tomich, P. L. (2000). Emotion regulation as a mediator of associations between mother–child attachment and peer relationships in middle childhood. *Journal of Family Psychology, 14*(1), 111.
- Cooper, L. B., Bruce, A. J., Harman, M. J., & Boccaccini, M. T. (2009). Differentiated styles of attachment to god and varying religious coping efforts. *Journal of Psychology & Theology, 37*(2) 134-141.
- Cordova, A. & Lartigue, T. (2004). Evaluación de dos casos de madres con VIH, mediante la entrevista de apego adulto. *Perinatología y reproducción humana, 18*(2), 119-131.
- Crittenden, P. (1990). Internal representational models of attachment relationships. *Infant Mental Health Journal, 11*(3), 259-277.
- Crittenden, P. (1995). Attachment and psychopathology. En S. Goldberg, R. Muir & J. Kerr (Eds.), *John Bowlby's Attachment Theory: Historical, Clinical and Social Significance*. New York: The Analytic Press.
- Crossley, J. & Morgado, F. (2004). *De fantasmas y demonios. El papel de la emoción en la génesis y recuperación de las enfermedades*. Santiago: Grijalbo.
- Cullen, D. J., Civetta, J. M., Briggs, B. A., & Ferrara, L. C. (1974). Therapeutic intervention scoring system: a method for quantitative comparison of patient care. *Critical care medicine, 2*(2), 57-60.
- Dal-Ré, R. (2016). La investigación clínica en el desarrollo de medicamentos huérfanos. En: Carmen Ayuso, Rafael Dal-Ré y Francesc Palau (dir.). *Ética en la investigación de las enfermedades raras*. (pp. 103-128) Madrid, Ergon.
- Danese, A., Moffitt, T. E., Harrington, H., Milne, B. J., Polanczyk, G., Pariante, C. M. & Caspi, A. (2009). Adverse Childhood Experiences and Adult Risk Factors for Age-Related

Disease. Depression, Inflammation, and Clustering of Metabolic Risk Markers. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*, 163(12), 1135-1143.

Davies, K. A., Macfarlane, G. J., McBeth, J., Morriss, R., & Dickens, C. (2009). Insecure attachment style is associated with chronic widespread pain. *PAIN*, 143(3), 200-205.

Davis, M. C., Zautra, A. J., & Reich, J. W. (2001). Vulnerability to stress among women in chronic pain from fibromyalgia and osteoarthritis davis et al. stress vulnerability. *Annals of Behavioral Medicine*, 23(3), 215-226.

De la Rubia, J. M., & Cerda, M. T. A. (2015). Predictores psicosociales de adherencia a la medicación en pacientes con diabetes tipo 2. *Revista iberoamericana de psicología y salud.*, 6(1), 19.

De la Rubia, J. M., & Rodríguez, J. M. (2013). Reacción ante el diagnóstico de cáncer en un hijo: estrés y afrontamiento. *Psicología y salud*, 19(2), 189-196.

Del Barrio, J. A., & Castro, A. (2008). Infraestructura y recursos de apoyo social, educativo y sanitario en las enfermedades raras. *Anales del sistema sanitario de Navarra*, 31, 153-163. Gobierno de Navarra.

Del Giudice, M., Ellis, B. J., & Shirtcliff, E. A. (2011). The adaptive calibration model of stress responsivity. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 35(7), 1562-1592.

Del Pino-Casado, R., Pérez-Cruz, M., & Frías-Osuna, A. (2014). Coping, subjective burden and anxiety among family caregivers of older dependents. *Journal of clinical nursing*, 23(23-24), 3335-3344.

Delgado, A. O., & Oliva, A. (2004). Estado actual de la teoría del apego. *Revista de Psiquiatría y Psicología del Niño y del Adolescente*, 4(1), 65-81.

DeMaso, D. R., Campis, L. K., Wypij, D., Bertram, S., Lipshitz, M., & Freed, M. (1991). The impact of maternal perceptions and medical severity on the adjustment of children with congenital heart disease. *Journal of Pediatric Psychology, 16*(2), 137-149.

Depienne, C., Trouillard, O., Gourfinkel-An, I., Saint-Martin, C., Bouteiller, D., Graber, D., & Livet, M. O. (2010). Mechanisms for variable expressivity of inherited SCN1A mutations causing Dravet syndrome. *Journal of medical genetics, 47*(6), 404-410.

Diamond, L. M., & Aspinwall, L. G. (2003). Emotion regulation across the life span: An integrative perspective emphasizing self-regulation, positive affect, and dyadic processes. *Motivation and Emotion, 27*(2), 125-156.

Diener, E., Oishi, S., & Lucas, R. E. (2003). Personality, culture, and subjective well-being: Emotional and cognitive evaluations of life. *Annual review of psychology, 54*(1), 403-425.

Dixon-Salazar, T.J., Silhavy, J., Udpa, N., Schroth, J., Bielas, S., Schaffer, A.E. & Gleeson J.G. (2012). Exome sequencing can improve diagnosis and alter patient management. *Sci Transl Med, 4*(138), 138.

Dohrenwend, B. P. (1998). *Adversity, stress, and psychopathology*. Oxford University Press.

Dozier, M., Manni, M. & Lindheim, O. (2005). Lessons from the longitudinal studies of attachment. In Grossman, Grossman & Waters, *Attachment from Infancy to Adulthood. The Major Longitudinal Studies*.

Downing, N., Smith, M. M., Beglinger, L. J., Mills, J., Duff, K. & Rowe, K. C. (2012). Predict HD Investigators of the Huntington Study Group. Perceived stress in prodromal Huntington disease. *Psychology & health, 27*(2), 196-209.

Dubovsky, S.L. (1985). *The psychophysiology of health, illness, and stress*. En R. C. Simons (Ed.): *Understanding human behavior in health and illness*. New York: Williams & Wilkins.

Durkheim, É. (1898). Représentations individuelles et représentations collectives. *Revue de Métaphysique et de Morale*, 6(3), 273-302.

Eifert, G. H., Coburn, K. E., & Seville, J. L. (1992). Putting the client in control: The perception of control in the behavioral treatment of anxiety. *Anxiety, Stress, and Coping*, 5(2), 165-176.

Erickson, B. A. (1994). Ericksonian therapy demystified: A straightforward approach. *Ericksonian methods: The essence of the story*, 147-162.

Escribano, L., Akin, C., Castells, M., Orfao, A., & Metcalfe, D. (2002). Mastocytosis: current concepts in diagnosis and treatment. *Annals of hematology*, 81(12), 677-690.

Espada, J. P., Botvin, G. J., Griffin, K. W., & Méndez, X. (2003). Adolescencia: consumo de alcohol y otras drogas. *Papeles del psicólogo*, 23(84), 9-17.

Estrada, A. S. (2014). Estilos de apego adulto en una muestra española de fibromialgia: un estudio piloto transversal. *Dolor: Investigación, clínica & terapéutica*, 29(4), 146-154.

Everly Jr, G. S., & Lating, J. (2002). *A personality-guided approach to the treatment of Posttraumatic Stress Disorder*. Washington, DC: American Psychological Association.

Ferguson, E., Dodds, A. & Flannigan, H. (1994). Perceived control. Distinct but related levels of analysis?. *Personality and Individual differences*, 16(3), 425-432.

Fernández Castro, J. & Edo, S. (1994). Emociones y salud. *Anuario de Psicología*, 61, 25-32.

- Fernández-González, L., González-Hernández, A., & Torres, T. (2015). Relaciones entre estrés académico, apoyo social, optimismo-pesimismo y autoestima en estudiantes universitarios. *Electron. J. Res. Educ. Psychol*, *13*(1), 111-130.
- Ferrando, P., Chico, E. & Tous, J. (2002). Propiedades psicométricas del test de optimismo Life Orientation Test. *Psicothema*, *14*, 673-680.
- Fibel, B., & Hale, W. D. (1978). The Generalized Expectancy for Success Scale: A new measure. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, *46*(5), 924.
- Fimian, M. J., Fastenau, P. A., Tashner, J. H., & Cross, A. H. (1989). The measure of classroom stress and burnout among gifted and talented students. *Psychology in the Schools*, *26*(2), 139-153.
- Flores, J. D. J. V., Reyes, E. J. I., & Herrera, C. T. (2013). Inventario de Diferenciación: Réplica del instrumento de Skowron y Friedlander. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*, *16*(2), 558.
- Flores, J. D. J. V., Reyes, E. J. I., Esteban, J., Pérez, G., & Herrera, C. T. (2014). Construcción de un cuestionario trifactorial de Diferenciación del Yo. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*, *17*(4), 1665.
- Flórez-Lozano, J. A. (2006). Optimismo y salud. *Jano*, *1616*, 59-61.
- Florian, V., Mikulincer, M., & Bucholtz, I. (1995). Effects of adult attachment style on the perception and search for social support. *The Journal of psychology*, *129*(6), 665-676.
- Folkman, S. (1984). Personal control and stress and coping processes: A theoretical analysis. *Journal of personality and social psychology*, *46*(4), 839.

Folkman, S., Lazarus, R.S., Dunkel-Schetter, C., DeLongis, A. & Gruen, R.J. (1986). Dynamics of a stressful encounter: cognitive appraisal, coping, and encounter outcomes. *Journal of Personality and Social Psychology*, 50(5), 992.

Fournier, M., Ridder, D. & Bensing, J. (2004) Does optimism affect symptom report in chronic disease? What are its consequences for self-care behaviour and physical functioning? *Journal of Psychosomatic Research*, 56, 341-350.

Fraley, R. C. (2005). Information on the Experiences in Close Relationships-Revised (ECR-R) adult attachment questionnaire. Retrieved November, 1, 2006.

Fraley, R. C., & Shaver, P. R. (1997). Adult attachment and the suppression of unwanted thoughts. *Journal of personality and social psychology*, 73(5), 1080.

Fraley, R. C., Waller, N. G., & Brennan, K. A. (2000). An item response theory analysis of self-report measures of adult attachment. *Journal of personality and social psychology*, 78(2), 350.

Freden, L. (1982). *Psychosocial aspects of depression. No way out*. New York: John Wiley & Sons, INC.

Friedman, H.S. (1991). *Hostility, coping and health*. Washington: APA.

Friedman, M. & Rosenman, R.H. (1976). *Conducta Tipo A y su corazón*. México: Grijalbo.

Fredrickson, B. L. (2001). The role of positive emotions in positive psychology: The broaden-and-build theory of positive emotions. *American psychologist*, 56(3), 218.

Fundación española del corazón (s.f.) Miocardiopatía dilatada. Recuperado de <https://fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/enfermedades-cardiovasculares/miocardiopatias/miocardiopatia-dilatada.html>

Fundación Síndrome de Dravet (s.f.). Sobre el Síndrome de Dravet. Recuperado de <https://www.dravetfoundation.eu/sobre-dravet/>

Gale, C. R., Batty, G. D., & Deary, I. J. (2008). Locus of control at age 10 years and health outcomes and behaviors at age 30 years: the 1970 British Cohort Study. *Psychosomatic Medicine, 70*(4), 397-403.

Galiè, N., Hoeper, M. M., Humbert, M., Torbicki, A., Vachiery, J. L., Barberá, J. A., & Gómez-Sánchez, M. Á. (2009). Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Revista española de cardiología, 62*(12), 1464.

García, J. I. B., Loureiro, Á. P., & Vera, M. T. M. (2012). Sarcoma de partes blandas. *FMC-Formación Médica Continuada en Atención Primaria, 19*(8), 481-484.

Garrido-Rojas, L., Guzmán, M., Santelices, M. P., Vitriol, V., & Baeza, E. (2015). Estudio comparativo de los estilos de apego adulto en un grupo de mujeres con y sin diagnóstico de depresión. *Terapia psicológica, 33*(3), 285-295.

Garrido-Rojas, L. (2006). Apego, emoción y regulación emocional. Implicaciones para la salud. *Revista Latinoamericana de Psicología, 38*(3), 493-507.

Garrett, V. D., Brantley, P. J., Jones, G. N., & McKnight, G. T. (1991). The relation between daily stress and Crohn's disease. *Journal of behavioral medicine, 14*(1), 87-96.

Gavazzi, S. M., Anderson, S. A., & Sabatelli, R. M. (1993). Family differentiation, peer differentiation, and adolescent adjustment in a clinical sample. *Journal of Adolescent Research, 8*(2), 205-225.

George, C , Kaplan, N, & Main, M. (1985). *Adult Attachment Interview*. Unpublished manuscript, University of California, Berkeley.

Gibson, K., Meissner, M., & Wright, D. (2012). Great saphenous vein diameter does not correlate with worsening quality of life scores in patients with great saphenous vein incompetence. *Journal of vascular surgery*, 56(6), 1634-1641.

Gillham, J. E., Shatté, A. J., Reivich, K. J., & Seligman, M. E. (2001). Optimism, pessimism, and explanatory style. *Optimism and pessimism: Implications for theory, research, and practice*, 53-75.

Ginieri-Coccosis, M., Theofilou, P., Synodinou, C., Tomaras, V., & Soldatos, C. (2008). Quality of life, mental health and health beliefs in haemodialysis and peritoneal dialysis patients: investigating differences in early and later years of current treatment. *BMC nephrology*, 9(1), 1.

Glass, D. C., & Singer, J. E. (1972). Behavioral Aftereffects of Unpredictable and Uncontrollable Aversive Events: Although subjects were able to adapt to loud noise and other stressors in laboratory experiments, they clearly demonstrated adverse aftereffects. *American Scientist*, 60(4), 457-465.

Gluckman, P. D., Hanson, M. A., Cooper, C., & Thornburg, K. L. (2008). Effect of in utero and early-life conditions on adult health and disease. *New England Journal of Medicine*, 359(1), 61-73.

González, G., Pérez, R., Satriano, R., & Rotondo, M. (2007). Neuro-Behçet: a propósito de un caso clínico. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 78(2), 139-145.

González-Ramírez, M.T., Rodríguez-Ayán, M.N., Hernández, R.L. (2013). The Perceived Stress Scale (PSS): Normative data and factor structure for a large-scale sample in Mexico. *Span J Psychol*, 16, 47.

Gordillo, F., Arana, J. M., & Mestas, L. (2011). Tratamiento de la ansiedad en pacientes prequirúrgicos. *Revista Clínica de Medicina de Familia*, 4(3), 228-233.

Granqvist, P., Fredrikson, M., Unge, P., Hagenfeldt, A., Valind, S., Larhammar, E., & Larsson, M., (2005). Sensed presence and mystical experiences are predicted by suggestibility, not by the application of transcranial weak complex magnetic fields. *Neuroscience Letters*, 379(1), 1-6.

Granqvist, P., & Kirkpatrick, L. A. (2008). Attachment and religious representations and behavior. In J. Cassidy & P. R. Shaver (Eds.), *Handbook of attachment: Theory, research, and clinical applications* (pp. 906-933). New York: Guilford.

Grassi, L., Rosti, G., Lasalvia, A., & Marangolo, M. (1993). Psychosocial variables associated with mental adjustment to cancer. *Psycho-Oncology*, 2(1), 11-20.

Greer, S. (2002). Psychological intervention. The gap between research and practice. *Acta Oncol.*, 3, 238-43.

Grossmann, K., Grossmann, K. E., Fremmer-Bombik, E., Kindler, H., Scheuerer-Englisch, H. & Zimmermann, P. (2002). The uniqueness of the child-father attachment relationship: Fathers' sensitive and challenging play as a pivotal variable in a 16-year longitudinal study. *Social Development*, 11, 307-331.

Gunnar, M. R., & Donzella, B. (2002). Social regulation of the cortisol levels in early human development. *Psychoneuroendocrinology*, 27(1), 199-220.

Haaga, D., Yarmus, M., Hubbard, S., Brody, C., Solomon, A., & Kirk, L. (2002). Mood dependency of self-rated attachment style. *Cognitive Therapy and Research*, 26, 57-71.

Hafen, B. Q., Karren, K. J., Frandsen, K. J., & Smith, N. L. (1996). *Mind/body health*. Boston: Allyn.

Härkäpää, K., Järvikoski, A., Mellin, G., Hurri, H., & Luoma, J. (1991). Health locus of control beliefs and psychological distress as predictors for treatment outcome in low-back

pain patients: results of a 3-month follow-up of a controlled intervention study. *Pain*, 46(1), 35-41.

Harvey, D. M., Curry, C. J., & Bray, J. H. (1991). Individuation and intimacy in intergenerational relationships and health: Patterns across two generations. *Journal of Family Psychology*, 5(2), 204.

Hawkey, L. C., & Cacioppo, J. T. (2010). Loneliness matters: a theoretical and empirical review of consequences and mechanisms. *Annals of Behavioral Medicine*, 40(2), 218-227.

Hazan, C., & Shaver, P. (1987). Romantic love conceptualized as an attachment process. *Journal of personality and social psychology*, 52(3), 511.

Heider, F. (1958) *The psychology of interpersonal relations*. New York: Wiley

Helgeson, V.S. (1992) Moderators of the relation between perceived control and adjustment to chronic illness. *Journal of Personality and Social Psychology*, 63(4), 656-666.

Helman, C. (1994): *Culture, health and illness*. Bath: Bath typesetting.

Helmer, S. M., Krämer, A., & Mikolajczyk, R. T. (2012). Health-related locus of control and health behaviour among university students in North Rhine Westphalia, Germany. *BMC research notes*, 5(1), 1.

Henao-Lema, C. P. (2010). Lesiones medulares y discapacidad: revisión bibliográfica/Spinal Cord Injuries and Disabilities: A Review. *Aquichan*, 10(2), 157-172.

Henao-Lema, C. P., & Pérez-Parra, J. E. (2011). Modelo predictivo del grado de discapacidad en adultos con lesión medular: resultados desde el WHO-DAS II. *Revista Ciencias de la Salud*, 9(2), 125-140.

Henderson, J. W., & Donatelle, R. J. (2003). The relationship between cancer locus of control and complementary and alternative medicine use by women diagnosed with breast cancer. *Psycho-Oncology*, *12*(1), 59-67.

Hesse, E. (1999). *The adult attachment interview: Historical and current perspectives*. In J. Cassidy & P. R. Shaver (Eds.), *Handbook of attachment: Theory, research, and clinical applications* (pp. 395-433). New York: Guilford.

Heuser, I., & Lammers, C. H. (2003). Stress and the brain. *Neurobiology of aging*, *24*, 69-76.

Holden, G. (1991) The Relationship of Self-Efficacy Appraisals to Subsequent Health Related Outcomes: A Meta-Analysis. *Social Work in Health Care*, *16*(1), 53- 93.

Holmberg, D., Lomore, C. D., Takacs, T. A., & Price, E. (2011). Adult attachment styles and stressor severity as moderators of the coping sequence. *Personal Relationships*, *18*(3), 502-517.

Holmes, T. H., & Rahe, R. H. (1967). The social readjustment rating scale. *Journal of psychosomatic research*, *11*(2), 213-218.

Holroyd, K.A., Appel, M.A. & Andrasik, F. (1987). Un enfoque cognitivo-conductual de los trastornos psicofisiológicos. En D. Meichenbaum y M.E. Jaremko (Eds.): *Prevención y reducción del estrés*. Bilbao: Desclée de Brouwer.

Hooper, L. M., & DePuy, V. (2010). Mediating and moderating effects of differentiation of self on depression symptomatology in a rural community sample. *The Family Journal*, *18*(4), 358-368.

Ibáñez, E., Vargas, J., Galván, J., & Martínez, M. (2008). Diferenciación en mujeres con papiloma humano. Un estudio cualitativo. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*, 11(2), 45-82.

Instituto Nacional de Estadística. (1987). Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Minusvalías. Madrid. Recuperado de <https://www.ine.es/prodyser/pubweb/discapa/disctodo.pdf>

Instituto Nacional de Estadística. (2002). Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud 1999, Resultados detallados. Madrid. Recuperado de <https://www.ine.es/prodyser/pubweb/discapa/disctodo.pdf>

Ivarsson, T., Granqvist, P., Gillberg, C. & Broberg, A. (2010). Attachment states of mind in adolescents with obsessive-compulsive disorder and/ or depressive disorders: a controlled study. *European Child y Adolescent Psychiatry*, 19, 845-853.

Izquierdo, M. & Avellaneda, A. (2004). FEDER: *Síndrome de Arnold Chiari*. Recuperado de <https://www.enfermedades-raras.org/index.php/component/content/article?id=725>

Jankowski, P. J., & Hooper, L. M. (2012). Differentiation of self: A validation study of the Bowen theory construct. *Couple and Family Psychology: Research and Practice*, 1(3), 226.

