

**UNIVERSIDAD AUTONOMA DE NUEVO LEON
FACULTAD DE PSICOLOGIA
SUBDIRECCION DE POSGRADO E INVESTIGACION**

MAESTRIA EN CIENCIAS CON OPCION EN PSICOLOGIA DE LA SALUD



**PSICODERMATOLOGÍA: ASPECTOS PSICOLÓGICOS
EN PERSONAS CON EPIDERMOLISIS BULLOSA**

**TESIS COMO REQUISITO PARCIAL PARA OBTENER EL GRADO DE
MAESTRIA EN CIENCIAS**

PRESENTA:

LIC. JUAN ÁNGEL REYNA MEDINA

**DIRECTOR DE TESIS:
DRA. MÓNICA TERESA GONZÁLEZ RAMÍREZ**

MONTERREY, N. L., MEXICO, ENERO DE 2009

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE NUEVO LEON
FACULTAD DE PSICOLOGIA
SUBDIRECCION DE POSGRADO E INVESTIGACION

MAESTRIA EN CIENCIAS CON OPCION EN PSICOLOGIA DE LA SALUD

La presente tesis titulada “**Psicodermatología: Aspectos Psicológicos en personas con Epidermólisis Ampollar**” presentada por Juan Ángel Reyna Medina ha sido aprobada por el comité de tesis.

Dra. Mónica Teresa González Ramírez

Director de tesis

Dr. René Landero Hernández

Revisor de tesis

Dr. Julio César Salas Alanís

Revisor de tesis

Monterrey, N. L., México, Enero de 2009

AGRADECIMIENTOS

Quisiera expresar mi más sincero agradecimiento a las siguientes personas:

A Dios, por haberme permitido llegar hasta este punto y haberme dado la salud necesaria para alcanzar mis objetivos.

A mis padres, por la educación y valores que inculcaron en mí, así como su compañía, consejos y apoyo, pero sobre todo, por su amor incondicional. A mis hermanos, por motivarme siempre a ser mejor hermano y ejemplo a seguir.

A mi amiga, compañera y ahora esposa, cuya compañía hace más livianas todas las cargas, gracias por creer en mí y motivarme día a día para ser mejor.

Dra. Mónica González, por su invaluable paciencia, sus asesorías y por ser mi guía personal todo este tiempo. Gracias Mony por tener fe en este proyecto.

A mis dos revisores, Dr. René Landero y Dr. Julio Salas, cuyas aportaciones permitieron hacer de este trabajo lo que es el día de hoy.

M.C. Arnoldo Téllez, Director de la Facultad de Psicología y Dr. Carlos Guerrero, Director de Posgrado UANL, por el apoyo y las facilidades brindadas para realizar el posgrado.

A mis compañeras de maestría, gracias por caminar a mi lado durante estos dos años, que nuestra amistad perdure por siempre.

A cada una de las personas con Epidermólisis Bullosa quienes a pesar de las adversidades son un vivo ejemplo de tenacidad, lucha y optimismo, lo que los hace grandes maestros de vida.

DEDICATORIA

Quiero dedicar esta tesis principalmente a Dios, a mi familia y a mi esposa, así como a cada persona que creyó en mí durante este viaje que hoy termina. De esta manera les devuelvo toda su confianza, paciencia y esperanza depositadas en mí a lo largo de todo este proceso.

RESUMEN

Psicodermatología: Aspectos psicológicos en personas con epidermólisis ampollar

La epidermólisis bullosa (EB) es una enfermedad genética crónica caracterizada por una extrema fragilidad de la piel, la cual se presenta en tres tipos: EB simple, EB de unión, EB distrófica. Esta enfermedad tiene grandes repercusiones en la vida de las personas que la padecen, por tal motivo este estudio pretende, en base a un modelo teórico, identificar algunas de las variables psicológicas afectadas en pacientes con diferentes tipos de EB, explorar la relación de estas variables con la edad; así como comparar el grado de afectación de las mismas respecto a otras enfermedades crónicas. Los participantes fueron 18 personas con EB con edades entre 14 y 58 años, quienes pertenecen a la fundación DEBRA México. Se les aplicó un cuestionario para medir el estrés, la autoestima, autoeficacia y el apoyo social, así como la calidad de vida. Se realizaron pruebas de correlación y los resultados muestran que existe una correlación negativa significativa ($r=-.601$; $p=.008$) entre el estrés y la edad de los participantes, lo cual sugiere que conforme avanza la edad del sujeto el estrés tiende a disminuir. Entre las variables edad y autoestima no se encontró correlación significativa, y entre las variables autoeficacia y la edad se encontró una correlación positiva y significativa ($r=.520$; $p=.027$). Respecto a la calidad de vida, ningún participante reportó sentir que la EB impactara de una manera excesiva su vida, y sólo 4 reportaron sentir mucho efecto en sus vidas. Al parecer, la percepción del grado de afectación en las diferentes dimensiones del cuestionario dependerá de la edad, ocupación o profesión de las personas.