Jareño, M. I. G., del Paso, G. A. R., Correa, A. M., & León, A. G. (2006). Optimismo/pesimismo disposicional y estrategias de afrontamiento del estrés. *Psicothema*, 18(1), 66-72.

Jenkins, S. M., Buboltz, W. C., Schwartz, J. P., & Johnson, P. (2005). Differentiation of self and psychosocial development. *Contemporary Family Therapy*, 27(2), 251-261.

- Jiménez Lara, A., & Huete García, A. (2011). *La discapacidad en España: Datos epidemiológicos. Aproximación desde la Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud*. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.
- Johnson, P., & Buboltz, W. C. (2000). Differentiation of self and psychological reactance. *Contemporary Family Therapy*, 22(1), 91-102.
- Johnson, J. M., & Endler, N. S. (2002). Coping with human immunodeficiency virus: Do optimists fare better?. *Current Psychology*, 21(1), 3-16.
- Jong-Wook, L. (2003). Global health improvement and WHO: shaping the future. *The Lancet*, 362(9401), 2083-2088.
- Juruena, M. F. (2014). Early-life stress and HPA axis trigger recurrent adulthood depression. *Epilepsy & Behavior*, 38, 148-159.
- Kamen-Siegel, L., Rodin, J., Seligman, M. E., & Dwyer, J. (1991). Explanatory style and cell-mediated immunity in elderly men and women. *Health Psychology*, 10(4), 229.
- Karademas, E.C., Bakouli, A., Bastounis, A., Kallergi, F., Tamtami, P. & Theofilou, M. (2008). Illness Perceptions, Illness-related Problems, Subjective Health and the Role of Perceived Primal Threat. *Journal of Health Psychology*, 13 (8), 1021-1029.
- Kaslow, N. J., & Brown, F. (1995). Culturally sensitive family interventions for chronically ill youth: Sickle cell disease as an example. *Family Systems Medicine*, 13(2), 201.
- Kazak, A. E., & Meadows, A. T. (1989). Families of young adolescents who have survived cancer: Social-emotional adjustment, adaptability, and social support. *Journal of Pediatric Psychology*, 14(2), 175-191.

Kelley, H. H. (1967). Attribution theory in social psychology. In *Nebraska symposium on motivation*. University of Nebraska Press.

Kelley, H. H., & Michela, J. L. (1980). Attribution theory and research. *Annual review of psychology*, 31(1), 457-501.

Kelly, J., Murphy, D., Bahr, G., Kalichman, S., Morgan, M., Stevenson, L., Koob, J., Brasfield, T., y Bemstein, B. (1993). Outcome of cognitive-behavioral and support group brief therapies for depressed persons diagnosed with HIV infection. *American Journal of Psychiatry*, 150, 1679-1680.

Kerr, M. E., & Bowen, M. (1988). *Family evaluation: The role of the family as an emotional unit that governs individual behavior and development*. Markham, Ontario: Penguin Books.

Kerr, S. L., Melley, A. M., Travea, L., & Pole, M. (2003). The Relationship of Emotional Expression and Experience to Adult Attachment Style. *Individual Differences Research*, 1(2).

Kertes, D. A., Donzella, B., Talge, N. M., Garvin, M. C., Van Ryzin, M. J., & Gunnar, M. R. (2009). Inhibited temperament and parent emotional availability differentially predict young children's cortisol responses to novel social and nonsocial events. *Developmental Psychobiology*, 51(7), 521-532.

Kiecolt-Glaser, J. K., Glaser, R., Strain, E. C., Stout, J. C., Tarr, K. L., Holliday, J. E., & Speicher, C. E. (1986). Modulation of cellular immunity in medical students. *Journal of behavioral medicine*, 9(1), 5-21.

King, L. A., & Miner, K. N. (2000). Writing about the perceived benefits of traumatic events: Implications for physical health. *Personality and social psychology bulletin*, 26(2), 220-230.

Kirkpatrick, L. A. (2005). *Attachment, evolution, and the psychology of religion*. New York: Guilford.

Knaus, W. A., Zimmerman, J. E., Wagner, D. P., Draper, E. A., & Lawrence, D. E. (1981). APACHE-acute physiology and chronic health evaluation: a physiologically based classification system. *Critical care medicine*, 9(8), 591-597.

Knauth, D. G., Skowron, E. A., & Escobar, M. (2006). Effect of differentiation of self on adolescent risk behavior: Test of the theoretical model. *Nursing Research*, 55(5), 336-345.

Knez, R., Frančišković, T., Munjas Samarin, R., & Nikšić, M. (2011). Parental quality of life in the framework of paediatric chronic gastrointestinal disease. *Collegium antropologicum*, 35(2), 275-280.

Kobasa, S. C. (1979). Stressful life events, personality, and health: an inquiry into hardiness. *Journal of personality and social psychology*, 37(1), 1.

Kobasa, S.C. (1985). Barriers to Work Stress: II. The Hardy Personality. En W.D. Gentry, H. Benson y C.J. de Wolff (Eds.) *Behavioral Medicine: Work, Stress and Health*. Springer, Dordrecht.

Kohli, S. Batra, P. & Aggarwal, H. (2011). Anxiety, locus of control, and coping strategies among end-stage renal disease patients undergoing maintenance hemodialysis. *Indian Journal of Nephrology*, 21(3), 177-181

Kobak, R., & Sceery, A. (1988). Attachment in late adolescence: Working models, affect regulation and representations of self and others. *Child Development*, 59, 135-146.

Kochanska, G. (2001). Emotional development in children with different attachment histories: The first three years. *Child development*, 72(2), 474-490.

- Krycak, R. C., Murdock, N. L., & Marszalek, J. M. (2012). Differentiation of self, stress, and emotional support as predictors of psychological distress. *Contemporary family therapy*, 34(4), 495-515.
- Kuscu, M., Akman, I., Karabekiroglu, A., Yurdakul, Z., Orhan, L. & Ozdemir, N. (2008). Early adverse emocional response to childbirth in Turkey: the impact of maternal attachment styles and family support. *Journal of Psychosomatic Obstetrics y Gynecology*, 29, 33-38.
- Labrune, P. (2015). Intolerancia hereditaria a la fructosa. Recuperado de https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=469&lng=ES
- Lacasa, F., & Muela, A. (2014). Guía para la aplicación e interpretación del cuestionario de apego CaMir-R. *Revista de Psicopatología y salud mental*, 24, 83-93.
- Lai, L. & Yue, X. (2000). Measuring optimism in Hong Kong and mainland Chinese with the revised Life Orientation Test. *Personality and Individual Differences*, 28, 781-796.
- Lanagrán, M. L., Martínez, G. A., & Bellido, R. J. A. (2016). *Factores psicológicos asociados a la enfermedad inflamatoria intestinal crónica* (Doctoral dissertation). Universidad de Málaga.
- Landero H. R., & González R. T. (2009). Propiedades psicométricas de la versión española del test de optimismo revisado (LOT-R) en una muestra de personas con fibromialgia. *Ansiedad y estrés*, 15 (1), 111-117.
- Langer, E.J. & Rodin, J. (1976). The effects of choice and enhanced personal control responsibility for the aged: A field experiment in an institutional setting. *Journal of Personality and Social Psychology*, 34, 191-198.
- Lau, R. R., & Hartman, K. A. (1983). Common sense representations of common illnesses. *Health psychology*, 2(2), 167.

Lazarus, R. S. (1991). Progression a cognitive-motivational-relational theory of emotion. *American psychologist*, 46(8), 819.

Lazarus, R. S. (1999). *Stress and emotion: A new synthesis*. New York: Springer.

Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1984). Coping and adaptation. *The handbook of behavioral medicine*, 282-325.

Lazarus, R. S., & Folkman, S. (1986). Cognitive theories of stress and the issue of circularity. In *Dynamics of stress*. Springer.

Lazcano, M., & Salazar, B. C. (2007). Estrés percibido y adaptación en pacientes con diabetes mellitus tipo 2. *Aquichan*, 7(1), 77-84.

Lecannelier, F. (2002). El legado de los vínculos tempranos: Apego y Autorregulación. *Rev. chil. psicoanal*, 19(2), 191-201.

Le Gall, J., Loirat, P., Alperovitch, A., Glaser, P., Granthil, C. & Mathieu, D. (1984). A simplified acute physiology score for ICU patients. *Critical care medicine*, 12(11), 975-977.

Leguina, D. G. L. (2014). Una visión general sobre las enfermedades raras. *PediatríaIntegral*, 8(8), 550.

Lemeshow, S., Teres, D., Pastides, H., Avrunin, J. S., & Steingrub, J. S. (1985). A method for predicting survival and mortality of ICU patients using objectively derived weights. *Critical care medicine*, 13(7), 519-525.

Lemeshow, S., Teres, D., Klar, J., Avrunin, J. S., Gehlbach, S. H., & Rapoport, J. (1993). Mortality Probability Models (MPM II) based on an international cohort of intensive care unit patients. *Jama*, *270*(20), 2478-2486

Lemos, M. (2015). La teoría de la alóstatís como mecanismo explicativo entre los apegos inseguros y la vulnerabilidad a enfermedades crónicas. *Anales de psicología*, *31*(2), 452-461.

León, M., Páez, D., & Díaz, B. (2003). Representaciones de la enfermedad: estudios psicosociales y antropológicos. *Boletín de psicología*, *77*, 39-70.

Lerman, C., Schwartz, M. D., Lin, T. H., Hughes, C., Narod, S., & Lynch, H. T. (1997). The influence of psychological distress on use of genetic testing for cancer risk. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, *65*(3), 414.

Leventhal, H., & Nerenz, D. (1985). The assessment of illness cognition. *Measurement strategies in health psychology*, 517-554.

Lewis, S. C., Dennis, M. S., O'Rourke, S. J., & Sharpe, M. (2001). Negative attitudes among short-term stroke survivors predict worse long-term survival. *Stroke*, *32*(7), 1640-1645.

Lin, E. H., & Peterson, C. (1990). Pessimistic explanatory style and response to illness. *Behaviour Research and Therapy*, *28*(3), 243-248.

Logan, J. G., & Barksdale, D. J. (2008). Allostasis and allostatic load: expanding the discourse on stress and cardiovascular disease. *Journal of clinical nursing*, *17*(7b), 201-208.

Loman, M. M., & Gunnar, M. R. (2010). Early experience and the development of stress reactivity and regulation in children. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, *34*(6), 867-876.

López, F. G., Campbell, V. L., & Watkins, C. E. (1988). Family structure, psychological separation, and college adjustment: A canonical analysis and cross-validation. *Journal of Counseling Psychology*, *35*(4), 402.

Luciano, J. V., Ayuso-Mateos, J. L., Aguado, J., Fernández, A., Serrano-Blanco, A., Roca, M., & Haro, J. M. (2010). The 12-item world health organization disability assessment schedule II (WHO-DAS II): a nonparametric item response analysis. *BMC medical research methodology*, *10*(1), 45.

Luecken, L. J., & Lemery, K. S. (2004). Early caregiving and physiological stress responses. *Clinical psychology review*, *24*(2), 171-191.

Lyons-Ruth, K., Bronfman, E., & Parsons, E. (1999). Maternal frightened, frightening, or atypical behavior and disorganized infant attachment patterns. *Monographs of the Society for Research in Child Development*, 67-96.

Magai, C., Hunziker, J., Mesias, W., & Culver, L. C. (2000). Adult attachment styles and emotional biases. *International journal of behavioral Development*, *24*(3), 301-309.

Maldonado, E. F., Trianes, M. V., Cortés, A., Moreno, E., & Escobar, M. (2009). Salivary cortisol response to a psychosocial stressor on children diagnosed with attention-deficit/hyperactivity disorder: differences between diagnostic subtypes. *The Spanish journal of psychology*, *12*(2), 707-714.

Meredith, P. J., Strong, J., & Feeney, J. A. (2007). Adult attachment variables predict depression before and after treatment for chronic pain. *European Journal of Pain*, *11*(2), 164-170.

- Marrone, M., Diamond, N., & Juri, L. (2001). *La teoría del apego: un enfoque actual*. Psimática.
- Martín, F., Reig, A., Sarró, F., Ferrer, R., Arenas, D., González, F., & Gil, T. (2004). Evaluación de la calidad de vida en pacientes de una unidad de hemodiálisis con el cuestionario Kidney Disease Quality of Life-Short Form (KDQOL-SF). *Revista Española de Diálisis y Trasplante*, 25(1), 79-92.
- Martínez, C., & Núñez, C. (2007). Entrevista de Prototipos de Apego Adulto (EPAA): propiedades psicométricas de su versión en Chile. *Interamerican Journal of psychology*, 41(3).
- Martínez, C., & Santelices, M. P. (2005). Evaluación del apego en el adulto: Una revisión. *Psyche (Santiago)*, 14(1), 181-191.
- Martínez-Correa, A., Reyes del Paso, G. A., García-León, A., & González-Jareño, M. I. (2006). Optimismo/pesimismo disposicional y estrategias de afrontamiento del estrés. *Psicothema*, 18(1), 66-72.
- Martínez-Sánchez, F., Rovira, D. P., Pennebaker, J. W., & Rimé, B. (2002). Emoción y salud. *Psicología de la motivación y emoción*, 84, 515-540.
- Maunder, R. G., & Hunter, J. J. (2008). Attachment relationships as determinants of physical health. *Psychodynamic Psychiatry*, 36(1), 11.
- Mazzuocolo, L., Cappetta, E., & Maskin, M. (2009). Esclerosis tuberosa. *Arch Argent Dermatol*, 59, 129-133
- McEwen, B. S., & Getz, L. (2013). Lifetime experiences, the brain and personalized medicine: An integrative perspective. *Metabolism*, 62, 20-26.

McEwen, B. S., Nasveld, P., Palmer, M., & Anderson, R. (2012). *Allostatic Load: A review of the literature*. Canberra: Department of Veterans' Affairs.

Melero y Cantero (2008). Adult attachment variables predict depression before and after treatment for chronic pain. *European Journal of Pain, 11*, 164-170.

Menayo, V. P. (2003). Prestaciones de dependencia: situación comparada en la Unión Europea. *Revista del Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, 3*, 295.

Merino-Andréu, M., & Martínez-Bermejo, A. (2009). Narcolepsia con y sin cataplejía: una enfermedad rara, limitante e infradiagnosticada. *Anales de Pediatría, 71*(6), 524-534.

Miesen, B. M. (1993). Alzheimer's disease, the phenomenon of parent fixation and Bowlby's attachment theory. *International Journal of Geriatric Psychiatry, 8*(2), 147-153.

Miller, S.M. (1979) Controllability and human stress: Method, evidence and theory. *Behaviour Research and Therapy, 17*, 287-304.

Mikulincer, M. (1998). Attachment working models and the sense of trust: An exploration of interaction goals and affect regulation. *Journal of personality and social psychology, 74*(5), 1209.

Mikulincer, M., & Florian, V. (1998). The relationship between adult attachment styles and emotional and cognitive reactions to stressful events. In J. A. Simpson & W. S. Rholes (Eds.), *Attachment theory and close relationships* (pp. 143-165). New York: Guilford.

Mikulincer, M., & Shaver, P. R. (2003). The attachment behavioral system in adulthood: Activation, psychodynamics, and interpersonal processes. *Advances in experimental social psychology, 35*, 53-152.

Mikulincer, M. & Shaver, P.R. (2007). *Attachment in adulthood. Structure, Dynamics and Change*. New York: Guilford.

Mikulincer, M., Shaver, P. R., & Pereg, D. (2003). Attachment theory and affect regulation: The dynamics, development, and cognitive consequences of attachment-related strategies. *Motivation and emotion*, 27(2), 77-102.

Miljkovitch, R., Pierrehumbert, B., Karmaniola, A., Bader, M., & Halfon, O. (2005). Assessing attachment cognitions and their associations with depression in youth with eating or drug misuse disorders. *Substance Use & Misuse*, 40(5), 605-623.

Molina-Garrido, M.J., Mora, A., Guillén-Ponce, C., Guirado-Risueño, M., Molina, M.J., Molina, M.A., & Carrato, A. (2008). Mastocitosis sistémica: Revisión sistemática. *Anales de Medicina Interna*, 25(3), 134-140.

Monk, C., Leight, K. & Fang, Y. (2008). The relationship between women's attachment style and perinatal mood disturbance: implications for screening and treatment. *Archives of Womens Mental Health*, 11, 117-129.

Moreno-Altamirano, A., López-Moreno, S., & Corcho-Berdugo, A. (2000). Principales medidas en epidemiología. *Salud pública de México*, 42(4), 337-348.

Moscovici, S. (1988). Notes towards a description of social representations. *European journal of social psychology*, 18(3), 211-250.

Moss-Morris, R., Weinman, J., Petrie, K., Horne, R., Cameron, L., & Buick, D. (2002). The revised illness perception questionnaire (IPQ-R). *Psychology and health*, 17(1), 1-16.

Murdock, N. L., & Gore, P. A. (2004). Stress, coping, and differentiation of self: A test of Bowen theory. *Contemporary Family Therapy*, 26(3), 319-335.

Murdock, N. L., Gore, P. A., & Horosz, C. M. (1998). *Stress, coping, and differentiation of self: A test of Bowen theory*. Poster presented at the annual convention of the American Psychological Association, San Francisco, CA.

Muris, P., Mayer, B., & Meesters, C. (2000). Self-reported attachment style, anxiety, and depression in children. *Social Behavior and Personality: an international journal*, 28(2), 157-162.

Murray Jr, T. L., Daniels, M. H., & Murray, C. E. (2006). Differentiation of self, perceived stress, and symptom severity among patients with fibromyalgia syndrome. *Families, Systems, & Health*, 24(2), 147.

Nichols, M. P., & Schwartz, R. C. (1998). *Family therapy: Concepts and methods*. Boston: Allyn & Bacon.

Nieto, J., Abad, Ma., Esteban, M. & Tejerina, Ma. (2004): *Psicología para Ciencias de la Salud*. Madrid: McGraw-Hill

O'Leary, A. (1992) Self-Efficacy and Health: Behavioral and Stress-Physiological Mediation. *Cognitive Theory and Research*, 16(2), 229-245.

Ollendick, T. H. (Ed.). (2013). *Handbook of child psychopathology*. Springer Science & Business Media.

Omar, A. (1995). *Stress y coping. Las estrategias de coping y sus interrelaciones con los niveles biológico y psicológico*. Buenos Aires: Lumen.

Ortiz, J. A., Borré, A., Carrillo, S., & Gutiérrez, G. (2006). Relación de apego en madres adolescentes y sus bebés canguro. *Revista Latinoamericana de Psicología*, 38(1), 71-86.

Ortiz, M. L., & González, B. C. S. (2007). Estrés percibido y adaptación en pacientes con diabetes mellitus tipo 2. *Aquichan*, 8(1), 116-125.

Ortíz, J., Ramos, N., & Villarroel, P. E. V. (2003). Optimismo y salud: estado actual e implicaciones para la psicología clínica y de la salud. *Suma psicológica*, 10(1), 119-134.

Otero-López, J. M., Luengo, A., Romero, E., Gómez, J. A., & Castro, C. (1998). *Psicología de la personalidad. Manual de prácticas*. Barcelona: Ariel Practicum.

Oviedo, G. F. (2004). Trastorno de la Tourette. *MedUNAB*, 7(20), 125-129.

Oyola-García, A., Lituma-Aguirre, D., & Honorio-Morales, H. (2014). Financing rare or orphan diseases. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública*, 31(4), 808-809.

Pacheco-Huergo, V. (2007). Validación de un cuestionario de percepción de enfermedad: Illness Perception Questionnaire Revised (IPQ-R) and Brief Illness Perception (doctoral dissertation). Universitat Autònoma de Barcelona.

Pacheco-Huergo, V., Viladrich, C., Pujol-Ribera, E., Cabezas-Pena, C., Núñez, M., Roura-Olmeda, P., & Núñez, E. (2012). Percepción en enfermedades crónicas: validación lingüística del Illness Perception Questionnaire Revised y del Brief Illness Perception Questionnaire para la población española. *Atención Primaria*, 44(5), 280-287.

Pain, D., Miglioretti, M. & Angelino, E. (2006). Sviluppo della versione italiana del Brief-IPQ (Illness perception Questionnaire, short version), strumento psicometrico per lo studio delle Rappresentazioni di malattia. *Psicologia Della Salute*, 6(1), 81-89.

Palau, F. (2010). Enfermedades raras, un paradigma emergente en la medicina del siglo XXI. *Medicina clínica*, 134(4), 161-168.

Palermo, F. y Fernández-Abascal, E. G. (1999). *Emociones y salud*. Ariel Psicología (Ed). Barcelona, España.

Pardo, M. E., Pineda, S., Carrillo, S., & Castro, J. (2006). Análisis psicométrico del inventario de apego con padres y pares en una muestra de adolescentes colombianos. *Interamerican Journal of Psychology*, 40(3), 289-302.

Papero, D. V. (1990). *Bowen family systems theory*. Prentice Hall.

Pargament K. I. (1997) *The Psychology of Religion and Coping: Theory, Research, Practice*. New York: Guilford.

Parker, G., Tupling, H., & Brown, L. B. (1979). A parental bonding instrument. *British journal of medical psychology*, 52(1), 1-10.

Pearlin, L.I; Menaghan, E.G.; Lieberman, M.A. y Mullan, J.T. (1981). The stress process. *Journal of Health and Social Behavior*, 22, 337-356.

Pedrero-Pérez, E., de León, J., Lozoya-Delgado, P., Rojo-Mota, G., Llanero-Luque, M., & Puerta-García, C. (2015). La "Escala de estrés percibido": estudio psicométrico sin restricciones en población no clínica y adictos a sustancias en tratamiento. *Psicología Conductual*, 23(2), 305.

Pelle, A. J., Pedersen, S. S., Szabó, B. M., & Denollet, J. (2009). Beyond Type D personality: reduced positive affect (anhedonia) predicts impaired health status in chronic heart failure. *Quality of Life Research*, 18(6), 689-698.

Pellegrini, R. J., Hicks, R. A., Camagna-Foley, T. F., & Donato, M. (2003). Toward a holistic-organismic conceptualization of attachment style. *Medical hypotheses, 61*(1), 102-105.

Pennebaker, J. W., & Seagal, J. D. (1999). Forming a story: The health benefits of narrative. *Journal of clinical psychology, 55*(10), 1243-1254.

Penninx, B. W., Guralnik, J. M., Havlik, R. J., Pahor, M., Ferrucci, L., Cerhan, J. R., & Wallace, R. B. (1998). Chronically depressed mood and cancer risk in older persons. *Journal of the National Cancer Institute, 90*(24), 1888-1893.

Pérez, C., Riquelme, G., Scharager, J., & Armijo, I. (2015). Relación entre calidad de vida y representación de enfermedad en personas con enfermedad renal crónica terminal en tratamiento con hemodiálisis. *Enfermería Nefrológica, 18*(2), 89-96.

Perris, C. (2000). Personality-related disorders of interpersonal behaviour: a developmental-constructivist cognitive psychotherapy approach to treatment based on attachment theory. *Clinical Psychology and Psychotherapy, 7*, 97-117.

Perry-Jenkins, M., Repetti, R. L., & Crouter, A. C. (2000). Work and family in the 1990s. *Journal of Marriage and Family, 62*(4), 981-998.

Peterson, C. (2000). The future of optimism. *American psychologist, 55*(1), 44.

Peterson, C., Seligman, M. E., & Vaillant, G. E. (1988). Pessimistic explanatory style is a risk factor for physical illness: a thirty-five-year longitudinal study. *Journal of personality and social psychology, 55*(1), 23.

Picardi, A., Caroppo, E., Toni, A., Bitetti, D., & Maria, G. (2005). Stability of attachment-related anxiety and avoidance and their relationships with the five-factor model and the psychobiological model of personality. *Psychology and Psychotherapy: Theory, Research and Practice, 78*(3), 327-345.

Pick, S., Sirkin, J., Ortega, I., Osorio, P., Martínez, R., Xocolotzin, U., & Givaudan, M. (2007). Escala para medir agencia personal y empoderamiento (ESAGE). *Interamerican Journal of Psychology*, 41(3), 295-304.

Pierrehumbert, B., Karmaniola, A., Sieye, A., Meisler, C., Miljkovitch, R., & Halfon, O. (1996). Les modèles de relations: Développement d'un autoquestionnaire d'attachement pour adultes. *La Psychiatrie de l'enfant*, 39(1), 161-206.

Pierrehumbert, B., Bader, M., Miljkovitch, R., Mazet, P., Amar, M. & Halfon, O. (2002). Strategies of emotion regulation in adolescents and young adults with substance dependence or eating disorders. *Clinical Psychology and Psychotherapy*, 9, 384-394.

Pinquart, M., & Duberstein, P. R. (2005). Optimism, pessimism, and depressive symptoms in spouses of lung cancer patients. *Psychology & Health*, 20(5), 565-578.

Plakas, S., Boudioni, M., Fouka, G., & Taket, A. (2011). The role of religiosity as a coping resource for relatives of critically ill patients in Greece. *Contemporary nurse*, 39(1), 95-105.

Posada de la Paz, M. P. (2008). Las enfermedades raras y su impacto en la gestión de los servicios de salud. *Revista de administración sanitaria siglo XXI*, 6(1), 157-178.

Posada de la Paz, M. & García-Ribes, M. (2010). [Epidemiology concepts: current situation and future perspectives]. *Atencion primaria/Sociedad Espanola de Medicina de Familia y Comunitaria*, 42(3), 169-172.

Posada de la Paz, M., Martín-Arribas, C., Ramírez, A., Villaverde, A., & Abaitua, I. (2008). Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España. In *Anales del sistema sanitario de Navarra*, 31, 9-20. Gobierno de Navarra. Departamento de Salud.

Prieto, E. B., & Clois, F. B. (2016). Las enfermedades raras y los medicamentos huérfanos, su reconocimiento y protagonismo a lo largo del siglo XX. *Debater a Europa*, (14), 189-221.

Pulgar, M. Á., Garrido, S., Muela, J. A., & del Paso, G. A. R. (2009). Validación de un inventario para la medida del estrés percibido y las estrategias de afrontamiento en enfermos de cáncer (ISEAC). *Psicooncología*, 6(1), 167.

Puente Ferreras, A., Barahona-Gomariz, M. J., & Fernández-Lozano, M. P. (2011). Las enfermedades raras: naturaleza, características e intervención biopsicosocial. *Portularia*, 11(1), 11-23.

Querejeta, M. (2003). *Discapacidad/Dependencia. Unificación de criterios de valoración y clasificación*. Diputación Foral de Gupuzkoa.

Quiles, Y., Terol, M., & Marzo, J.C. (2009). Representación de la enfermedad, afrontamiento y ajuste en los trastornos alimentarios. *Clínica y Salud*, 20(2), 159-175.

Radat, F., Lantéri-Minet, M., Nachit-Ouinekh, F., Massiou, H., Lucas, C. & Pradalier, A. (2009). The GRIM2005 study of migraine consultation in France. III: Psychological features of subjects with migraine. *Cephalalgia*, 29 (3), 338-350.

Raikes, A. & Thompson, R. (2006). Family emotional climate, attachment security and young children's emotion knowledge in a high risk sample. *The British Journal of Developmental Psychology*, 24, 89-104.

Räikkönen, K., Matthews, K. A., Flory, J. D., Owens, J. F., & Gump, B. B. (1999). Effects of optimism, pessimism, and trait anxiety on ambulatory blood pressure and mood during everyday life. *Journal of personality and social psychology*, 76(1), 104.

Ramos, E. L. R., & Matos, E. R. (2016). Los Retos y Desafíos del Síndrome de la Tourette en la Psicología: Agenda del Presente y Futuro. *Revista Griot (Etapa IV-Colección completa)*, 7(1), 97-106.

Raque-Bogdan, T. L., Ericson, S. K., Jackson, J., Martin, H. M., & Bryan, N. A. (2011). Attachment and mental and physical health: self-compassion and mattering as mediators. *Journal of Counseling Psychology*, 58(2), 272.

Rebollo, A., Cabrera, S., Pons, M., González, J. A., Pinilla, M. J. & Mancilla, J. (2014). Análisis de la discapacidad en el paciente crónico mediante la herramienta WHODAS 2.0. *Enfermería Nefrológica*, 17(1), 39-44.

Reguera Nieto, E. A. (2015). Apego, cortisol y estrés en adultos, una revisión narrativa. *Revista de la Asociación Española de Neuropsiquiatría*, 35(125), 53-77.

Relman, A. S. (1980). The new medical-industrial complex. *New England Journal of Medicine*, 303(17), 963-970.

Remor, E. (2006). Psychometric properties of a European Spanish version of the Perceived Stress Scale (PSS). *The Spanish journal of psychology*, 9(01), 86-93.

Remor, E., Amorós, M., & Carrobles, J. A. (2006). El optimismo y la experiencia de ira en relación con el malestar físico. *Anales de psicología*, 22(1), 37-44.

Renzaho, A. M., Houg, B., Oldroyd, J., Nicholson, J. M., D'Esposito, F., & Oldenburg, B. (2014). Stressful life events and the onset of chronic diseases among Australian adults: findings from a longitudinal survey. *The European Journal of Public Health*, 24(1), 57-62.

Reyes, E. J. I., Flores, J. D. J. V., Alatorre, J. G., & Vázquez, M. G. J. M. (2008). Diferenciación en mujeres con papiloma humano: Un estudio cualitativo. *Revista Electrónica de Psicología Iztacala*, 11(2), 45-71.

Rivera, D., Cruz, C., & Muñoz, C. (2011). Satisfacción en las relaciones de pareja en la adultez emergente: el rol del apego, la intimidad y la depresión. *Terapia psicológica*, 29(1), 77-83.

Rivera, M. & Padilla, B. (2010). Escala de evaluación de las Relaciones Intrafamiliares (ERI). *Uaricha Revista de Psicología*, 14, 12-29.

Riverón, G. B., Guzmán, M. O., Miranda, A. L., Vázquez, O. A., & Ortiz, G. U. (2015). Validación del cuestionario breve sobre percepción de la enfermedad (BIPQ) en hipertensos. *Revista de Psicología*, 15(1), 78-91.

Robles, T. F., Slatcher, R. B., Trombello, J. M., & McGinn, M. M. (2014). Marital quality and health: A meta-analytic review. *Psychological Bulletin*, 140(1), 140.

Rodríguez, M. J., Caggiani, M., & Rubio, I. (2006). Pseudohipoaldosteronismo transitorio secundario a pielonefritis con reflujo vesicoureteral severo en un lactante. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 77(1), 29-33.

Rodríguez, G. & Rojas, M.E. (1998). *La psicología de la salud en América Latina*. México: UNAM.

Rodríguez-González, M. (2016). *Diferenciación del self: adaptación de un instrumento de evaluación y análisis de su vinculación con la relación de pareja, el estrés y la salud* (doctoral dissertation). Universidad de Santiago de Compostela.

Rodríguez-González, M. & Kerr, M. E. (2011). Introducción a las aplicaciones de la teoría familiar sistémica de Murray Bowen a la terapia familiar y de pareja. *Cuadernos de Terapia Familiar*, 77, 7-15.

Rodríguez-González, M., Skowron, E. A., & Jódar Anchía, R. (2015). Adaptación al español del Differentiation of Self Inventory-Revised (DSI-R). *Terapia psicológica, 33*(1), 47-58.

Roelofs, J., Meesters, C., Huurne, M., Bamelis, L. & Muris, P. (2006). On the links between attachment style, parental rearing behaviours, and internalizing and externalizing problems in non-clinical children. *Journal of Child and Family Studies, 15*, 331-344.

Rolland, J. S. (2000). *Familias, enfermedad y discapacidad: una propuesta desde la terapia sistémica*. Editorial Gedisa.

Rose, M., Fliege, H., Hildebrandt, M., Schirop, T., & Klapp, B. F. (2002). The network of psychological variables in patients with diabetes and their importance for quality of life and metabolic control. *Diabetes Care, 25*(1), 35-42.

Roos, R. (2010) Huntington disease: a clinical review. *Orphanet Rare Dis, 5*, 40-8.

Rotter, J. B. (1966). Generalized expectancies for internal versus external control of reinforcement. *Psychological monographs: General and applied, 80*(1), 1.

Rowe, J. L., Montgomery, G. H., Duberstein, P. R., & Bovbjerg, D. H. (2005). Health locus of control and perceived risk for breast cancer in healthy women. *Behavioral Medicine, 31*(1), 33-42.

Russiello, F., Arciero, G., Decaminada, F., Corona, R., Ferrigno, L., Fucci, M., & Pasquini, P. (1995). Stress, attachment and skin diseases: a case-control study. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology, 5*(3), 234-239.

Ryff, C.D., & Singer, B.H. (2002). From social structure to biology: Integrative science in pursuit of human health and well-being. En C.R. Snyder, & S.J. López (Eds.), *Handbook of positive psychology*. London: Oxford University Press.

Salazar-Agulló, M. (2006). Las enfermeras y la Ley de Dependencia en España. *Index de Enfermería*, 15(52-53), 7-9.

Salovey, P., Rothman, A. J., Detweiler, J. B., & Steward, W. T. (2000). Emotional states and physical health. *American psychologist*, 55(1), 110.

Sánchez Vidal, A. (1993). *Programas de prevención e intervención comunitaria*. Barcelona: PPU.

Sánchez, Ó., & Méndez, F. X. (2009). El optimismo como factor protector de la depresión infantil y adolescente. *Clinica y salud*, 20(3), 273-280.

Sandín, B. (1999). *Estrés psicosocial*. Madrid: Klinik.

Sandín, B., & Chorot, P. (2003). Cuestionario de afrontamiento del estrés (CAE): desarrollo y validación preliminar. *Revista de psicopatología y psicología clínica*, 8(1), 39-53.

Sandín, B., Chorot, P., Santed, M., & Jiménez, M. (1995). Trastornos psicósomáticos. *Manual de psicopatología*, 2, 40-69.

Santelices-Álvarez, M. P., Garrido-Rojas, L., Fuentes-Fuentes, M., Guzmán-González, M., & Lizano-Martínez, M. (2009). Estudio de los estilos de apego adulto en un grupo de pacientes con insuficiencia renal crónica terminal. *Universitas Psychologica*, 8(2), 413-422.

Santelices-Álvarez, M. P., Guzmán-González, M., & Garrido-Rojas, L. (2011). Apego y psicopatología: Estudio comparativo de los estilos de apego en adultos con y sin sintomatología ansioso-depresiva. *Revista argentina de clínica psicológica*, 20(1), 49-56.

Sarafino, E.P. (1998). *Health Psychology. Biopsychosocial interactions*. New York: John Wiley & Sons, Inc.

Sarafino, E. P. (2005). Context and Perspectives in Health Psychology. In S. Sutton, A. Baum & M. M. Johnston (Eds.), *The SAGE Handbook of Health Psychology*. Londres: Sage.

Scheier, M. F., Matthews, K. A., Owens, J. F., Magovern, G. J., Lefebvre, R. C., Abbott, R. A., & Carver, C. S. (1989). Dispositional optimism and recovery from coronary artery bypass surgery: the beneficial effects on physical and psychological well-being. *Journal of personality and social psychology*, 57(6), 1024.

Scheier, M. F., & Carver, C. S. (1985). Optimism, coping, and health: assessment and implications of generalized outcome expectancies. *Health psychology*, 4(3), 219.

Scheier, M. F., & Carver, C. S. (1985). The Self-Consciousness Scale: A Revised Version for Use with General Populations 1. *Journal of Applied Social Psychology*, 15(8), 687-699.

Scheier, M. F., & Carver, C. S. (1987). Dispositional optimism and physical well-being: The influence of generalized outcome expectancies on health. *Journal of personality*, 55(2), 169-210.

Scheier, M. F., & Carver, C. S. (1992). Effects of optimism on psychological and physical well-being: Theoretical overview and empirical update. *Cognitive therapy and research*, 16(2), 201-228.

Scheier, M. F., Carver, C. S., & Bridges, M. W. (1994). Distinguishing optimism from neuroticism (and trait anxiety, self-mastery, and self-esteem): a reevaluation of the Life Orientation Test. *Journal of personality and social psychology*, 67(6), 1063.

Scheier, M. F., Weintraub, J. K., & Carver, C. S. (1986). Coping with stress: divergent strategies of optimists and pessimists. *Journal of personality and social psychology*, 51(6), 1257.

Scheuer, M. T., Yoon, P. W., & Khoury, M. J. (2004). Contribution of Mendelian disorders to common chronic disease: opportunities for recognition, intervention, and prevention. In *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 125(1), 50-65. Wiley Subscription Services, Inc., A Wiley Company.

Schwartzmann, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y enfermería*, 9(2), 9-21.

Seeman, M. (1959). On the meaning of alienation. *American sociological review*, 24(6), 783-791.

Seligman, M. E. (1975). *Helplessness: On development, depression and death*. WH Freeman.

Seligman, M. E. (1998). *Niños optimistas: Cómo prevenir la depresión en la infancia*. Grijalbo.

Seligman, M. E. (2004). *Authentic happiness: Using the new positive psychology to realize your potential for lasting fulfillment*. Simon and Schuster.

Seligman, M. E., & Csikszentmihalyi, M. (2000). Special issue on happiness, excellence, and optimal human functioning. *American Psychologist*, 55(1), 5-183.

Selye, H. (1976). The stress concept. *Canadian Medical Association Journal*, 115(8), 718.

Selye, H. (1978). On the real benefits of eustress. *Psychology Today*, 11(1), 60-70.

- Sengul, L., Oz, B., Yoleri, O., Olmez, N., Memis, A. & Uluc, E. (2008) Sodium hyaluronate injections compared to local modalities for the treatment of shoulder impingement syndrome. *Turk J Phys Med Rehab*, 54, 138–42.
- Shaver, P. R., Belsky, J. A. Y., & Brennan, K. A. (2000). The adult attachment interview and self-reports of romantic attachment: Associations across domains and methods. *Personal Relationships*, 7(1), 25-43.
- Shaver, P. R., & Mikulincer, M. (2002). Attachment-related psychodynamics. *Attachment & human development*, 4(2), 133-161.
- Shelley, M., & Pakenham, K. I. (2004). External health locus of control and general self-efficacy: Moderators of emotional distress among university students. *Australian journal of psychology*, 56(3), 191-199.
- Sherry, D. L., Sherry, S. B., Vincent, N. A., Stewart, S. H., Hadjistavropoulos, H. D., Doucette, S., & Hartling, N. (2014). Anxious attachment and emotional instability interact to predict health anxiety: An extension of the interpersonal model of health anxiety. *Personality and Individual Differences*, 56, 89-94.
- Shiovitz-Ezra, S., Leitsch, J., Graber, J. & Karraker, A., (2009). “Quality of Life and Psychological Health Indicators in the National Social Life, Health, and Aging Project.” *The Journals of Gerontology: Series B*, 64(1), 30–37.
- Shoulson, I., & Fahn, S. (1979). Huntington disease clinical care and evaluation. *Neurology*, 29(1), 1-10.
- Sieber, W.J., Rodin, J., Larson, L., & Ortega, S. (1992). Modulation of human natural killer cell activity by exposure to uncontrollable stress. *Brain, Behavior and Immunity*, 6(2), 141-156.

Silva, J. (2003). Biología de la regulación emocional: Su impacto en la psicología del afecto y psicoterapia. *Revista Terapia Psicológica*, 22, 163-172.

Simpson, J. A. (1990). Influence of attachment styles on romantic relationships. *Journal of personality and social psychology*, 59(5), 971.

Skowron, E. A. (2000). The role of differentiation of self in marital adjustment. *Journal of counseling Psychology*, 47(2), 229.

Skowron, E. A. (2005). Parent Differentiation of Self and Child Competence in Low-Income Urban Families. *Journal of Counseling Psychology*, 52(3), 337.

Skowron, E. A., & Friedlander, M. L. (1998). The Differentiation of Self Inventory: Development and initial validation. *Journal of counseling psychology*, 45(3), 235.

Skowron, E. A., Holmes, S. E., & Sabatelli, R. M. (2003). Deconstructing differentiation: Self regulation, interdependent relating, and well-being in adulthood. *Contemporary Family Therapy*, 25(1), 111-129.

Skowron, E. A. & Knauth, D. G. (2004). Psychometric evaluation of the differentiation of self inventory for adolescents. *Nursing Research*, 53(3), 163-171.

Skowron, E. A., & Schmitt, T. A. (2003). Assessing interpersonal fusion: Reliability and validity of a new DSI fusion with others subscale. *Journal of marital and family therapy*, 29(2), 209-222.

Skowron, E. A., Van Epps, J., Cipriano-Essel, A. & Woehrle, P. (2015). *La teoría sistémica de Bowen: Avances y aplicación terapéutica*. Madrid: McGraw-Hill.

Skowron, E. A., Wester, S. R., & Azen, R. (2004). Differentiation of self mediates college stress and adjustment. *Journal of Counseling and Development: JCD*, 82(1), 69.