Palabras clave: epidermolisis bullosa, aspectos psicológicos, estrés y autoestima, calidad de vida.

ABSTRACT

Psychodermatology: Psychological aspects on epidermolysis bullosa patients

The EB is a genetic chronic disease which is characterized by extreme skin fragility, appears in three types: simple EB, union EB and dystrophic EB. The patients with EB have great implications in their lives, for that matter, this study intend to identify some affected psychological variables in patients with different EB types and explore the interaction between them and the patient's age, also to compare the impact of this disease to other chronic diseases. The participants were 18 people with EB between 14 and 58 years old, whose belongs to DEBRA Mexico Foundation. A questionnaire was given to all of them in order to measure stress, self esteem, self efficacy, and social support, as well as life quality. Correlation analysis show that there is a significative negative correlation ($r = -.601$; $p = .008$) between stress and the participant age, which suggests that as the subject grows old the stress level decreases. Between age and self esteem variables was not found any significative correlation, between auto efficacy and age was found a positive significative correlation ($r = .520$; $p = .027$). About life quality, any participant reported an excessive impact of EB in their lives, and just 4 of them reported to feel a lot of effect in their lives. As it seems, the perception of the affectation in the different dimensions of the questionnaire will depend on the age, occupation or profession of the subject.

Key words: epidermolysis bullosa, psychological aspects, stress and self esteem.

INDICE

| | |
|--|-----|
| Agradecimientos..... | iv |
| Dedicatoria..... | v |
| Resumen..... | vi |
| Abstract..... | vii |
| | |
| CAPITULO I..... | 11 |
| INTRODUCCION..... | 11 |
| Definición del Problema..... | 16 |
| Justificación de la Investigación..... | 17 |
| Objetivo General..... | 18 |
| Objetivos específicos..... | 18 |
| Limitaciones y Delimitaciones..... | 18 |
| CAPITULO II..... | 19 |
| MARCO TEORICO..... | 19 |
| Definición..... | 19 |
| Etiopatogenia..... | 20 |
| Clasificación..... | 21 |
| Cuadro clínico..... | 23 |
| Diagnóstico diferencial..... | 25 |
| Complicaciones y Pronóstico..... | 26 |
| Tratamiento médico..... | 26 |
| Tratamiento psicológico..... | 27 |
| Estrés y salud..... | 28 |
| Estrés..... | 29 |
| Estrés fisiológico..... | 30 |
| Estrés psicosocial..... | 32 |
| Estrés psicológico..... | 32 |
| Modelo explicativo del estrés..... | 34 |
| Valoración de los recursos propios: Autoestima / Autoeficacia..... | 35 |
| Valoración del apoyo ambiental: Apoyo social..... | 37 |
| Calidad de Vida..... | 38 |

| | |
|--|----|
| CAPITULO III | 40 |
| METODO..... | 40 |
| Participantes | 40 |
| Instrumentos | 40 |
| a) Estrés | 41 |
| b) Autoestima | 41 |
| c) Autoeficacia | 42 |
| d) Apoyo social..... | 42 |
| e) Calidad de vida | 42 |
| Procedimiento | 43 |
| Diseño utilizado..... | 43 |
| Análisis de datos..... | 44 |
| Aspectos éticos..... | 44 |
| CAPITULO IV..... | 45 |
| RESULTADOS | 45 |
| Descripción de los participantes | 45 |
| Descripción de las variables | 46 |
| Correlaciones..... | 49 |
| Comparación..... | 51 |
| CAPITULO V..... | 54 |
| DISCUSION Y CONCLUSIONES..... | 54 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS..... | 58 |
| ANEXOS | 66 |

Índice de Tablas y Figuras

Tablas

| | |
|---|----|
| Tabla 1. Distribución de frecuencias de edad. | 46 |
| Tabla 2. Medidas de tendencia central de las variables..... | 47 |
| Tabla 3. Puntaje individual para cada variable..... | 48 |
| Tabla 4. Comparación de puntajes con respecto a otras enfermedades. | 51 |
| Tabla 5. Clasificación de resultados de acuerdo al efecto de la EB en la Calidad de Vida..... | 52 |
| Tabla 6. Resultados por sujeto de las Áreas afectadas por la EB..... | 53 |