Slopen, N., Kubzansky, L. D., McLaughlin, K. A., & Koenen, K. C. (2013). Childhood adversity and inflammatory processes in youth: a prospective study. *Psychoneuroendocrinology*, *38*(2), 188-200.

Sluiter, J. K., & Frings-Dresen, M. H. (2008). Quality of life and illness perception in working and sick-listed chronic RSI patients. *International archives of occupational and environmental health*, *81*(4), 495-501.

Smith, C.A.; Dobbins, C.J. & Wallston, K.A. (1991) The Mediational Role of Perceived Competence in Psychological Adjustment to Rheumatoid Arthritis. *Journal of Applied Social Psychology*, *21*(15), 1218-1247.

Snyder, C. R., Sympson, S. C., Michael, S. T., & Cheavens, J. (2001). Optimism and hope constructs: Variants on a positive expectancy theme. *Optimism and pessimism: Implications for theory, research, and practice*, 101-125.

Soares, I., & Dias, P. (2007). Apego y psicopatología en jóvenes y adultos: contribuciones recientes de la investigación. *International journal of clinical and health psychology*, *7*(1), 177-195.

Solis, U., Poalasin, L., Quintero, G., Muñoz, M., Lay, M., & Solis, E. (2016). Características clínico epidemiológicas de la enfermedad de Behçet. *Revista Cubana de Reumatología*, *18*(1), 3-10.

Soriano, J. R. (2001). Bases moleculares del Pseudohipoaldosteronismo. *Anales españoles de pediatría*, *54*(1), 31.

Sorlie, T., & Sexton, H. C. (2004). Predictors of change in health locus of control following surgical treatment. *Personality and Individual Differences*, *36*(5), 991-1004.

Spiegel, D., & Giese-Davis, J. (2003). Depression and cancer: mechanisms and disease progression. *Biological psychiatry*, 54(3), 269-282.

Sroufe, L. A. (2000). Early relationships and the development of children. *Infant Mental Health Journal*, 21(2), 67-74.

Stark, Z; Tan, T.Y; Chong, B; Brett, G.R; Yap, P; Walsh, M & White, S.M. (2016). A prospective evaluation of whole-exome sequencing as a first-tier molecular test in infants with suspected monogenic disorders. *Genet Med*, 18(11), 1090-1096.

Steptoe, A. & Appels, A. (1989). *Stress, Personal Control and Health*. Chichester: John Wiley and Sons.

Sterling, P. (2004). Principles of Allostasis: Optimal Design, Predictive Regulation, Pathophysiology, and Rational. *Allostasis, homeostasis, and the costs of physiological adaptation*. Cambridge.

Strauss, B., & Lobo-Drost, A. (2001). *Adult Attachment Prototype Rating (AAPR): A method to assess attachment patterns in adults*. Manual no publicado, Universidad de Jena, Jena, Alemania.

Stroud, C. B., Davila, J., & Moyer, A. (2008). The relationship between stress and depression in first onsets versus recurrences: a meta-analytic review. *Journal of abnormal psychology*, 117(1), 206.

Stürmer, T., Hasselbach, P., & Amelang, M. (2006). Personality, lifestyle, and risk of cardiovascular disease and cancer: follow-up of population based cohort. *Bmj*, 332(7554), 1359.

Suinn, R. M. (2001). The terrible twos—anger and anxiety: Hazardous to your health. *American Psychologist*, 56(1), 27.

Surcinelli, P., Rossi, N., Montebanocci, O., & Baldaro, B. (2010). Adult attachment styles and psychological disease: Examining the mediating role of personality traits. *The Journal of psychology, 144*(6), 523-534.

Szajnberg, N. (2011). Mothers of children with inflammatory bowel disease: A controlled study of adult attachment classifications and patterns of psychopathology. *The Israel journal of psychiatry and related sciences, 48*(1), 34.

Tanaka, E., Sakamoto, S., Kijima, N., & Kitamura, T. (1998). Different personalities between depression and anxiety. *Journal of clinical psychology, 54*(8), 1043-1051.

Tang, Y. H. (2007). Disorientation and Reconstruction: The Meaning Searching Pathways of Patients with Colorectal Cancer. *Journal Psychosocial Oncology, 25*(2), 77-102.

Taylor, S. E., Lichtman, R. R., & Wood, J. V. (1984). Attributions, beliefs about control, and adjustment to breast cancer. *Journal of personality and social psychology, 46*(3), 489.

Thompson, S.C. (1981) Will it hurts if I can control it? A complex answer to a simple question. *Psychological Bulletin, 90*, 89-101.

Thompson, R. (1994). Emotion regulation: theme in search for definition. En N, Fox (Ed.), *The development of emotion regulation: Biological and behavioral considerations*, Monographs of the Society for Research in Child Development, 59 (240), 25-52.

Titelman P. (2014). The Concept of Differentiation of Self In Bowen Theory. En: P. Titelman (Ed.) *Differentiation of Self: Bowen Family Systems Perspectives*. New York: Routledge, Taylor and Francis.

- Titzmann, P. F., Roger, D., Olason, D. T., & Greco, V. (2004). A new approach to assessing optimism: The development of a German version of the Positive and Negative Expectancies Questionnaire (PANEQ-G). *Current Psychology, 23*(2), 97-110.
- Tix, A. P., & Frazier, P. A. (1998). The use of religious coping during stressful life events: main effects, moderation, and mediation. *Journal of consulting and clinical psychology, 66*(2), 411.
- Torre, S. M. G. (1995). *Retinosis pigmentaria: clasificación y tratamiento*. Universidad de Oviedo.
- Torres-Lagunas, M. A., Vega-Morales, E. G., Vinalay-Carrillo, I., Arenas-Montaño, G., & Rodríguez-Alonzo, E. (2015). Validación psicométrica de escalas PSS-14, AFA-R, HDRS, CES-D, EV en puérperas mexicanas con y sin preeclampsia. *Enfermería universitaria, 12*(3), 122-133
- Toomey, T.C., Lundeen, T.F., Mann, J.D., & Abashian, S. (1988). *The pain Locus of Control Scale: A comparison of chronic pain patients and the normals*. Poster presented at the Annual Joint Meeting of American/Canadian Pain Societies, Toronto, Canada.
- Turk, D. C., Okifuji, A., & Scharff, L. (1995). Chronic pain and depression: role of perceived impact and perceived control in different age cohorts. *Pain, 61*(1), 93-101.
- Turk, D. C., Okifuji, A., Sinclair, J. D., & Starz, T. W. (1998). Differential responses by psychosocial subgroups of fibromyalgia syndrome patients to an interdisciplinary treatment. *Arthritis & Rheumatism, 11*(5), 397-404.
- Üstün, T. B., Kostanjsek, N., Chatterji, S., & Rehm, J. (Eds.). (2010). *Measuring health and disability: Manual for WHO disability assessment schedule WHODAS 2.0*. World Health Organization.

Valdés-Sánchez, N. (2002). Consideraciones acerca de los estilos de apego y su repercusión en la práctica clínica. *Ter. psicol*, 20(2), 139-149.

Valdés, M., & de Flores, T. (1990). *Psicobiología del estrés*. Barcelona: Martínez Roca.

Valdivia, M. R., Ugando, L. V., Villanueva, A. S., & González, Y. L. (2011). Metástasis ocular de un sarcoma pleomórfico de partes blandas. *Mediciego*, 17(1), 1-6.

Valenzuela, F. (2002) Apoyo para enfermedades muy Raras. *Papeles de FEDER*, 1, 20-21.

Van Houdenhove, B., Kempke, S., & Luyten, P. (2010). Psychiatric aspects of chronic fatigue syndrome and fibromyalgia. *Current psychiatry reports*, 12(3), 208-214.

Vargas-Poussou, R. (2011). Pseudohipoaldosteronismo tipo 2. Recuperado de https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=757

Vendrell, X., Giménez, C., Martín, J., Fernández, E., & Velilla, E. (2011). Diagnóstico Genético Preimplantación en pacientes con riesgo de padecer la Enfermedad de Huntington. *ASEBIR*, 16(1), 47-49.

Vera-Villaruel, P., Córdova-Rubio, N., & Celis-Atenas, K. (2009). Evaluación del optimismo: un análisis preliminar del Life Orientation Test versión revisada (LOT-R) en población chilena. *Universitas psychologica*, 8(1), 61-68.

Villamarín, F. (1990). Un análisis conceptual de la teoría de la autoeficacia y otros constructos psicológicos actuales. *Psicologemas*, 4(7), 107-125.

Villar, K. (2013). Realidad sanitaria y social de las enfermedades raras en España. *Revista Clínica de Medicina de Familia*, 6(1), 1-3.

Vinaccia, S., & Orozco, L. M. (2005). Aspectos psicosociales asociados con la calidad de vida de personas con enfermedades crónicas. *Diversitas: Perspectivas en psicología*, 1(2), 125-137.

Vinaccia, S., & Quiceno, J. M. (2011). Calidad de vida relacionada con la salud y factores psicológicos: un estudio desde la enfermedad pulmonar obstructiva crónica-EPOC. *Terapia psicológica*, 29(1), 65-75.

Visdómine-Lozano, J. C., & Luciano, C. (2006). Locus de control y autorregulación conductual: revisiones conceptual y experimental. *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 6(3), 729-751.

Vogel, D. L., & Wei, M. (2005). Adult Attachment and Help-Seeking Intent: The Mediating Roles of Psychological Distress and Perceived Social Support. *Journal of Counseling Psychology*, 52(3), 3

Vollmann, M., Renner, B., & Weber, H. (2007). Optimism and social support: The providers' perspective. *The Journal of Positive Psychology*, 2(3), 205-215.

Wallander, J. L., Varni, J. W., Babani, L., Banis, H. T., & Wilcox, K. T. (1988). Children with chronic physical disorders: Maternal reports of their psychological adjustment. *Journal of Pediatric Psychology*, 13(2), 197-212.

Wallin, D. (2011). *El Apego en Psicoterapia*. Bilbao: Desclée de Brouwer.

Wallston, K. (1992) Hocus-Pocus, the Focus Isn't on Locus: Rotter's social Learning Theory Modified for Health. *Cognitive Theory and Research*, 16(2), 183- 199.

Weinman, J., Petrie, K. J., Moss-Morris, R., & Horne, R. (1996). The illness perception questionnaire: a new method for assessing the cognitive representation of illness. *Psychology and health*, 11(3), 431-445.

White, R.W. (1959). Motivation reconsidered: the concept of competence. *Psychological Review*, 66, 297-333.

Wiedenfeld, S. A., O'leary, A., Bandura, A., Brown, S., Levine, S., & Raska, K. (1990). Impact of perceived self-efficacy in coping with stressors on components of the immune system. *Journal of personality and social psychology*, 59(5), 1082.

Wilkinson, R. B., & Mulcahy, R. (2010). Attachment and interpersonal relationships in postnatal depression. *Journal of reproductive and infant psychology*, 28(3), 252-265.

Williams, D. A., & Keefe, F. J. (1991). Pain beliefs and the use of cognitive-behavioral coping strategies. *Pain*, 46(2), 185-190.

Wolinsky, F. D., Vander Weg, M. W., Martin, R., Unverzagt, F. W., Willis, S. L., Marsiske, M., & Tennstedt, S. L. (2010). Does cognitive training improve internal locus of control among older adults?. *The Journals of Gerontology Series B: Psychological Sciences and Social Sciences*, 65(5), 591-598.

Wong, P. T., & Weiner, B. (1981). When people ask " why" questions, and the heuristics of attributional search. *Journal of personality and social psychology*, 40(4), 650.

Yi-Frazier, J. P., Smith, R. E., Vitaliano, P. P., Yi, J. C., Mai, S., Hillman, M., & Weinger, K. (2010). A person-focused analysis of resilience resources and coping in patients with diabetes. *Stress and health*, 26(1), 51-60.

Yousefi, N., Etemadi, O., Bahrami, F., Al-Sadat Fatehezade, M., Ahmadi, S. A., & Beshlideh, K. (2009). Structural relationships between self-differentiation and subjective wellbeing, mental health and marital quality" fitting Bowen's theory. *Iranian Journal of Psychiatry and Behavioral Sciences*, 3(2), 4-14.

Yu-Wai-Man, P. & Chinnery, P.F. (2013). Leber Hereditary Optic Neuropathy. *Brain*, 136(2), 230-230.

Zeckhauser, R., & Shepard, D. (1976). Where now for saving lives?. *Law and contemporary problems*, 40(4), 5-45.

Zagolin, M., & Llancaqueo, M. (2015). Hipertensión Pulmonar: importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento específico. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 26(3), 344-356

Zigmond, A. S., & Snaith, R. P. (1983). The hospital anxiety and depression scale. *Acta psychiatrica scandinavica*, 67(6), 361-370.

Zinnbauer, B. J., Pargament, K. I., Cole, B., Rye, M. S., Butter, E. M., Belavich, T. G., & Kadar, J. L. (1997). Religion and spirituality: Unfuzzifying the fuzzy. *Journal for the scientific study of religion*, 549-564.

Zurriaga, Ó., Martínez, C., Arizo, V., Sánchez, M. J., Ramos, J. M., García, M. J. & Posada de la Paz, M. (2006). Los registros de enfermedades en la investigación epidemiológica de las enfermedades raras en España. *Revista española de salud pública*, 80(3), 249-257.

Capítulo 12

Anexos

15.1 Asociaciones FEDER

Entidad: Asociación Española de Aniridia

Sigla: AEA

Dirección postal: C/ Profesor Martín

Lagos s/n (Hospital Clínico San Carlos,

Puerta A vestíbulo). (28040) Madrid

Web: www.aniridia.es

Email: aniridia@aniridia.es

Teléfono: 913 30 38 72

Patologías que atiende la entidad:

Aniridia

Entidad: Asociación Huesos de Cristal de España

Sigla: AHUCE

Dirección postal: C./ San Ildefonso, 8

Bajo Dcha. (28012) Madrid

Web: www.ahuce.org

Email: ahuce@ahuce.org

Teléfono: 914 67 82 66

Patologías que atiende la entidad:

Osteogénesis Imperfecta

Entidad: Asociación Española del

Síndrome de Sjögren

Sigla: AESS

Dirección postal: C./ Cea Bermúdez, 14

A 6º 2ª (28003) Madrid

Web: www.aesjogren.org

Email: aessjogren@hotmail.com

Teléfono: 915 35 86 53

Patologías que atiende la entidad:

Sjögren, Síndrome de

Entidad: Asociación Española de

Esclerodermia

Sigla: AEE

Dirección postal: C./ Rosa Chacel, 1

(Concejalía de Salud) (28231) Las Rozas

Web: <http://www.esclerodermia.com/>

Email: info@esclerodermia.com

Teléfono: 91 757 99 78

Patologías que atiende la entidad:

Esclerodermia

Entidad: Asociación Española de Porfiria

Sigla: AEP

Dirección postal: C/ Alonso Cano, 20, 7º

B (28003) Madrid

Web: www.porfiria.org

Email: porfiria.es@gmail.com

Teléfono: 606 18 57 38

Patologías que atiende la entidad: Porfiria
Entidad: Asociación de Lucha contra la
Distonía en España

Sigla: ALDE

Dirección postal: C./ Camino de
Vinateros, 97 (28030) Madrid

Web: www.distonia.org

Email: alde@distonia.org

Teléfono: 914 37 92 20

Patologías que atiende la entidad:
Distonía

Entidad: Asociación Nacional Síndrome
de Apert y otras Craneosinostosis
Sindrómicas

Sigla: APERTcras

Dirección postal: C/ Bravo Murillo, 39 -
41 escalera 20 6º 2º (28015) Madrid

Web: www.apertcras.org

Email: apertcras@apertcras.org

Teléfono: 914 47 51 63

Patologías que atiende la entidad: Apert

Entidad: Asociación Española de Extrofia
Vesical

Sigla: ASEXVE

Web: www.asexve.es

Email: feder@asexve.es

Teléfono:

Patologías que atiende la entidad:
Extrofia Vesical

Entidad: Asociación Española de
Angioedema Familiar por Deficit C1

Sigla: AEDAF

Dirección postal: C./ Las Minas, 6
(28250) Torreldones

Web: www.angioedema-aedaf.org

Email: dir@angioedema-aedaf.org

Teléfono: 629 47 75 66

Patologías que atiende la entidad:
Angioedema Hereditario

Entidad: Asociación Nacional de
Esclerosis Tuberosa

Sigla: ESTU

Dirección postal: C./ Camarena, 119
Bajo Local (28047) Madrid

Web: <http://esclerosistuberosa.org/>

Email: esclotuber10@gmail.com

Teléfono: 917 19 36 85

Patologías que atiende la entidad:
Esclerosis Tuberosa

Entidad: Asociación Española contra la
Leucodistrofia

Sigla: ELA ESPAÑA

Dirección postal: C/ Manuel Azaña, S/N
(Centro de Recursos Asociativos "El
Cerro") (28822) Coslada

Web: www.elaespana.com/

Email: elaespana.aso@gmail.com

Teléfono: 912 97 75 49 / 912 98 69 69

Patologías que atiende la entidad:
Leucodistrofias

Entidad: Asociación Madrileña Contra la
Fibrosis Quística

Sigla: AMCFQ

Dirección postal: C/ Pedroñeras 41 F,
Local Ext. 4 D (28043) Madrid

Web: www.fqmadrid.org/

Email: info@fqmadrid.org

Teléfono: 913 01 54 95

Patologías que atiende la entidad:
Fibrosis Quística

Entidad: Asociación Síndrome de
Angelman

Sigla: ASA

Dirección postal: C/ Dos de Mayo, 6
(28701) San Sebastián de los Reyes

Web: www.angelman-asa.org

Email: info@angelman-asa.org

Teléfono: 670 90 90 07

Patologías que atiende la entidad:
Angelman

Entidad: Asociación Española de
Narcolepsia

Sigla: AEN

Dirección postal: C/ Arroyo Fontarrón
371 B. Izda. (28030) Madrid

Web: www.narcolepsia.org/

Email: informacion@narcolepsia.info

Teléfono: 666 25 05 94

Patologías que atiende la entidad:
Narcolepsia

Entidad: Asociación de Enfermos de
Patología Mitocondrial

Sigla: AEPMI

Dirección postal: c/ Manuel Tovar, 3,
entreplanta (28034) Madrid

Web: www.aepmi.org

Email: info@aepmi.org

Teléfono: 618 78 90 68

Patologías que atiende la entidad:
Mitocondrial

Entidad: Asociación de Nevus Gigante
Congénito

Sigla: ASONEVUS

Dirección postal: C./ Cuenca, 12 (28990)
Torrejón de Velasco

Web: www.asonevus.org

Email: asonevus@asonevus.org

Teléfono: 918 16 17 93

Patologías que atiende la entidad:

Nevus melanocítico congénito de gran
tamaño

Entidad: Asociación Española de Ictiosis

Sigla: ASIC

Dirección postal: C/ La Raza, 6 E
(28022) Madrid

Web: www.ictiosis.org/inicio.htm

Email: info@ictiosis.org

Teléfono: 963 77 57 40

Patologías que atiende la entidad: Ictiosis

Entidad: Asociación Española de
Enfermos de Mastocitosis

Sigla: AEDM

Dirección postal: C/ Los Metales, 18
(28970) Humanes de Madrid

Web: www.aedm.org/

Email: aedm@desinsl.com

Teléfono: 659 94 55 48

Patologías que atiende la entidad:
Mastocitosis

Entidad: Asociación Española de
Paraparesia Espástica Familiar (Strumpell
Lorrain)

Sigla: AEPEF

Dirección postal: c/ Fuente Grande 18,
bajo. (28860) Paracuellos de Jarama

Web: www.aepef.org

Email: info@aepef.org

Teléfono: 916 58 48 59

Patologías que atiende la entidad:
Paraparesia Espástica Familiar

Entidad: Asociación Madrileña de
Osteogénesis Imperfecta

Sigla: AMOI

Dirección postal: C./ Mayorazgo (Hotel
Asoc), 25 - 1º Dscho 4º (28915) Leganés

Web: www.amoimadrid.org/

Email: info@amoimadrid.org

Teléfono: 916 80 22 84

Patologías que atiende la entidad:
Osteogénesis Imperfecta

Entidad: Asociación Española para el Síndrome de Prader Willi

Sigla: AESPW

Dirección postal: C/ Río Ter, 2 (28913) Leganés

Web: www.aespw.org

Email: praderwillisindrome@gmail.com

Teléfono: 915 33 68 29

Patologías que atiende la entidad: Prader Willi

Email: mpfgfa@gmail.com

Teléfono: 675 53 70 97

Patologías que atiende la entidad: Arnold Chiari, Malformación de

Entidad: Asociación Afectados de Osteonecrosis

Sigla: AONA

Patologías que atiende la entidad: Osteonecrosis

Entidad: Asociación Española del Síndrome de Joubert

Sigla: ASINJOU

Dirección postal: C./ Pablo Neruda, 98 portal 4 6º B (28038) Madrid

Web:

http://webs.ono.com/sindrome_joubert

Email: bruano@ree.es

Teléfono: 917 78 08 93

Patologías que atiende la entidad: Joubert, Síndrome de

Entidad: Asociación del Síndrome X Frágil de Madrid

Sigla: ASXFM

Dirección postal: C/Mequinenza, 20, 1ºF, escalera I (28022) Madrid

Web: www.xfragil.com/

Email: xfragil@xfragil.net

Teléfono: 917 39 80 40

Patologías que atiende la entidad: X Frágil, Síndrome

Entidad: Asociación Nacional Amigos de Arnold Chiari

Sigla: ANAC

Dirección postal: C/ Riaño, 11 (28042) Madrid

Web: www.chiari.biz

Entidad: Asociación Española de Anemia de Fanconi

Sigla: AEAF

Dirección postal: C./ Morando, 8 2º A (28029) Madrid

Web: <http://www.asoc-anemiafanconi.es>

Email: info@asoc-anemiafanconi.es

Teléfono: 639 229 145

Patologías que atiende la entidad: Anemia Fanconi

Entidad: Asociación Síndrome Williams de España

Sigla: ASWE

Dirección postal: C/ Mayo, 37 B (28022) Madrid

Web: <http://www.sindromewilliams.org>

Email: sindromewilliams@gmail.com

Teléfono: 914 13 62 27

Patologías que atiende la entidad: Williams, Síndrome de

Entidad: Asociación Madrileña de Pacientes con Síndrome de Tourette y Trastornos Asociados

Sigla: AMPASTTA

Dirección postal: Avda. del Deporte S/N - Casa de Asociaciones Desp. 8 (28523) Rivas Vaciamadrid

Web: <http://www.ampastta.com/>

Email: ampastta@gmail.com

Teléfono: 917 65 18 97

Patologías que atiende la entidad: Tourette, Síndrome de

Entidad: Asociación Madrileña de Personas con Artritis Reumatoide

Sigla: AMAPAR

Dirección postal: C./ Cea Bermúdez, 14 portal B - 1º A (28003) Madrid

Web: <http://www.amapar.org>

Email: amapar@amapar.org

Teléfono: 915 35 88 07

Patologías que atiende la entidad: Artritis Reumatoide Juvenil

Entidad: Asociación Postpolio Madrid

Sigla: APPM

Dirección postal: Avda./ Doctor García Tapia, 126 portal Loc Posterior (28030) Madrid

Web: www.postpoliomadrid.org

Email: postpoliomadrid@gmail.com

Teléfono: 665 572 148

Patologías que atiende la entidad: Postpolio

Entidad: Asociación Síndrome Lesch -
Nyhan España

Dirección postal: C/ Arroyo del Olivar nº
79 5º C (28038) Madrid

Web: www.asociacionlesch-nyhan.org.es

Email: maevano@asociacionlesch-nyhan.org.es

Teléfono: 931 42 07 17

Patologías que atiende la entidad: Lesch
Nyhan, Síndrome de

Entidad: Asociación Española de
Esclerosis Lateral Amiotrófica

Sigla: ADELA

Dirección postal: C Emilia, 51 - Local
(28029) Madrid

Web: www.adelaweb.com

Email: adela@adelaweb.com

Teléfono: 913 11 35 30

Patologías que atiende la entidad:
Esclerosis Lateral Amiotrófica

Entidad: Asociación de Hemofilia de la
Comunidad de Madrid

Sigla: ASHEMADRID

Dirección postal: C./ Virgen de
Aránzazu, 29 local (28034) Madrid

Web: www.ashemadrid.org

Email: secretaria@ashemadrid.org

Teléfono: 917 29 18 73

Patologías que atiende la entidad:
Hemofilia

Entidad: Asociación Madrileña de
Ataxias

Sigla: AMA

Dirección postal: Avda. Doctor García
Tapia, 126 (posterior) local 5 (28030)
Madrid

Web: <http://www.atamad.org/>

Email: ama@famma.org

Teléfono: 914 37 06 52

Patologías que atiende la entidad: Ataxias

Entidad: Federación Española de
Asociaciones de Espina Bífida e
Hidrocefalia

Sigla: FEBHI

Dirección postal: C/ Vinaroz, 32 Local
(28002) Madrid

Web: www.febhi.org

Email: a.arranz@febhi.org

Teléfono: 914 15 20 13

Patologías que atiende la entidad: Espina
Bífida

Entidad: Asociación de Corea de
Huntington Española

Sigla: ACHE

Dirección postal: C/ Mercedes
Rodríguez, 16 (28044) Madrid

Web: www.e-huntington.org

Email: ache-consultas@hotmail.com

Teléfono: 671 43 93 33

Patologías que atiende la entidad:
Huntington, Enfermedad de

Entidad: Asociación de Afectados de
Neurofibromatosis

Sigla: AEENF

Dirección postal: C/ Avda. América, 33-
2º B (28002) Madrid

Web: www.aeef.com

Email: asoc_nf@hotmail.com

Teléfono: 913 61 00 42

Patologías que atiende la entidad:
Neurofibromatosis

Entidad: Asociación Nacional de
Hipertensión Pulmonar

Sigla: ANHP

Dirección postal: Avda. de las Artes, 7
(28300) Aranjuez

Web: www.hipertensionpulmonar.es

Email:

presidencia@hipertensionpulmonar.es

Teléfono: 685 45 43 49

Patologías que atiende la entidad:
Hipertensión Pulmonar

Entidad: Asociación HHT España

Sigla: HHT España

Dirección postal: C/ Ramiro de Maeztu,
9, casilla 22 (28040) Madrid

Web: www.asociacionhht.org

Email: info@asociacionhht.org

Teléfono: 616 90 00 60

Patologías que atiende la entidad:
Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria

Entidad: Asociación Española de la
Enfermedad de Behçet

Sigla: AEEB

Dirección postal: C/ Río de la Plata, N°
10 1º Dcha. (28018) Madrid

Web: www.behcet.es

Email: behcet@behcet.es

Teléfono: 657 279 378

Patologías que atiende la entidad: Behçet,
Enfermedad de

Entidad: Fundación Menudos Corazones

Sigla: FunMC

Dirección postal: C/ Emerenciana

Zurilla, 35 B (28039) Madrid

Web: www.menudoscorazones.org

Email:

informacion@menudoscorazones.org

Teléfono: 913 73 67 46

Patologías que atiende la entidad:

Cardíacas, Enfermedades

Entidad: Galactosemia, Enfermedad de

Email: marta.acle@gmail.com

Teléfono: 667 32 72 92

Patologías que atiende la entidad:

Galactosemia, Enfermedad de

Entidad: Federación Española del

Síndrome de X Frágil

Sigla: FESXF

Dirección postal: Plaza Carballo, 8 - 10º

- 3 (28029) Madrid

Web: www.xfragil.org

Email: info@xfragil.org

Teléfono: 917 39 80 40

Patologías que atiende la entidad: X

Frágil, Síndrome

Entidad: Suprarrenalectomía bilateral

Email: margaritaclara@hotmail.es

Teléfono: 617 06 24 47

Patologías que atiende la entidad:

Insuficiencia suprarrenal primaria,
crónica, adquirida

Entidad: Asociación Española del

Síndrome de Beckwith - Wiedemann

Sigla: ASEBEWI

Dirección postal: C/ El Escorial, 20

(28100) Alcobendas

Web: www.asebewi.org

Email: pamarev2005@yahoo.es

Teléfono: 656 67 93 17

Patologías que atiende la entidad:

Beckwith - Wiedemann, Síndrome de

Entidad: Asociación Española del

Síndrome CDG

Sigla: AESCDG

Dirección postal: c/ Pradillo, 12 - 1º A

(28002) Madrid

Web: www.aescdg.com

Email: spereirapinto@gmail.com

Teléfono: 914 16 21 67

Patologías que atiende la entidad: CDG,

Síndrome de

Entidad: Asociación Española contra la
Histiocitosis

Sigla: ACHE

Dirección postal: Avda. Europa, 14
(28224) Pozuelo de Alarcón

Web: www.histiocitosis.org

Email: info@histiocitosis.org

Teléfono: 639 13 91 92

Patologías que atiende la entidad:

Histiocitosis de células de Langerhans

Entidad: Asociación de Pacientes con
Quistes de Tarlov

Sigla: APQT

Web: www.quistesdetarlov.es

Email: consultas@quistesdetarlov.es

Patologías que atiende la entidad: Quistes
de Tarlov

Entidad: Fundación contra la
Hipertensión Pulmonar

Sigla: FCHP

Dirección postal: C/ Pablo Neruda 39
(28981) Parla

Web: www.fchp.es

Email: info@fchp.es

Teléfono: 911 28 05 02

Patologías que atiende la entidad:

Hipertensión Pulmonar

Entidad: Asociación de Fenilcetonúricos
y OTM de Madrid

Sigla: ASFEMA

Dirección postal: C/ Costa del Sol, 11
(28033) Madrid

Web: www.asfema.org

Email: contacto@sfema.org

Teléfono: 671 80 52 66

Patologías que atiende la entidad:

Fenilcetonuria

Entidad: Fundación Retina España

Sigla: FRE

Dirección postal: C/ Carretas 14 4º G1
(28012) Madrid

Web: www.retina.es

Email: info@retina.es

Teléfono: 915 21 60 84

Patologías que atiende la entidad:

Retinosis Pigmentaria

Entidad: Asociación Retina Madrid

Sigla: ARM

Dirección postal: C/ Carretas 14 4º G1
(28012) Madrid

Web: www.retinamadrid.org

Email: trabajosocial@retina.es

Teléfono: 915 21 60 84

Patologías que atiende la entidad:

Retinosis Pigmentaria

Entidad: Asociación Española del
Síndrome de Sotos

Sigla: AESS

Dirección postal: C/ Isaac Peral, 8 Blq 2-
3º B (28660) Boadilla del Monte

Web: www.asociacionsotos.org

Email: monica@sindromedesotos.org

Teléfono: 916 33 62 07

Patologías que atiende la entidad: Sotos,
Síndrome de

Entidad: Asociación Española de
Malformaciones Anorrectales y
enfermedad de Hirschsprung

Sigla: AEMAR

Dirección postal: C/ Sandoval, 8 Bajo
DP (28010) Madrid

Web: www.aemar.es

Email: asociacion@aemar.org

Teléfono: 902 353 646

Patologías que atiende la entidad:

Anorrectales, Malformaciones

Entidad: Asociación Española del
Síndrome de Wolf Hirschhorn

Sigla: AESWH

Web: www.aes-wolf-hirschhorn.es

Email: presidencia@wolfhirschhorn.com

Teléfono: 650 78 33 51

Patologías que atiende la entidad: Wolf
Hirschhorn, Síndrome de

Entidad: Federación de Asociaciones de
Retinosis Pigmentaria de España

Sigla: FARPE

Dirección postal: C/ Montera, 24 - 4º J
(28013) Madrid

Web: www.retinosifarpe.org

Email: farpe@retinosifarpe.org

Teléfono: 915 32 07 07

Patologías que atiende la entidad:

Retina, Enfermedades hereditarias de la

Entidad: Asociación de Enfermedades
Raras de Alcalá de Henares

Sigla: ADERAH

Dirección postal: C/ Entrepeñas, 3 - 5º D
(28803) Alcalá de Henares

Web:

<http://enfermerarasalcaladehenares.blogspot.com>

Email: asocenfermedadesraras@yahoo.es

Teléfono: 918 81 20 27

Patologías que atiende la entidad: ER
varias

Entidad: Asociación de Afectados por
SFC y por el Síndrome de Sensibilidad
Química Múltiple de Madrid

Sigla: SFC-MADRID-SQM

Dirección postal: C/ Bailén, 7 (28013)
Madrid

Web: www.sfcmadrid.com

Email: sfcsqmmadrid@gmail.com

Teléfono: 911 69 79 05

Patologías que atiende la entidad:

Sensibilidad Química Múltiple, Síndrome
de

Entidad: Xeroderma Pigmentoso

Email: info.xerodermap@gmail.com

Patologías que atiende la entidad:

Xeroderma Pigmentosa

Entidad: Fundación Síndrome de West

Sigla: FSW

Dirección postal: C/ Santo Tomás, 3

local 16. Dirección Fiscal: Plaza Mayor,
1 (28229) Villanueva del Pardillo

Web: www.sindromedewest.org

Email:

comunicacion@sindromedewest.org

Patologías que atiende la entidad: West,
Enfermedad de

Entidad: Pseudohipoaldosteronismo tipo
1

Email: lolasflc@yahoo.es - **Teléfono:**
918 55 77 77

Patologías que atiende la entidad:

Pseudohipoaldosteronismo tipo 1

Entidad: Asociación DEDINES "Defensa
del niño discapacitado con necesidades
especiales"

Sigla: DEDINES

Dirección postal: C/ Bohime, 1 (28901)
Getafe

Web: www.dedines.es

Email: dedines@yahoo.es

Teléfono: 910 80 58 65

Patologías que atiende la entidad: ER
varias

Entidad: Fundación Ana Carolina Diez Mahou

Sigla: FACDM

Dirección postal: Avenida del Valla, 38 (28003) Madrid

Web:

www.fundacionanacarolinadiezmahou.com

Email:

info@fundacionanacarolinadiezmahou.com

Teléfono: 915 34 40 08

Patologías que atiende la entidad:
Neuromusculares, enfermedades

Entidad: Asociación Española para el Síndrome de Rubinstein Taybi

Sigla: AESRT

Dirección postal: Embalse de Picadas, 15 (28051) Madrid

Web: www.rubinsteintaybi.es

Email: info@rubinsteintaybi.es

Teléfono: 676 90 58 73

Patologías que atiende la entidad:
Rubinstein Taybi, Enfermedad de

Entidad: Duchenne Parent Project España

Sigla: DPPE

Dirección postal: C/ de las Adelfas, 5 - 3ºB (28925) Alcorcón

Web: <https://www.duchenne-spain.org/>

Email: info@duchenne-spain.org

Teléfono: 685 27 27 94

Patologías que atiende la entidad:
Duchenne

Entidad: Dravet Syndrome Foundation (Delegación en España)

Sigla: DSF eu

Dirección postal: C/ Santa Fe, 1 (28224) Pozuelo de Alarcón

Web: www.dravetfoundation.eu

Email:

informacion@dravetfoundation.eu

Teléfono: 691 41 61 15

Patologías que atiende la entidad: Dravet, síndrome de

Entidad: Enfermedades Raras de la motilidad digestiva: gastroparesia - pseudoobstrucción intestinal crónica e inercia colónica

Email:

susana_diaz_martinez@yahoo.com

Teléfono: 646 89 07 90

Patologías que atiende la entidad:

Motilidad digestiva, Enfermedades Raras de la

Entidad: Fundación Stop Sanfilippo

Dirección postal: Avda. Camino de Santiago, 45, portal B, piso 4 D. (28050) Madrid

Web: www.stopsanfilippo.org

Email: info@stopsanfilippo.org

Teléfono: 639 18 86 50

Patologías que atiende la entidad:
Sanfilippo, Síndrome de

Entidad: Asociación de Afectados por Intolerancia Hereditaria a la Fructosa

Sigla: AAIHF

Dirección postal: C/ Julián Camarillo, 4 (28037) Madrid

Web:

<https://asociacionihf.wordpress.com/>

Email: asociacionihf@gmail.com

Patologías que atiende la entidad:

Intolerancia Hereditaria a la Fructosa

Entidad: Asociación Madrileña de Enfermedades Neuromusculares

Sigla: ASEM - Madrid

Dirección postal: C/ Valdebernardo, 24 posterior, local 15 (28030) Madrid

Web: www.asemmadrid.com

Email: info@asemmadrid.org

Teléfono: 917 73 72 05

Patologías que atiende la entidad:
Neuromusculares, enfermedades

Entidad: Asociación de Familiares y Enfermos de Fibrosis Pulmonar

Idiopática y Fibrosis Pulmonar Familiar

Sigla: AFEFPI

Dirección postal: Tablas de Daimiel 2, local 7 (28924) Alcorcón

Web: www.afefpi.org

Email: afefpi@gmail.com

Patologías que atiende la entidad:
Fibrosis pulmonar idiopática

Entidad: Fundación AHUCE

Dirección postal: C./ San Ildefonso, 8 Bajo Dcha. (28012) Madrid

Web: <http://fundacion.ahuce.org/>

Email: info.fundacion@ahuce.org

Teléfono: 914 67 82 66

Patologías que atiende la entidad:
Osteogénesis Imperfecta

Entidad: Asociación Síndrome Pheland -
McDermid (22q13)

Dirección postal: Av. Condesa de
Chinchón, 11 Bq 6 Bj A (28660) Madrid

Web: www.22q13.org.es

Email: info@22q13.org.es

Teléfono: 620 17 80 17

Patologías que atiende la entidad: Phelan
- McDermid, Síndrome de

Entidad: Fundación para el discapacitado
muscular nacional

Sigla: FUNDISMUN

Dirección postal: C/ Santísima Trinidad
6, 1ºE (28010) Madrid

Web: <http://www.fundismun.org/>

Email: fundismun@telefonica.net

Teléfono: 914 48 40 67

Patologías que atiende la entidad:
Musculares, Enfermedades

Entidad: Asociación 22 Q Madrid

Sigla: 22 Q Madrid

Dirección postal: Plaza de
Arroyomolinos 3, Bajo, puerta A (28938)
Móstoles

Web: www.22q.es

Email: info@22q.es

Teléfono: 650 77 36 69

Patologías que atiende la entidad: 22q,
Síndrome Deleción

Entidad: Asociación Aprendiendo del
Catch 22

Dirección postal: C/ 13 Rosas, 6 3º A
(28981) Parla

Web: www.amigosdgabriel.jimdo.com

Email:

aprendiendodelcatch22@gmail.com

Teléfono: 628 35 68 67

Patologías que atiende la entidad: 22q,
Síndrome Deleción

Entidad: Federación Española de
Hemofilia

Sigla: FEDHEMO

Dirección postal: C/ Sinesio Delgado, 4
(28029) Madrid

Web: www.hemofilia.com

Email: fedhemo@fedhemo.com

Teléfono: 913 14 65 08

Patologías que atiende la entidad:

Hemofilia

Entidad: Asociación Costello y CFC -
España

Dirección postal: C/ Embajadores 310,
5° D (28045) Madrid

Web: <http://www.costellocfc.es/>

Email: info@costellocfc.es

Teléfono: 636 630 035

Patologías que atiende la entidad:

Costello y Cardio Facio Cutáneo,
Síndromes de

Entidad: Asociación Española Síndrome
de Poland

Sigla: AESIP

Dirección postal: C/ la Trefilería 8, 2°
izq. (28037) Madrid

Web: www.aesip.es

Email: contacto@aesip.es

Teléfono: 619 07 91 21

Patologías que atiende la entidad: Poland,
Síndrome de

Entidad: Fundación Pequeños Pulmones

Dirección postal: c/ Villanueva, 10
(28001) Madrid

Web: www.pequenospulmones.org

Email:

informacion@pequenospulmones.org

Teléfono: 914 31 35 21

Patologías que atiende la entidad:

Respiratorias, patologías pediátricas

Entidad: Asociación Española de
Afectados por Sarcoma

Sigla: AEAS

Dirección postal: C/ San Nicolás, 15
(28013) Madrid

Web: <http://www.aesarcomas.org/>

Email: info@aeasarcomas.org

Teléfono: 606 07 62 04

Patologías que atiende la entidad:

Sarcoma

Entidad: Acción y Cura para Tay Sachs

Sigla: ACTAYS

Dirección postal: C/ Ferraz 75, 3° izq
(28008) Madrid

Web: <http://www.acciontaysachs.org/>

Email: beatriz@acciontaysachs.org

Teléfono: 646 69 56 75

Patologías que atiende la entidad: Tay Sachs, Enfermedad de

Entidad: Asociación 11q España

Sigla: 11q.es

Dirección postal: C/ Cinca 16, 2º
(28002) Madrid

Web: <http://www.11qes.org/>

Email: 11qesp@gmail.com

Teléfono: 607625773

Patologías que atiende la entidad: 11 q, Síndrome de

Entidad: Fundación Andrés Marcio, niños contra la laminopatía

Dirección postal: C/ Núñez de Balboa 11, 2º C (28011) Madrid

Web: <http://fundacionandresmarcio.com/>

Email: fam@fundacionandresmarcio.org

Teléfono: 649498691

Patologías que atiende la entidad: laminopatía

Entidad: Fundación Inversión

Duplicación del Cromosoma 15Q

Sigla: FUNDACION INV DUP 15 Q

Dirección postal: C/ Camino Viejo de Leganés, 146, 4º C (28025) Madrid

Web:

<http://www.fundacioninvdup15q.es/>

Email:

info.fundacioninvdup15q@gmail.com

Teléfono: 606855154

Patologías que atiende la entidad:

Inversión duplicación del cromosoma 15, Síndrome de (IDIC 15)

Entidad: Objetivo diagnóstico.