Figuras

| | |
|---|----|
| Figura 1: Modelo explicativo del estrés y los síntomas psicósomáticos (González y Landero 2006a)..... | 35 |
| Figura 2. Correlación entre estrés y edad de los participantes. | 49 |
| Figura 3. Correlación entre apoyo social y la edad de los participantes. | 50 |
| Figura 4. Correlación entre autoeficacia y edad de los participantes. | 50 |
| Figura 5. Correlación entre autoestima y la edad de los participantes..... | 51 |

CAPITULO I

INTRODUCCION

Las enfermedades de la piel tienen un impacto profundo en muchos aspectos de la vida diaria de una persona. Complicaciones comunes como erupciones, dolor, picazón, olor o reacciones a alguna vestimenta pueden afectar la confianza, las actividades sociales, las relaciones interpersonales, la educación e incluso el empleo de un individuo. Estas complicaciones pueden ser incluso peores en las personas que padecen epidermólisis bullosa o ampollar (EB, o por sus siglas en español: EA), una enfermedad genética crónica caracterizada por una extrema fragilidad de la piel y la formación de ampollas a la menor fricción, calor o traumatismo que afecta a todas las razas, con un ligero predominio en varones, es propia de la niñez y tiene una incidencia aproximada de un caso por cada 50,000 (Arenas, 2004) por lo cual se cataloga como rara.

Estas personas tienen que aprender a vivir diariamente con el dolor que les producen las heridas constantes provocadas por las ampollas, incluso al vestirse. Las lesiones no se limitan a la piel, también afectan a membranas y mucosas provocando complicaciones del tracto gastrointestinal con dificultad nutricional (la malnutrición es un factor de retraso en la cicatrización y de la calidad de las proteínas de anclaje), en la que muchas veces se requerirá de alimentación enteral. En sus formas más severas hay deformidad en las manos y pies imposibilitando gradualmente su funcionalidad al grado de requerir cirugía; puede haber presencia de alopecia, puede haber disfagia o lesiones bucales que dificultan la alimentación. En los dientes hay hipoplasia del esmalte, erupción retrasada, desprendimiento precoz y deformaciones. Se observa retraso del

crecimiento y desnutrición. Hay ataque a las mucosas ocular, nasal, anal y de las vías urinarias, así como trastornos psíquicos (Arenas, 2004).

El primer caso reportado de esta enfermedad es el de una mujer llamada Debra Hilton que nace con epidermólisis bullosa en el Reino Unido en 1963. Su madre, Phillis Hilton es una de las fundadoras de lo que hoy se conoce como DEBRA (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association), una asociación de caridad establecida formalmente en 1978 por un grupo de padres cuyos hijos tienen epidermólisis bullosa y un grupo de especialistas que se dedican al cuidado y apoyo de personas que padecen esta enfermedad (DEBRA, s.f.). Actualmente la asociación se ha distribuido a lo largo del mundo teniendo sedes en varios países de Europa y Norte América, incluyendo México, cuyo objetivo es promover la investigación, la atención y el apoyo a personas con esta enfermedad.

Durante los últimos diez años se han estado realizando avances notables para el entendimiento de la epidermólisis ampollar heredada. La etiología de la mayoría de las formas de EB ha sido ahora elegantemente definida a un nivel molecular, poniendo el escenario para una eventual y posible terapia de manipulación de genes (Fine, Johnson, Weiner y Suchindran, 2004).

Muchos de los estudios que se encuentran hasta el momento permiten un diagnóstico más claro y específico, nuevas formas de tratamiento médico, incluso recomendaciones en el cuidado de estos pacientes. La clave de estas investigaciones como lo dice Schober-Flores (2003) es primero, entender la enfermedad, para después, pensar en formas de prevenir o minimiza la formación de ampollas en la piel y hacer una diferencia significativa en la vida de estos pacientes y sus familias.

Fine, Johnson, Weiner y Suchindran (2005) realizaron un estudio donde el objetivo principal era valorar el impacto en las relaciones intrafamiliares entre padres de uno o más niños con EB. Para esto, utilizaron cuestionarios estandarizados que

contenían 109 preguntas, la mayoría de estas, seleccionadas por su aplicabilidad para una enfermedad crónica de discapacidad como la EB, fueron tomadas de otros cuestionarios psicológicos validados. Se estratificaron grupos para el estudio de acuerdo a características demográficas y también de acuerdo al diagnóstico del subtipo de la enfermedad.