Asociación de personas sin diagnóstico

Sigla: O.D.

Dirección postal: Avenida de la Albufera 113, 4º B (28038) Madrid

Web:

<https://www.facebook.com/objetivodiagnostico>

Email:

asociacion@objetivodiagnostico.org

Teléfono: 911 72 67 65

Patologías que atiende la entidad: Sin diagnóstico

Entidad: Asociación AMC - Artrogriposis Múltiple Congénita - España

Sigla: AMC - España

Dirección postal: C/ Pergamino, 11 B-1º-
D (28032) Madrid

Web: amc-artrogriposis-multiple-
congenita.blogspot.com

Email: artrogriposis.multiple@gmail.com

Teléfono: 913 01 64 64

Patologías que atiende la entidad:

Artrogriposis Múltiple Congénita

Entidad: Asociación de personas
afectadas y familiares por el complejo
Extrofia-Epispadias (CEE) y patologías
afines

Sigla: ASAFEX

Dirección postal: C/ Francisco Silvela,
71, planta 3, puerta F (28028) Madrid

Web: <http://www.extrofia.info/>

Email: asafex@asafex.es

Teléfono: 688 93 29 88

Patologías que atiende la entidad:

Extrofia Vesical

Entidad: Asociación de Familias con
Perthes

Sigla: ASFAPE

Dirección postal: C/ Cáceres, 18 (28100)
Alcobendas

Web: www.asfape.org

Email: presidente@sfape.org

Patologías que atiende la entidad:

Legg-Calvé-Perthes, Enfermedad de

Entidad: Asociación Española de Cáncer
de Tiroides

Sigla: AECAT

Dirección postal: C/ Alejandro
Rodríguez, 32 (28039) Madrid

Web: www.aecat.net/

Email: info@aecat.net

Teléfono: 910299953

Patologías que atiende la entidad:

Tiroides, Cáncer de

12.2. Tabla resumen Enfermedades Raras:

ER	¿Qué es?	Tratamiento	Esperanza de vida y pronóstico	Causa (genética VS ambiente)	Síntomas y curso	Comienzo	Diagnóstico	Género, raza, etc.
Arnold Chiari	Malformación del sistema nervioso.	Sin cura. intervención quirúrgica para descomprimir el cerebro de la presión de las hernias (pueden realizarse varias intervenciones).	Muy variable en cada caso, dependiendo de la gravedad de la malformación particular.	Congénita.	MUY VARIABLE incluso casos asintomáticos. Tipo I: adolescencia o E. Adulta (cefalea, espasticidad). Tipo II: 10% desde lactancia (estridor, apnea).	Insidioso, irregular y progresivo incluso con periodos asintomáticos. Puede empeorar de forma repentina con traumatismos o tos.	RM nuclear.	Mayor número de afectados dentro el género femenino.
Sarcoma	Tumores malignos en huesos y tejidos blandos.	Cualquier sarcoma es susceptible de curación si se localiza y diagnostica a tiempo. Cirugía para extirpar el tumor. radioterapia y quimioterapia.	Tienen cura. Variable en función del tipo de sarcoma, del tamaño y de la ubicación.	En raras ocasiones se debe a factores hereditarios. Cualquier persona es susceptible de desarrollar la enfermedad. Hay factores predisponentes: Tto. radioterapia o haber tenido fibromatosis.	Tipo óseo: en niños y adolescentes principalmente. Producen dolor. Tipo partes blandas: pueden pasar inadvertidos hasta ser más graves.	Edad máxima de aparición entre los 40 y 60 años.	Óseos: por dolor en zonas próximas a las articulaciones. Zonas blandas: es más complejo por pasar inadvertido.	Hay diferencias en función del subtipo.
Esclerosis tuberosa	Lesiones, tumores (hamartomas) en determinados órganos: pulmón, corazón, hígado riñones u ojos.	Multidisciplinar: cardiología, urología, neurología, neurología y oftalmología.	Variable en función del número, talla y ubicación de los tumores. La mayoría de individuos con síntomas suaves tienen una esperanza de vida normal.	Genética: herencia autosómica dominante con penetrancia completa, por mutación en el gen TSC1 o TSC2. (60% por mutaciones de tipo espontáneo y 40% puramente de carácter hereditario).	Alteraciones en el SNC (epilepsia, autismo, problemas de conducta, alteraciones cognitivas) y anomalías neurológicas (tuberos corticales, nódulos subependimarios y astrocitomas). Hay pacientes asintomáticos.	Algunos pacientes presentan signos al nacer, en otros casos puede tardar más tiempo.	Por manifestaciones clínicas y por la presencia de criterios mayores y menores.	-
Corea de Huntington	Alteraciones del movimiento (corea, bradicinesia y distonía), de la personalidad (depresión, apatía, ansiedad, impulsividad ...) y del pensamiento (fallas de memoria, resolución de problemas, etc.).	No existe cura. Fármacos que ayuden a enlentecer la progresión de la enfermedad, controlando los síntomas. Psicoterapia y terapia cognitiva. Vitaminas y enzimas.	El desenlace puede ser mortal pasados 15 o 20 años tras comenzar los primeros síntomas	Genética: de carácter hereditario. Si uno de los progenitores tiene el gen, el riesgo de contraerla es del 50%, aunque se puede desarrollar sin casos previos en la familia.	Comienza con variaciones de la personalidad o del carácter, fallos de memoria, signos de torpeza y movimientos en dedos de manos y pies.	Entre los 35 y los 55 años, aunque el 10% muestra síntomas antes de cumplir los 20 y otro 10% tras cumplir los 55 años.	Pruebas neurológicas y genéticas (Test predictivo: prueba de ADN para comprobar el número de repeticiones de CAG, con el fin de comprobar si se ha dado la mutación).	-

Síndrome de Tourette	Patología neurológica caracterizada por movimientos involuntarios sin posibilidad de control y sonidos vocales (ambos son tics).	No tiene cura. Encaminado al control de tics (fármacos y tratamientos conductuales).	No se ve afectada	Desconocida	Neurotransmisores y receptores funcionan incorrectamente (dopamina y serotonina).	Parpadeo de ojos de forma más rápida y forzada, tos carraspeo, conducta de olfatear y movimientos extraños en músculos faciales.	El 62. 26% de los casos tienen lugar en sujetos mayores e 18 años.	Hombres en un 77,35 % de los casos y mujeres un 22,64%.
Behçet	Enfermedad multisistémica crónica. Compromiso inflamatorio de los vasos sanguíneos.	Se basa en atacar los síntomas y no la enfermedad dado su carácter autoinmune.	Menor a 10 años tras el diagnóstico.	Desconocida	No todo el mundo presenta, en el curso de la enfermedad, los mismos síntomas, pero en la mayoría de casos puede cursar con astenia (cansancio extremo) e incapacidad funcional. Curso recurrente, evolución en brotes.	Edad promedio de inicio de síntomas entre los 20 y los 40 años.	No existe prueba específica para el diagnóstico, éste se basa en las manifestaciones: Úlceras genitales de repetición, lesiones inflamatorias de los ojos, lesiones específicas de la piel y positividad de un test que mide la reactividad de la piel (patergia).	Más grave en hombres. Más frecuente en los países de la antigua ruta de la seda y menor en el norte de Europa y EEUU.
Artrogriposis múltiple congénita	Síndrome neuromuscular congénito no progresivo. Se caracteriza por múltiples contracturas articulares graves, debilidad muscular, fibrosis y desequilibrio muscular.	Deformidades corregidas con cirugía y yesos. La recurrencia del síndrome se evita gracias a dichos yesos y aparatos ortopédicos nocturnos.	Normal.	Desconocida	La mayoría de tipos de la enfermedad no se hereda. (Se ha descrito en Israel una forma autosómica recesiva asociada a una familia numerosa de origen árabe).	Movilidad reducida en muchas de las articulaciones del cuerpo debida a la anquilosis fibrosa (crecimiento excesivo, proliferación, del tejido fibroso de las articulaciones).	Presente en el nacimiento por falta de movimiento durante la vida intrauterina.	Las pruebas con Rayos X son valiosísimas para valorar, entre muchas otras, luxaciones de cadera, de rótula, fracturas, escoliosis etc.
Duchenne	Distrofia muscular caracterizada por un desorden progresivo del músculo que causa la pérdida de su función.	No existe, únicamente destinados a prevenir complicaciones secundarias o a retardar la progresión.	Los niños necesitan silla de ruedas al rededor de los 12 años y la esperanza de vida promedio es de 30 años.	Mutación del gen que codifica la distrofina. Al estar ésta ausente, las células musculares se dañan fácilmente.	Niños aprenden a caminar tardíamente. Agrandamiento de los músculos de las pantorrillas. En edad preescolar, pueden parecer torpes y caerse con frecuencia. Dejan de caminar entre los 7 y los 12 años de edad.	Problemas del lenguaje, dificultades en la motricidad y contracturas en articulaciones y tendones.	Observación de padres y profesores y, posteriormente, pruebas genéticas (creatina quinasa).	En los varones principalmente (presente en el cromosoma X).

Hipertensión pulmonar	Síndrome que se caracteriza por un aumento progresivo en la presión de la arteria pulmonar superior a 25 mmHg.	Fármacos para paliar los síntomas únicamente, ya que no tiene cura. anticoagulantes. Trasplante pulmonar.	3 años si el diagnóstico es tardío, incorrecto o si el tratamiento no es adecuado. Pudiéndose llegar a sobrevivir 20 años tras el diagnóstico.	Desconocida	Disnea de esfuerzo, agotamiento excesivo, síncope, mareos, angina durante actividad física, disminución progresiva de la capacidad de ejercicio, palpitaciones, hinchazón de piernas y tobillos, tos y hemoptisis.	Alteraciones en el endotelio de los pulmones, que provocan una obstrucción de la microcirculación pulmonar.	Radiografía de tórax, ecografía cardiaca y gammagrafía pulmonar, pruebas de función respiratoria, cateterismo cardiaco.	Más frecuente en mujeres.
Intolerancia hereditaria a la fructosa	Trastorno autosómico recesivo del metabolismo de la fructosa, no pudiendo metabolizar la fructosa por completo.	Excluir fructosa de la dieta.	Los afectados pueden disfrutar de una vida libre de síntomas mediante la eliminación de la fructosa de su dieta.	Se produce por mutaciones en el gen ALDOB (9q22.3), que codifica la enzima aldolasa B.	Hipoglucemia, acidosis láctica, cetosis con vómitos recurrentes, dolor abdominal y manifestaciones sistémicas tras el consumo de alimentos que contienen fructosa.	Se presenta durante la lactancia, en el momento del destete, cuando se incorpora la fructosa a la dieta.	Se confirma mediante diagnóstico molecular a partir de ADN de leucocitos periféricos. Biopsia hepática para evaluar la actividad aldolasa B.	-
Neuropatía óptica de Leber	Pérdida de la visión central (ceguera) y atrofia (degeneración) óptica. Afecta a ambos ojos, es repentina y puede darse dolor de cabeza adicional.	Sin cura y dependiendo de los síntomas se pueden emplear dispositivos para ver mejor, como gafas o lentes de contacto.	Pacientes con mutación de tipo 14484, muestran una recuperación espontánea parcial 1-2 años después. Un 30-50% de los hombres y un 80-90% de las mujeres no presentarán ceguera. La ceguera total es poco común.	Causada por mutaciones en el ADN mitocondrial (ADNmt) en los genes MT-ND1, MT-ND4, MT-ND4L y MT-ND6. Tiene herencia mitocondrial, sin embargo, hay muchos casos esporádicos (sin casos previos en la familia).	Tras varias semanas o meses: empeoramiento de la visión, enturbiamiento, dificultades para leer, reconocimiento facial o conducir. Deficit del campo visual, disminución de la agudeza visual, colores desvanecidos. Pudiendo darse síntomas neurológicos asociados.	Comienza de repente, sin dolor, en los dos ojos. Es más frecuente entre los 20 y 30 años de vida. El 95% de las personas pierden su visión antes de los 50 años.	Examen del fondo de ojo, estudios electrofisiológicos como potenciales evocados visuales para confirmar la disfunción del nervio óptico.	Más frecuente en varones.
Mastocitosis Sistémica	Aumento anormal del número de mastocitos en diversas zonas del cuerpo, células que se originan en la médula ósea desde donde pasan a otros tejidos y participan en procesos alérgicos, de inflamación, afectando a las defensas.	Fármacos que, aunque no curan la enfermedad, alivian al afectado estabilizando la pared del mastocito (cromoglicato disódico). Fármacos para las lesiones cutáneas y para tratar la osteopenia/osteoporosis.	Evolución lenta, benigna y esperanza de vida normal.	Desconocida, no se considera hereditaria.	Sintomatología muy variada: pueden surgir problemas gástricos, mareos, dolores fuertes de cabeza, en ocasiones acompañados de pérdidas de consciencia.	Afecciones en la piel principalmente: lesiones cutáneas de color rojo-violáceo. Otros órganos que también pueden estar implicados son: médula ósea, huesos, hígado, bazo y tracto gastrointestinal.	Clínico: inspección de las lesiones, el cual se puede confirmar con una biopsia cutánea. Sin embargo, para un diagnóstico integral y clasificación del tipo de mastocitosis puede ser necesaria una biopsia de médula ósea en los adultos	-

Miocardiopatía Dilatada	El miocardio está debilitado y las cavidades, dilatadas. La consecuencia es que disminuye la fracción de eyección o cantidad de sangre que el corazón expulsa en cada latido	Principalmente el tratamiento de la causa, si existe, y el del síndrome de insuficiencia cardíaca.	No es una enfermedad benigna, y en general, tiene mal pronóstico. Si el alcoholismo es la causa, mejoría con el cese, hasta recuperar la normalidad incluso. Si se debe a infarto, cateterismo.	Por enfermedad coronaria (infarto o lesiones en arterias coronarias); también por consumo de alcohol (de origen enólico), por arritmias rápidas (taquimiocardiopatía), tras el parto o miocarditis.	Insuficiencia cardíaca, es decir, congestión pulmonar (intolerancia al esfuerzo y a estar tumbado por sensación de falta de aire).	Aunque puede aparecer a cualquier edad, se trata de una enfermedad más frecuente en pacientes de entre 40-50 años.	Ecocardiograma que permita ver la dilatación de las cavidades cardíacas y la disfunción miocárdica. Cateterismo para descartar la enfermedad coronaria como causa de la disfunción. Resonancia cardíaca	
Narcolepsia	Trastorno del sueño de origen neurológico caracterizado o por excesiva somnolencia diurna, acompañada en la mayoría de los casos de cataplejías (crisis de hipotonía muscular).	Higiene del sueño, ejercicio físico y tratamiento farmacológico.	No se ve afectada.	Bajo nivel de hipocretina. Existe un componente genético importante, por lo que varios integrantes de una misma familia pueden verse afectados (incidencia de 1-2 % en familiares de primer grado).	Patrones individualizados de perturbaciones del sueño REM que comienzan sutilmente y pueden cambiar con el tiempo. Presencia de: somnolencia diurna excesiva y cataplejía (70% de los pacientes). Parálisis del sueño y alucinaciones son menos comunes.	Se manifiesta, en general, entre la segunda y tercera década de la vida.	Análisis general y estudio genético, polisomnografía nocturna, test de latencias múltiples y niveles de hipocretinas en líquido cefalorraquídeo o (punción lumbar).	
Retinosis Pigmentaria	Degeneración y apoptosis de los fotorreceptores, aunque en las fases finales afecta a los conos, provocando ceguera en un grupo importante de los casos.	Tratamiento de la deficiencia y de las frecuentes complicaciones, cirugía de cataratas y fármacos inhibidores de la apoptosis de los fotorreceptores.	No se ve afectada.	Numerosos genes pueden provocarla habiendo, en un 50% de los casos, antecedentes familiares de ceguera o de grave pérdida de función visual. También factores ambientales que pueden proteger o favorecer su progresión.	Aparece de manera silenciosa y lenta, los primeros síntomas son: ceguera nocturna y pérdida progresiva del campo visual hasta visión en túnel.	Generalmente entre los 25-40 años.	Examen oftalmológico y electrofisiológico (ERG y PEV). También audiometría, potenciales evocados auditivos, análisis clínicos y examen cardiorrespiratorio.	

<p>Pseudohipoaldosteronismo</p>	<p>Forma rara y hereditaria de hipertensión caracterizada por: hipopotasemia, acidosis metabólica hiperclorémica, aldosterona elevada o normal, renina baja, y una función renal normal.</p>	<p>Diuréticos tiazídicos a dosis bajas, muy efectivos en la corrección de la hipertensión, la hipopotasemia y la hiper calciuria.</p>	<p>El pronóstico es bueno con un tratamiento de por vida. La nefrolitiasis puede constituir una complicación de la enfermedad, cuando la hiper calciuria está presente.</p>	<p>Causado por mutaciones en los genes (PHA2C), en el cromosoma 12, y WNK4 (PHA2B), en el cromosoma 17, que codifican para las quinasa libres de lisina que regulan los cotransportadores de Na-Cl y de Na-K-Cl y el canal renal de potasio.</p>	<p>Hipopotasemia, acidosis hiperclorémica leve y niveles reducidos de renina. Hipertensión asociada a otros hallazgos clínicos como talla baja, debilidad muscular, y parálisis periódica.</p>	<p>Desde una edad temprana están presentes.</p>	<p>Estudios bioquímicos que muestran hipopotasemia, acidosis hiperclorémica, actividad de renina plasmática baja o suprimida y niveles de aldosterona entre normales y elevados.</p>	<p>-</p>
<p>Síndrome de Dravet</p>	<p>Trastorno del neurodesarrollo que se caracteriza por una epilepsia severa resistente al tratamiento farmacológico.</p>	<p>No se conoce cura ni fármacos específicos. No sólo es refractaria a tratamiento con los antiepilépticos disponibles actualmente, sino que estos pueden producir síntomas más severos y de difícil control.</p>	<p>La mortalidad es de porcentajes superiores al 15%, generalmente debida a muerte inesperada del paciente con epilepsia. Mejores datos en los últimos años por mejor manejo de las crisis y del tratamiento con antiepilépticos.</p>	<p>origen genético y se encuadra dentro de la familia patológica de las canalopatías, ya que aproximadamente el 75% de los pacientes afectados presenta una mutación en el gen SCN1A.</p>	<p>Crisis convulsivas prolongadas (más de diez minutos). Normalidad inicial con deterioro posterior del EEG, asociado a deterioro cognitivo progresivo con ataxia y otras alteraciones motoras. En muchos casos, la progresión comienza a estabilizarse a los cuatro o cinco años de edad. Las funciones motriz, cognitiva y de comunicación se estabilizan pero los retrasos significativos permanecen en diversos grados</p>	<p>Aparición entre los 4 y 12 meses de vida, caracterizándose por convulsiones clónicas o tónico-clónicas generalizadas o unilaterales de duración prolongada tanto en un contexto febril como en ausencia de fiebre.</p>	<p>A través de una detallada historia de crisis convulsivas, tipo de convulsión, edad de debut, etc., además de pruebas diagnósticas como electroencefalogramas y tomografías computarizadas. El diagnóstico genético permite identificar la causa genética molecular.</p>	<p>-</p>
<p>X frágil</p>	<p>Es un trastorno genético y hereditario relacionado con el cromosoma X.</p>	<p>No tiene cura pero contando con los apoyos necesarios se pueden llegar a obtener altos grados de autonomía, pudiendo llevar una vida feliz y relativamente autónoma.</p>	<p>Este síndrome no afecta a la longevidad de las personas que lo padecen, ya que se ha comprobado que tienen una media de vida similar a la de la población no enferma.</p>	<p>La mutación de un gen (el FMR-1) situado en el cromosoma X; Cuando el gen ha mutado, se inactiva y disminuye o cesa completamente la producción de la proteína FMRP.</p>	<p>Deficit de atención, hiperactividad, problemas de conducta, ansiedad social y/o rasgos característicos del TEA. Cara alargada y estrecha, orejas grandes despegadas, frente amplia y testículos grandes en los hombres, aunque hay personas que no presentan nunca estos rasgos físicos.</p>	<p>Presente desde el nacimiento (mediante la amniocentesis es posible predecir, antes del nacimiento, si el feto va a padecer o no el síndrome).</p>	<p>Análisis de sangre con técnicas específicas de biología molecular: mediante una prueba denominada PCR (Polymerase Chain Reaction)</p>	<p>Principalmente padecida por hombres, siendo los síntomas más severos en ellos.</p>

12.2. Análisis de las variables control

Tabla 11: *Correlación de las variables edad y estrés percibido.*

		Edad	PUNTUACION.PSS
Edad	Correlación de Pearson	1	-,267
	Sig. (bilateral)		,002
	N	127	127
PUNTUACION.PSS	Correlación de Pearson	-,267	1
	Sig. (bilateral)	,002	
	N	127	127

Tabla 12: *Correlaciones de las variables edad y representaciones de la enfermedad.*

		Edad
P.BIPQ.CONSECUENCIAS	Correlación de Pearson	,28
	Sig. (bilateral)	,001
	N	127
P.BIPQ.PREOCUPACION	Correlación de Pearson	,22
	Sig. (bilateral)	,012
	N	127
P.BIPQ.EMOCIONES	Correlación de Pearson	,38
	Sig. (bilateral)	,000
	N	127

Tabla 13: *Diferencias en el control del tratamiento en función del sexo.*

Estadísticos de grupo					
	Sexo	N	Media	Desviación típ.	Error típ. de la media
P.BIPQ.CONTROL	1	41	5,2927	3,10035	,48419
Tto.	2	86	4,0698	2,91362	,31418

Prueba de muestras independientes										
		Prueba de Levene para la igualdad de varianzas		Prueba T para la igualdad de medias						
		F	Sig.	t	gl	Sig. (bilateral)	Diferencia de medias	Error típ. de la diferencia	95% Intervalo de confianza para la diferencia	
									Inferior	Superior
P.BIPQ.CONTR	Se han asumido varianzas iguales	,890	,347	2,166	125	,032	1,22292	,56454	,10562	2,34022
OLTto	No se han asumido varianzas iguales			2,119	74,555	,037	1,22292	,57720	,07297	2,37286

Tabla 14: *Diferencias en las representaciones de la enfermedad: consecuencias, línea de tiempo e identidad en función de si se posee o no un certificado de invalidez.*

Estadísticos de grupo					
	C.Invalidez	N	Media	Desviación típ.	Error típ. de la media
P.BIPQ.CONSECUENCIAS	1	62	8,0645	1,94069	,24647
	2	65	6,2308	2,58463	,32058
P.BIPQ.LINEATIEMPO	1	62	9,4355	1,37449	,17456
	2	65	8,6615	2,51419	,31185
P.BIPQ.IDENTIDAD	1	62	8,2903	2,21313	,28107
	2	65	6,2769	3,06445	,38010

Prueba de muestras independientes										
		Prueba de Levene para la igualdad de varianzas		Prueba T para la igualdad de medias						
		F	Sig.	t	gl	Sig. (bilateral)	Diferencia de medias	Error típ. de la diferencia	95% Intervalo de confianza para la diferencia	
									Inferior	Superior
P.BIPQ. CONSEC.	Se han asumido varianzas iguales	5,453	,021	4,505	125	,000	1,83375	,40707	1,02810	2,63939
	No se han asumido varianzas iguales			4,535	118,559	,000	1,83375	,40438	1,03301	2,63448
P.BIPQ. LINEA TIEMPO	Se han asumido varianzas iguales	16,423	,000	2,138	125	,034	,77395	,36200	,05750	1,49039
	No se han asumido varianzas iguales			2,166	100,081	,033	,77395	,35738	,06492	1,48297
P.BIPQ. IDENTIDAD	Se han asumido varianzas iguales	13,055	,000	4,227	125	,000	2,01340	,47628	1,07078	2,95602
	No se han asumido varianzas iguales			4,259	116,561	,000	2,01340	,47273	1,07715	2,94965

Tabla 15: *Correlaciones entre el Nivel de Escolarización, el Estrés Percibido y las representaciones de la enfermedad: Preocupación y Emociones.*

		N.Escolarización
P.PSS	Correlación de Pearson	-,257
	Sig. (bilateral)	,004
	N	127
P.BIPQ.PREOCUPACION	Correlación de Pearson	-,187
	Sig. (bilateral)	,035
	N	127
P.BIPQ.EMOCIONES	Correlación de Pearson	-,263
	Sig. (bilateral)	,003
	N	127

Tabla 16: *Diferencias en Estrés Percibido y en las representaciones de la enfermedad: Identidad y Preocupación en función de la situación laboral.*

Descriptivos									
		N	Media	Desviación típica	Error típico	Intervalo de confianza para la media al 95%		Mínimo	Máximo
						Límite inferior	Límite superior		
P.PSS	1	54	30,7593	7,69449	1,04709	28,6591	32,8594	14,00	48,00
	2	6	37,5000	9,93479	4,05586	27,0741	47,9259	23,00	50,00
	4	8	39,2500	6,62786	2,34330	33,7090	44,7910	31,00	47,00
	5	6	28,1667	6,33772	2,58736	21,5156	34,8177	22,00	40,00
	6	18	32,1111	11,46806	2,70305	26,4082	37,8140	18,00	67,00
	7	20	33,8500	8,54878	1,91156	29,8490	37,8510	21,00	53,00
	8	4	36,0000	9,27362	4,63681	21,2436	50,7564	28,00	45,00
	9	11	37,6364	7,43334	2,24124	32,6426	42,6301	24,00	48,00
	Total	127	32,9291	8,78326	,77939	31,3867	34,4715	14,00	67,00
P.BIPQ. IDENTIDAD	1	54	6,1667	2,85994	,38919	5,3861	6,9473	1,00	10,00
	2	6	8,5000	1,51658	,61914	6,9085	10,0915	6,00	10,00
	4	8	6,1250	3,64251	1,28782	3,0798	9,1702	1,00	10,00
	5	6	8,1667	3,60093	1,47007	4,3877	11,9456	1,00	10,00
	6	18	8,6111	2,03322	,47923	7,6000	9,6222	2,00	10,00

	7	20	8,0500	2,54383	,56882	6,8595	9,2405	2,00	10,00
	8	4	9,0000	1,15470	,57735	7,1626	10,8374	8,00	10,00
	9	11	8,0000	2,75681	,83121	6,1480	9,8520	1,00	10,00
	Total	127	7,2598	2,85694	,25351	6,7581	7,7615	1,00	10,00
P.BIPQ.	1	54	7,6111	2,52098	,34306	6,9230	8,2992	1,00	10,00
PREOCUP.	2	6	9,3333	1,21106	,49441	8,0624	10,6043	7,00	10,00
	4	8	5,8750	4,12094	1,45697	2,4298	9,3202	1,00	10,00
	5	6	6,3333	3,88158	1,58465	2,2599	10,4068	1,00	10,00
	6	18	7,7222	1,87257	,44137	6,7910	8,6534	5,00	10,00
	7	20	9,0500	1,14593	,25624	8,5137	9,5863	7,00	10,00
	8	4	7,7500	2,62996	1,31498	3,5652	11,9348	4,00	10,00
	9	11	8,2727	2,79610	,84306	6,3943	10,1512	1,00	10,00
	Total	127	7,8268	2,54201	,22557	7,3804	8,2732	1,00	10,00

ANOVA de un factor

		Suma de cuadrados	gl	Media cuadrática	F	Sig.
P.PSS	Inter-grupos	1145,785	7	163,684	2,272	,033
	Intra-grupos	8574,577	119	72,055		
	Total	9720,362	126			
P.BIPQ. IDENTIDAD	Inter-grupos	152,489	7	21,784	2,959	,007
	Intra-grupos	875,936	119	7,361		
	Total	1028,425	126			
P.BIPQ. PREOCUPACION	Inter-grupos	92,321	7	13,189	2,174	,041
	Intra-grupos	721,868	119	6,066		
	Total	814,189	126			

Tabla 17: *Diferencias en la representación de la enfermedad Preocupación en función de la Esperanza de vida.*

Descriptivos									
		N	Media	Desviación típica	Error típico	Intervalo de confianza para la media al 95%		Mínimo	Máximo
						Límite inferior	Límite superior		
P.BIPQ.PREOCUPACION	0	77	7,4416	2,73137	,31127	6,8216	8,0615	1,00	10,00
	1	48	8,4583	2,12341	,30649	7,8418	9,0749	1,00	10,00
	Total	125	7,8320	2,55500	,22853	7,3797	8,2843	1,00	10,00

ANOVA de un factor						
		Suma de cuadrados	gl	Media cuadrática	F	Sig.
P.BIPQ.PREOCUPACION	Inter-grupos	30,568	1	30,568	4,827	,030
	Intra-grupos	778,904	123	6,333		
	Total	809,472	124			

12.3. Tablas del análisis correlacional:

Tabla 18: *Correlaciones entre las variables predictoras y las variables criterio.*

		LOTR	OPTMS	SDSI	SDSI CE	SDSI RE	PSS	WHO DASII	SEGURI DAD	PREOC PCION	INTRFE RNCIA	AUTORI DAD	PERMSI VIDAD	AUTOS FCNCIA	TRAUM TISMO
OPTIMIS	Pearson	,807**	1												
	Sig.	,000													
SDSI	Pearson	-,424**	-,307**	1											
	Sig.	,000	,000												
SDSI.CE	Pearson	-,401**	-,272**	,882**	1										
	Sig.	,000	,002	,000											
SDSI.RE	Pearson	-,362**	-,278**	,910**	,606**	1									
	Sig.	,000	,002	,000	,000										
PSS	Pearson	-,255**	-,144	,395**	,324**	,380**	1								
	Sig.	,004	,106	,000	,000	,000									
WHODAS 2.0	Pearson	-,361**	-,288**	,416**	,434**	,319**	,263**	1							
	Sig.	,000	,001	,000	,000	,000	,003								
SEGURID AD	Pearson	,191*	,291**	-,215*	-,297**	-,101	-,048	-,039	1						
	Sig.	,032	,001	,015	,001	,259	,590	,664							
PREOCU PCN	Pearson	-,392**	-,222*	,523**	,356**	,568**	,268**	,324**	,220*	1					
	Sig.	,000	,012	,000	,000	,000	,002	,000	,013						
INTRFER ENCIA	Pearson	-,138	-,168	,465**	,507**	,338**	,212*	,312**	-,218*	,233**	1				
	Sig.	,123	,058	,000	,000	,000	,017	,000	,014	,008					
AUTORID AD	Pearson	,054	,076	,180*	,170	,155	,207*	,087	,137	,148	,193*	1			
	Sig.	,549	,396	,042	,056	,083	,019	,332	,124	,097	,030				
PERMISIV IDAD	Pearson	-,033	,030	,161	,246**	,055	-,078	,045	-,032	,034	,168	,073	1		
	Sig.	,715	,735	,071	,005	,542	,386	,619	,723	,706	,059	,413			
AUTOSFI CNCA	Pearson	-,205*	-,175*	,473**	,540**	,323**	,176*	,272**	-,419**	,090	,555**	,151	,214*	1	
	Sig.	,020	,049	,000	,000	,000	,048	,002	,000	,316	,000	,089	,016		
TRAUMA.	Pearson	-,106	-,113	,354**	,350**	,289**	,123	,103	-,454**	-,084	,260**	,042	,214*	,324**	1
	Sig.	,236	,204	,000	,000	,001	,168	,249	,000	,350	,003	,637	,016	,000	
CONSCEN CIAS	Pearson	,204	-,204*	,355**	,284**	,350**	,282**	,607**	,108	,342**	,196*	,125	-,005	,147	,109
	Sig.	,001	,021	,000	,001	,000	,001	,000	,228	,000	,027	,161	,952	,100	,224
LINEA TIEMPO	Pearson	,025	,056	,177*	,174	,146	,054	,191*	,146	,100	,113	,093	,038	,158	-,101
	Sig.	,784	,530	,046	,051	,101	,547	,031	,101	,262	,206	,297	,673	,076	,259
CONTROL PERS	Pearson	-,262**	-,265**	,104	,114	,075	,057	,140	-,051	,092	-,030	-,126	-,102	,014	-,034
	Sig.	,003	,003	,245	,203	,401	,523	,117	,566	,306	,739	,159	,253	,875	,704
CONTROL Tto	Pearson	-,150	-,201*	-,007	,040	-,047	,131	,180*	-,181*	-,017	-,032	-,167	-,054	,128	-,003
	Sig.	,093	,024	,935	,658	,599	,141	,043	,042	,852	,719	,060	,547	,152	,971
ID.	Pearson	-,087	-,038	,169	,119	,180*	,098	,530**	,076	,234**	,160	,085	,083	,043	,041
	Sig.	,328	,668	,057	,183	,042	,274	,000	,393	,008	,072	,342	,355	,632	,650
PREOCU.	Pearson	-,347**	-,276**	,404**	,319**	,400**	,221*	,357**	,084	,430**	,214*	,218*	,072	,151	,025
	Sig.	,000	,002	,000	,000	,000	,012	,000	,347	,000	,016	,014	,421	,089	,783
COMPRES ION	Pearson	-,301**	-,369**	-,009	-,010	-,006	-,033	,015	-,310**	-,009	,030	-,090	,073	,027	,164
	Sig.	,001	,000	,921	,909	,947	,712	,864	,000	,916	,735	,314	,414	,767	,066
EMOCION	Pearson	-,277**	-,173	,568**	,446**	,565**	,385**	,446**	-,022	,520**	,195*	,092	,073	,220*	,036
	Sig.	,002	,052	,000	,000	,000	,000	,000	,810	,000	,028	,305	,413	,013	,691
MOVILID.	Pearson	-,209*	-,248**	,237**	,223*	,204*	,116	,762**	-,090	,272**	,368**	,034	-,024	,198*	,068
	Sig.	,019	,005	,007	,012	,021	,192	,000	,314	,002	,000	,707	,789	,026	,448

AVD	Pearson	-,299**	-,243**	,311**	,309**	,252**	,211*	,895**	,039	,290**	,248**	,068	,029	,255**	,047
	Sig.	,001	,006	,000	,000	,004	,017	,000	,666	,001	,005	,445	,747	,004	,603
COGNIC.	Pearson	-,297**	-,164	,431**	,474**	,310**	,247**	,770**	,004	,325**	,185*	,150	,073	,182*	,036
	Sig.	,001	,065	,000	,000	,000	,005	,000	,964	,000	,038	,093	,414	,041	,687
PARTICIPACION	Pearson	-,333**	-,201*	,426**	,366**	,396**	,297**	,802**	-,001	,365**	,234**	,079	,082	,285**	-,005
	Sig.	,000	,024	,000	,000	,000	,001	,000	,989	,000	,008	,376	,361	,001	,958
CUIDADO PERS	Pearson	-,167	-,166	,143	,191*	,073	,100	,702**	-,029	,097	,193*	-,005	,030	,126	,146
	Sig.	,061	,061	,110	,032	,416	,262	,000	,748	,279	,029	,954	,742	,159	,101
RELACIONES	Pearson	-,375**	-,299**	,399**	,469**	,260**	,264**	,681**	-,090	,156	,190*	,087	,030	,216*	,175*
	Sig.	,000	,001	,000	,000	,003	,003	,000	,312	,079	,032	,330	,742	,015	,048

12.4. Tablas y gráficos del análisis de regresión:

Tabla 19: *Parámetros Regresión Línea de Tiempo.*

Modelo	R	R cuadrado	R cuadrado corregida	Error típ. de la estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio en R cuadrado	Cambio en F	gl1	gl2	Sig. Cambio en F	
1	,236	,056	,048	2,01743	,056	7,384	1	125	,008	1,856

Modelo		Coeficientes no estandarizados		Coeficientes tipificados	t	Sig.	Intervalo de confianza de 95,0% para B		Estadísticos de colinealidad	
		B	Error típ.	Beta			Límite inferior	Límite superior	Tolerancia	FIV
1	(Constante)	7,742	,510		15,183	,000	6,733	8,751		
	P.WHODAS.PAR TICIPACION	,230	,085	,236	2,717	,008	,062	,397	1,000	1,000

Gráfico 7: *Histograma Regresión Línea de Tiempo.*

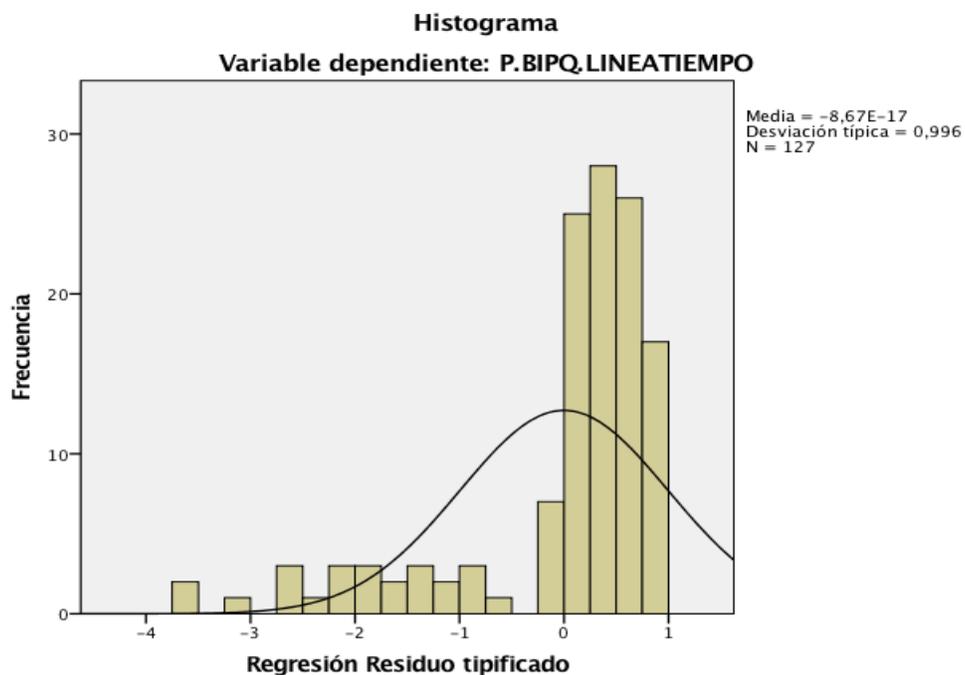


Tabla 20: *Parámetros Regresión Control Personal.*

Modelo	R	R cuadrado	R cuadrado corregido	Error típ. de la estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio en R cuadrado	Cambio en F	gl1	gl2	Sig. Cambio en F	
1	,262	,069	,061	2,79724	,069	9,203	1	125	,003	1,916

Modelo		Coeficientes no estandarizados		Coef. tipificados	t	Sig.	Intervalo de confianza de 95,0% para B		Estadísticos de colinealidad	
		B	Error típ.	Beta			Límite inferior	Límite superior	Tolerancia	FIV
1	(Constante)	8,927	1,254		7,116	,000	6,444	11,410		
	P.LOTR	-,112	,037	-,262	-3,034	,003	-,185	-,039	1,000	1,000