Los resultados obtenidos marcaban un considerable deterioro en las relaciones interpersonales de los padres, sobre todo en aquellos con hijos con epidermólisis ampollar distrófica dominante. Aspectos como la intimidad, el tiempo para la vida de pareja, las conversaciones, el cansancio emocional y físico y la actividad sexual se ven afectados por la presencia de uno o más hijos con esta enfermedad, incluso la decisión de no tener más hijos específicamente se ve afectada por la presencia de uno con la enfermedad. Spitz (1996) menciona que el índice de divorcios entre padres de niños con EB es muy alto.

En otro intento de mostrar cómo la epidermólisis bullosa afecta la vida de las personas, Horn y Tidman (2002) realizaron una encuesta vía correo postal, aplicando el Dermatology Life Quality Index (DLQI) y el Children's Dermatology Life Quality Index (CDLQI) a 143 personas con EB simple y 99 con EB distrófica. Seis individuos más se sumaron al estudio diagnosticados con el subtipo severo de Hallopeau-Siemens de EB distrófica (EB distrófica recesiva). El total de respuestas obtenidas fue del 48% (contestaron el 52% con EB simple, el 40% con EB distrófica, y el 83% con EB distrófica recesiva). La incapacidad en la calidad de vida fue mayor en aquellos pacientes con EB distrófica recesiva comparada con cualquier otra enfermedad antes valorada. Los efectos en la calidad de vida de los otros tipos de EB fueron similares a los que presentan pacientes con soriasis y eczema.

Andreoli y otros (2002) mencionan que la literatura en el estudio científico de la epidermólisis ampollar hereditaria desde un punto de vista psicosocial es aún muy poco común, a pesar de las consecuencias que este padecimiento puede tener.

Consecuencias no sólo en el área física, sino también en el desarrollo y el comportamiento, personal e interpersonal, de los mismos pacientes; consecuencias dentro de sus posibilidades de afirmación social y ocupacional y consecuencias para las personas con las cuales pudiera interactuar, especialmente para aquellos que son particularmente importantes para ellos.

Por esta razón, realizaron un estudio para identificar si las características específicas y significativas y/o los problemas psicosociales-interaccionales existen en estos pacientes. Los participantes fueron 15 mujeres y 5 hombres, entre 7 y 52 años de edad diagnosticados con EB (simple, de unión y distrófica), quienes fueron hospitalizados en su Instituto en Roma, Italia, durante el periodo 2000/2001. Se utilizó una entrevista psicodiagnóstica con cada uno de ellos y se aplicaron test gráficos y el Test psicodiagnóstico de Rorschach. En el caso de los sujetos más jóvenes, se utilizó una entrevista anamnésica con sus padres en la que se reunía datos históricos del paciente.

Los resultados obtenidos, no concordantes con otros estudios revisados, fueron que la mayoría de los pacientes con EB muestran un desarrollo intelectual encima de la norma, un adecuado logro laboral y escolar consistente con su edad cronológica, y ausencia de disturbios psicopatológicos estructurales. Además estos pacientes son claramente hábiles de aceptar su afección de una manera positiva y de confrontar las consecuencias con un compromiso de conciencia. Ellos muestran adecuados niveles en todas las áreas de desarrollo personal así como de integración social y autoafirmación, comúnmente debajo de la norma.

Estos resultados parecen contradecir lo que otros estudios han descrito (Wallander y Varna, 1998); Lavigne y Faier-Routman, 1992; Titman, 2001), puesto que por las propias características de la enfermedad, es una patología que siempre presenta condiciones para desarrollar problemas en los pacientes (intelectuales, afectivos, sociales y ocupacionales) y disturbios en la integración de la personalidad.

Andreoli y otros (2002) mencionan que sus resultados concernientes al distrés emocional que presentan las personas con EB son consistentes con otros estudios como el de Engelhardt y otros (1997, en Andreoli y otros, 2002), pero contradictorios en lo concerniente a la realidad psicosocial y la calidad de vida de los pacientes con EB de cualquier tipo. Ellos mencionan algunas hipótesis que explicarían las contradicciones que encontraron en su estudio, algunas de ellas son: la heterogeneidad del grupo, la capacidad o estrategias de afrontamiento para resolver problemas por la enfermedad, y las características de sus familias (clase media alta, apoyo activo de familiares, buen servicio de salud, escuela, empleo, etc.).