Gráfico 8: *Histograma Regresión control Personal.*

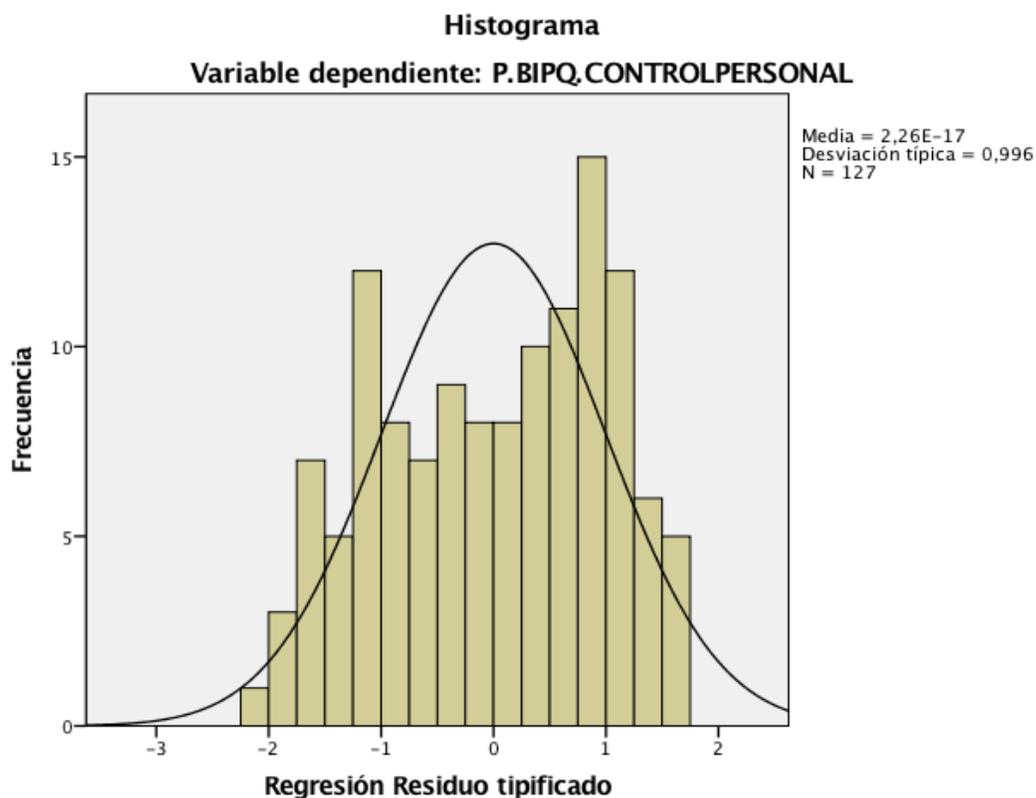


Tabla 21: *Parámetros Regresión Control del Tratamiento.*

Modelo	R	R cuadrado	R cuadrado corregida	Error típ. de la estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio en R cuadrado	Cambio en F	gl1	gl2	Sig. Cambio en F	
1	,183	,034	,026	2,97870	,034	4,340	1	125	,039	
2	,262	,069	,054	2,93554	,035	4,703	1	124	,032	1,944

Modelo		Coeficientes no estandarizados		Coef. tipificados	t	Sig.	Intervalo de confianza de 95,0% para B		Estadísticos de colinealidad	
		B	Error típ.	Beta			Límite inferior	Límite superior	Tolerancia	FIV
1	(Constante)	3,107	,703		4,417	,000	1,715	4,499		
	P.WHODAS.AVD	,244	,117	,183	2,083	,039	,012	,475	1,000	1,000
2	(Constante)	5,415	1,270		4,263	,000	2,901	7,929		
	P.WHODAS.AVD	,253	,115	,190	2,196	,030	,025	,481	,999	1,001
	P.CAMIR.SEGUR.	-,069	,032	-,188	-2,169	,032	-,132	-,006	,999	1,001

Gráfico 9: *Histograma Regresión Control del Tratamiento.*

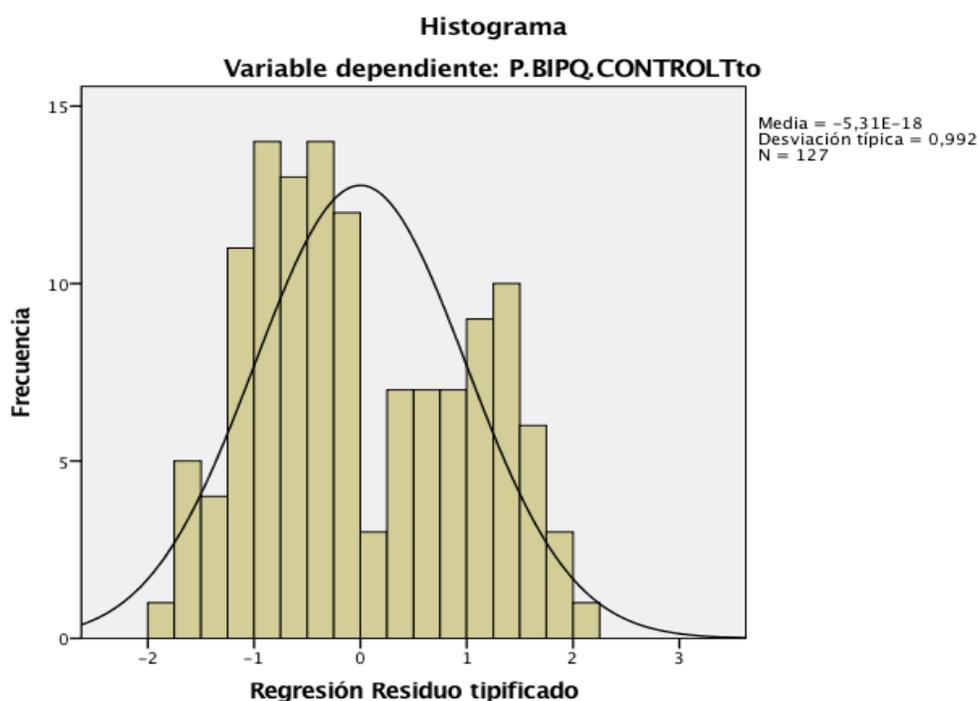
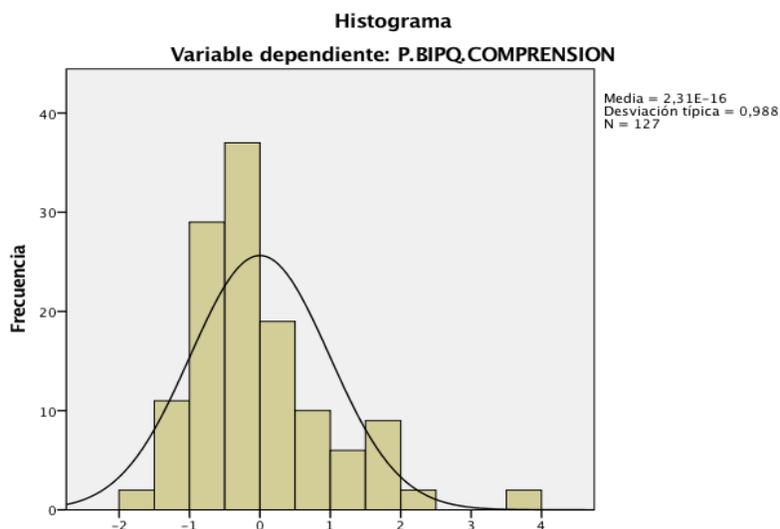


Tabla 22: *Parámetros Regresión Comprensión.*

Modelo	R	R cuadrado	R cuadrado corregida	Error típ. de la estimación	Estadísticos de cambio					Durbin-Watson
					Cambio en R cuadrado	Cambio en F	gl1	gl2	Sig. Cambio en F	
1	,310	,096	,089	2,01893	,096	13,302	1	125	,000	
2	,396	,157	,144	1,95754	,061	8,963	1	124	,003	
3	,440	,194	,174	1,92198	,037	5,631	1	123	,019	1,944

Modelo		Coeficientes no estandarizados		Coef. tipificados	t	Sig.	Intervalo de confianza de 95,0% para B		Estadísticos de colinealidad	
		B	Error típ.	Beta			Límite inferior	Límite superior	Tolerancia	FIV
1	(Constante)	4,242	,770		5,511	,000	2,719	5,765		
	P.CAMIR.SEGUR	-,080	,022	-,310	-3,647	,000	-,123	-,036	1,000	1,000
2	(Constante)	6,444	1,048		6,150	,000	4,370	8,518		
	P.CAMIR.SEGUR	-,067	,022	-,262	-3,122	,002	-,110	-,025	,964	1,038
	P.LOTR	-,079	,026	-,251	-2,994	,003	-,131	-,027	,964	1,038
3	(Constante)	9,141	1,533		5,963	,000	6,107	12,176		
	P.CAMIR.SEGUR	-,075	,021	-,292	-3,501	,001	-,117	-,033	,942	1,062
	P.LOTR	-,105	,028	-,337	-3,744	,000	-,161	-,050	,810	1,235
	P.SDSI	-,019	,008	-,215	-2,373	,019	-,034	-,003	,801	1,248

Gráfico 10: *Histograma Regresión Comprensión.*



12.4. Cuestionarios:

12.4.1 LOT-R

(1= Totalmente en desacuerdo, 5= Totalmente de acuerdo).

1. En tiempos difíciles, suelo esperar lo mejor
2. Me resulta fácil relajarme
3. Si algo malo me tiene que pasar, estoy seguro de que me pasará
4. Siempre soy optimista en cuanto al futuro
5. Disfruto un montón de mis amistades
6. Para mí es importante estar siempre ocupado
7. Rara vez espero que las cosas salgan a mi manera
8. No me disgusto fácilmente
9. Casi nunca cuento con que me sucedan cosas buenas
10. En general, espero que me ocurran más cosas buenas que malas

12.4.2 CaMir-R

(1= Totalmente en desacuerdo, 5= Totalmente de acuerdo).

1. Cuando yo era niño(a) mis seres queridos me hacían sentir que les gustaba compartir su tiempo conmigo.
2. Cuando yo era niño(a) sabía que siempre encontraría consuelo en mis seres queridos.
3. En caso de necesidad, estoy seguro(a) de que puedo contar con mis seres queridos para encontrar consuelo.
4. Cuando yo era niño(a) encontré suficiente cariño en mis seres queridos como para no buscarlo en otra parte.
5. Mis seres queridos siempre me han dado lo mejor de sí mismos.
6. Las relaciones con mis seres queridos durante mi niñez me parecen, en general, positivas.
7. Siento confianza en mis seres queridos.
8. No puedo concentrarme sobre otra cosa sabiendo que alguno de mis seres queridos tiene problemas.

9. Siempre estoy preocupado(a) por la pena que puedo causar a mis seres queridos al dejarlos.
10. A menudo me siento preocupado(a), sin razón, por la salud de mis seres queridos.
11. Tengo la sensación de que nunca superaría la muerte de uno de mis seres queridos.
12. La idea de una separación momentánea de uno de mis seres queridos me deja una sensación de inquietud.
13. Cuando me alejo de mis seres queridos no me siento bien conmigo mismo.
14. Cuando yo era niño(a) se preocuparon tanto por mi salud y mi seguridad que me sentía aprisionado(a).
15. Mis padres no podían evitar controlarlo todo: mi apariencia, mis resultados escolares e incluso mis amigos.
16. Mis padres no se han dado cuenta de que un niño(a) cuando crece tiene necesidad de tener vida propia.
17. Desearía que mis hijos fueran más autónomos de lo que yo lo he sido.
18. Es importante que el niño aprenda a obedecer.
19. Los niños deben sentir que existe una autoridad respetada dentro de la familia.
20. En la vida de familia, el respeto a los padres es muy importante.
21. Mis padres me han dado demasiada libertad para hacer todo lo que yo quería.
22. Cuando era niño(a) tenían una actitud de dejarme hacer.
23. Mis padres eran incapaces de tener autoridad cuando era necesario.
24. Detesto el sentimiento de depender de los demás.
25. De adolescente nadie de mi entorno entendía del todo mis preocupaciones.
26. Solo cuento conmigo mismo para resolver mis problemas.
27. A partir de mi experiencia de niño(a), he comprendido que nunca somos suficientemente buenos para los padres.
28. Las amenazas de separación, de traslado a otro lugar, o de ruptura de los lazos familiares son parte de mis recuerdos infantiles.
29. Cuando era niño(a) había peleas insoportables en casa.
30. Cuando yo era niño(a) tuve que enfrentarme a la violencia de uno de mis seres queridos.
31. Cuando yo era niño(a) a menudo mis seres queridos se mostraban impacientes e irritables.
32. Cuando yo era niño(a) teníamos mucha dificultad para tomar decisiones en familia.

12.4.3 S-DSI

(1= Totalmente en desacuerdo, 6= Totalmente de acuerdo).

1. La gente suele decirme que soy excesivamente emocional
2. Tengo dificultades para expresar mis sentimientos a las personas que me importan
3. A menudo me siento inhibido cuando estoy con mi familia
4. Cuando alguien cercano a mí me desilusiona, me alejo de él/ella por un tiempo
5. Tiendo a distanciarme cuando la gente se acerca demasiado a mí
6. Desearía no ser tan emocional
7. Mi esposo/a o pareja no toleraría que expresase mis verdaderos sentimientos sobre algunas cosas
8. A veces mis sentimientos me desbordan y tengo problemas para pensar con claridad
9. Con frecuencia me siento incómodo/a cuando la gente se acerca demasiado (físicamente)
10. A veces sufro muchos altibajos emocionales
11. Estoy preocupado por perder mi independencia en las relaciones personales más cercanas
12. Soy excesivamente sensible a la crítica
13. Con frecuencia siento que mi esposo/a o pareja quiere demasiado de mí
14. Si he tenido una discusión con mi esposo/a o pareja tiendo a pensar en ello todo el día
15. Cuando una de mis relaciones personales es muy intensa siento la necesidad de alejarme
16. Si alguien está enfadado/a o entristecido/a conmigo, no soy capaz de dejarlo pasar fácilmente
17. Nunca consideraría acercarme a ninguno de los miembros de mi familia para buscar apoyo emocional
18. Fácilmente soy herido por otros
19. Cuando estoy con mi esposo/a o pareja normalmente me siento asfixiado
20. Con frecuencia me pregunto sobre qué tipo de impresión creo
21. Normalmente cuando las cosas van mal, hablar de ellas lo hace peor
22. Vivo las cosas más intensamente que otros

23. Si mi esposo/a o pareja me diese el espacio que necesito nuestra relación personal podría ser mejor
24. Las discusiones con mis padres o hermanos/as aún consiguen hacerme sentir fatal
25. A veces me encuentro físicamente mal después de discutir con mi esposo/a o pareja
26. Me preocupa que la gente cercana a mí se ponga enferma, esté triste o enfadada o les pase algo

12.4.4 PSS

(Nunca – Casi nunca – De vez en cuando – A menudo – Muy a menudo).

1. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha estado afectado por algo que ha ocurrido inesperadamente?
2. En el último mes, ¿con qué frecuencia se ha sentido incapaz de controlar las cosas importantes en su vida?
3. En el último mes, ¿con qué frecuencia se ha sentido nervioso o estresado?
4. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha manejado con éxito los pequeños problemas irritantes de la vida?
5. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha sentido que ha afrontado efectivamente los cambios importantes que han estado ocurriendo en su vida?
6. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha estado seguro sobre su capacidad para manejar sus problemas personales?
7. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha sentido que las cosas le van bien?
8. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha sentido que no podía afrontar todas las cosas que tenía que hacer?
9. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha podido controlar las dificultades de su vida?
10. En el último mes, ¿con qué frecuencia se ha sentido que tenía todo bajo control?
11. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha estado enfadado porque las cosas que le han ocurrido estaban fuera de su control?
12. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha pensado sobre las cosas que le quedan por hacer?
13. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha podido controlar la forma de pasar el tiempo?
14. En el último mes, ¿con qué frecuencia ha sentido que las dificultades se acumulan tanto que no puede superarlas?

12.4.5 BIPQ

1. ¿En qué medida la enfermedad afecta a su vida?

No afecta en absoluto a mi vida 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 afecta gravemente a mi vida

2. ¿Cuánto tiempo cree que durará su enfermedad?

Muy poco tiempo 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 toda la vida

3. ¿Cuánto control cree que tiene sobre su enfermedad?

Ningún control 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 absoluto control

4. ¿En qué medida cree que su tratamiento puede ser útil para su enfermedad?

Nada útil 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 extremadamente útil

5. ¿En qué medida nota síntomas o molestias por su enfermedad?

Ningún síntoma 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 muchos síntomas graves

6. ¿Cuánto le preocupa su enfermedad?

No me preocupa nada 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 me preocupa muchísimo

7. ¿Hasta qué punto comprende en qué consiste su enfermedad?

No la comprendo en absoluto 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 la comprendo claramente

8. ¿Cuánto le afecta su enfermedad a nivel emocional? (por ejemplo ¿le hace sentir enfadado, asustado, alterado o deprimido?)

No me afecta para nada emocionalmente 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 me afecta muchísimo emocionalmente

9. Por favor escriba en orden de importancia los tres factores más importantes que usted cree que causaron su enfermedad . Las causas más importantes para mí:

a. _____

b. _____

c. _____

12.4.6 WHODAS 2.0

(Ninguna – Leve – Moderada – Severa – Extrema/No pude hacerlo)

En los últimos 30 días, ¿cuánta dificultad ha tenido para:

1. Estar de pie por largos períodos como por ejemplo 30 minutos?
2. Ocuparse de sus responsabilidades domésticas?
3. Aprender una nueva tarea, por ejemplo, aprender cómo llegar a un nuevo lugar?
4. Participar en actividades de su comunidad (por ejemplo, festividades, actividades religiosas o de otro tipo) de la misma forma que cualquier otra persona?
5. ¿Cuánto ha sido afectado emocionalmente por su condición de salud?
6. Concentrarse en hacer algo durante diez minutos?
7. Caminar una larga distancia como un kilómetro [o equivalente]?
8. Lavarse todo su cuerpo (bañarse)?
9. Vestirse?
10. Relacionarse con personas que no conoce?
11. Mantener una amistad?
12. Llevar a cabo su trabajo o las actividades escolares diarias?

12.4.7 Variables sociodemográficas

1. Sexo: Masculino o Femenino
2. Edad: ____
3. Nivel de escolarización mas alto completado: Estudios elementales, Bachiller superior o BUP, Formación profesional (FP), Diplomatura, Licenciatura, Grado, Estudios de posgrado
4. Estado civil: casado, separado, divorciado, viudo, soltero, vive en pareja
5. ¿Tiene hijos? Si o No
6. Situación laboral actual: Trabajo remunerado, Autónomo, Trabajo no remunerado (voluntario, obras de caridad, etc), Estudiante, Responsable de las tareas domésticas, Jubilado/a, Desempleado/a (por motivos de salud), Desempleado (por otros motivos).
7. ¿Tiene un certificado de invalidez: Si o No
8. En caso afirmativo: ____ %
9. ¿Que enfermedad padece? ____

Gráfico 11: *Cuestionario online - Presentación.*

The screenshot shows the introduction page of an online questionnaire. At the top left is the logo for 'feder' (Federación Española de Enfermedades Raras) with the text 'entidad de utilidad pública'. At the top right is the logo for 'UNIVERSIDAD PONTIFICIA COMILLAS' (Universidad Pontificia Comillas) with 'ICAI' and 'ICADE' and 'MADRID' below it. The main title is 'FAMILIA Y ENFERMEDADES RARAS'. Below the title is a paragraph explaining the research: 'El objeto de esta investigación, que se está realizando en marco del programa de Doctorado en Psicología de la Universidad Pontificia Comillas, es conocer su forma de ver, vivir y sentir la enfermedad que padece. Con esta finalidad hemos preparado un cuestionario que recoge aspectos sobre cómo vive y siente su enfermedad y otras cuestiones relativas a sus vivencias familiares.' Below this is another paragraph: 'Toda la información aquí recogida será tratada de forma confidencial en todo momento, siendo cada paciente anónimo en el análisis, publicación o comunicación de los resultados.' At the bottom, there are navigation buttons '<<anterior' and '>>siguiente' and a progress bar showing '0 %'.

Gráfico 12: *Cuestionario online - Ítems.*

The screenshot shows the items page of the online questionnaire. The title is 'Para finalizar por favor rellene las siguientes preguntas sociodemográficas'. There are three sections: 'Sexo' with radio buttons for 'Masculino' (selected) and 'Femenino'; 'Edad' with a text input field containing '24'; and 'Nivel de escolarización más alto completado' with radio buttons for 'Estudios elementales' (selected), 'Bachiller superior o BUP', 'Formación profesional (FP)', 'Diplomatura', 'Licenciatura', 'Grado', and 'Estudios de posgrado'. At the bottom, there are navigation buttons '<<anterior' and '>>siguiente' and a progress bar showing '69 %'.

Gráfico 13: *Cuestionario online – Fin encuesta.*

FIN DE LA ENCUESTA

Todas las personas participantes que lo deseen podrán recibir el resultado de esta encuesta una vez éste haya finalizado. Si así lo desea, puede escribir a continuación su correo electrónico y nos pondremos en contacto con usted.

¡MUCHAS GRACIAS POR SU COLABORACIÓN!

Su email es confidencial y será utilizado sólo con la finalidad descrita. De acuerdo con la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de Diciembre de Protección de Datos de Carácter Personal y legislación vigente, usted puede ejercer los derechos de acceso, rectificación, cancelación y oposición, reconocidos por la citada normativa en materia de protección de datos de carácter personal, poniéndose en contacto con la investigadora responsable de este estudio y/o al responsable de la Unidad de Investigación y Estudios Sociales de la Universidad Pontificia Comillas.

Si desea contactar con nosotros no dude en escribir a la siguiente dirección de correo electrónico: Rocio García Torres (rogarcitorres@gmail.com)/ Unidad de Investigación y Estudios Sociales (uies@comillas.edu).

<<anterior 92 % >>siguiente