Otro estudio que coincide al mencionar los aspectos psicosomáticos y de calidad de vida de los pacientes con alguna enfermedad dermatológica es el de Panconesi (2005), quien resalta la importancia de contar en la consulta dermatológica con un equipo multidisciplinar (psicólogo y/o psiquiatra). Este método de tratamiento fue enfatizado por Koblenzer (1987) quien menciona que sería muy útil para el dermatólogo contar con un colega, psicólogo o psiquiatra, a quien el dermatólogo pudiera acudir para discutir casos, y atender o referir a los pacientes con problemas psicológicos.

Panconesi (2005) menciona que muchas de sus observaciones referían numerosos y diferentes factores psicosomáticos, donde factores físicos parecían predisponer, disparar, acompañar o exacerbar varios modelos dermatológicos; y factores somáticos, donde varios síntomas o condiciones dermatológicas parecían disparar o exacerbar problemas psicológicos o psiquiátricos. Menciona que condiciones como la alopecia, el acné, la soriasis, la dermatitis seborreica y la epidermólisis ampollar pueden involucrar una relación negativa entre el cuerpo y la mente. Ejemplos de ello, pueden ser la ansiedad que provoca urticaria crónica; el estrés que provoca y resulta, al que igual que la depresión, de la soriasis; profundos conflictos psíquicos provocados por la dermatitis; problemas psíquicos

provocados por el acné en adolescentes; problemas psíquicos e incluso muerte provocada por el acné en adultos.

Los estudios pioneros en esto, fueron aquellos de Lewis (1930, en Panconesi, 2005), quien describió el fenómeno de la triple respuesta observado en la piel humana en respuesta a una herida, con manifestación morfológica de pápulas, eritema local, y reacciones destellantes en respuesta a estimulación externa. Después Seyle (1946 en Lazarus, 2000), propuso su síndrome de adaptación, introduciendo los conceptos de estrés y estresores, identificándolos con muchas sustancias del cerebro, especialmente neuropeptidos que fueron identificados en sangre y tejidos, incluso en las mucosas y la piel. Hoy en día, existe un área entera de medicina psicosomática, incluyendo, una de particular interés para el dermatólogo, la dermatología psicosomática.

Definición del Problema

Actualmente, una gran cantidad de especialidades médicas están dándole importancia a los aspectos psicológicos de las enfermedades médicamente diagnosticadas. Un ejemplo de ello es el cáncer, donde muchos estudios han puesto en evidencia que algunos aspectos psicológicos, como la depresión y el estado de ánimo de una persona, son fundamentales para el inicio y desarrollo de la enfermedad, así como de la efectividad de su tratamiento. Otro ejemplo de ello serían los problemas relacionados con el corazón, donde el estilo de vida y el estrés percibido por una persona pueden facilitar la aparición de afecciones cardiacas que pondrían en peligro la vida de esa persona.

De igual modo, muchas enfermedades dermatológicas tienen un impacto psicológico en las personas debido a las mismas características de su enfermedad. Es por eso que en la actualidad, es cada vez más común escuchar los términos psicooncología, psicocardiología, psiconeuroinmunología o

psicodermatología, como resultado del valor que lo psicológico está tomando en el área de la medicina.

Aún y con estas nuevas tendencias de tratamiento multidisciplinario y con la aceptación del término psicodermatología entre los especialistas, podemos observar que la investigación en torno a las enfermedades de la piel, como la epidermólisis bullosa o ampollar y los aspectos psicológicos asociados a ella es muy limitada.

El problema a estudiar en esta investigación se plantea de la siguiente forma:

¿Cómo están relacionados el estrés, la autoestima, la autoeficacia y el apoyo social con la epidermólisis bullosa?

Es por eso, que el presente estudio pretende ampliar el conocimiento que se tiene acerca de los aspectos psicológicos (específicamente estrés, autoestima, autoeficacia y apoyo social) asociados a la EB para lograr un mejor tratamiento integral para estos pacientes.

Justificación de la Investigación

A pesar de ser una enfermedad que afecta a una baja proporción de la población, aproximadamente un caso por cada 50,000 (Arenas, 2004), las personas afectadas por EB se merecen un trato digno y un tratamiento integral, en el que el psicólogo tiene un importante papel. Una comparación con otros estudios demostró que la EB distrófica causa mayor alteración en la calidad de vida que cualquier otra enfermedad previamente valorada (Horn y Tidman, 2002).

El trabajo del psicólogo puede disminuir el impacto que tiene en la calidad de vida de las personas que padecen esta enfermedad, así como en sus familias, ya que la presencia en la familia de uno o varios niños con epidermólisis ampollar puede

tener implicaciones psicológicas profundas para otros miembros de la familia (Fine, Johnson, Weiner y Suchindran, 2005).

Al ser un estudio pionero en México, sus resultados tienen una gran relevancia, ya que, los hallazgos del presente estudio permitirán, por una parte, abrir camino para futuras investigaciones en esta área y proporcionar alternativas de tratamiento eficaces para trabajar con estos pacientes; así como también, permitirá a la Asociación DEBRA México brindar a sus pacientes información y atención que les permita mejorar su calidad de vida.

Objetivo General

Identificar cómo las variables psicológicas de *estrés, autoestima y autoeficacia, así como el apoyo social* afectan a los pacientes con diferentes tipos de epidermólisis bullosa.

Objetivos específicos

1. Conocer el grado en que están afectadas cada una de las variables estudiadas.
2. Explorar la relación entre edad y cada una de las variables estudiadas.
3. Comparar el grado en que se encuentran afectadas éstas variables con otras enfermedades crónicas.
4. Conocer el nivel de calidad de vida de las personas con epidermólisis bullosa.
5. Conocer el nivel de calidad de vida de estas personas.

Limitaciones y Delimitaciones

Se incluirán en el estudio todas aquellas personas que presenten el diagnóstico de epidermólisis ampollar en cualquiera de sus tipos: EB simple, EB de unión, EB distrófica y que cumplan con la edad requerida. Aquellas personas que estén por debajo de las edades marcadas no serán incluidas en el estudio debido a las instrucciones de aplicación de los instrumentos.

CAPITULO II

MARCO TEORICO

En este capítulo se presentará información que describa la Epidermólisis Bullosa o Ampollar como su definición, etiopatogenia, clasificación, cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento en sus dos modalidades: el médico y el psicológico; donde se describirán las variables que el presente estudio pretende valorar, que son: estrés, autoestima/autoconcepto, autoeficacia y apoyo social.

Definición

Las epidermólisis ampollas son un grupo de enfermedades caracterizadas por mutaciones en alguna proteína de la membrana basal epidérmica, asociadas con fragilidad en la piel y de las mucosas por traumatismos leves (Salas Alanís y McGrath, 2005).

Arenas (2004) denomina Epidermólisis Ampollar (EA) a la genodermatitis que se manifiesta por ampollas que aparecen de manera espontánea o después de traumatismo mínimo, y se presentan al nacimiento o la niñez. Según la herencia, son autonómicas dominantes (en general benignas) o recesivas (que suelen ser graves), y según los datos histopatológicos, no cicatrizales o cicatrizales. También son conocidas como Epidermólisis bullosas o enfermedades mecanobulosas (Arenas, 2004).

En la actualidad, los defectos se identifican por la secuencia de genes. Se reconocen tres subgrupos principales: epidermólisis ampollar (EA) simple con separación intraepidérmica, EA de unión, con separación subepidérmica a nivel de

la lámina lúcida y EA distrófica, también subepidérmica, pero debajo de la lámina densa. La microscopia óptica no permite distinguir entre éstas dos últimas. Unos pocos casos corresponderán a mutaciones nuevas (Arenas, 2004).

Etiopatogenia

Se ha señalado actividad colagenolítica seis veces mayor que en la piel normal, y ataque de los macrófagos a los haces de colágena por activación de la colagenasa. Se ha postulado una relación causal con un trastorno en la síntesis de glucosaminoglucanos y deficiencia de galactosilhidroxilisilglucosiltransferasa, que interviene en la síntesis de colágena. Las formas cicatrizales son dermolíticas; en las formas no cicatrizales sólo ocurre lisis epidérmica. Estudios genéticos han mostrado una relación importante con los cromosomas 12q y 17q, que también contienen genes K5 y K14, que codifican la queratina. En la epidermólisis ampollar simple se ha descrito un tonofilamento anormal de células basales. No hay relación con antígenos HLA. Se ha encontrado un anticuerpo monoclonal LDH-1 (Arenas, 2004)

La herencia es autonómica dominante en las forma simple (de manos y pies) y distrófica hiperplástica, y autosómica recesiva en las formas letal y distrófica polidisplásica; la forma Mendes da Costa es una variante de epidermólisis ampollar simple ligada al sexo. La adquirida puede representar una variante de penfigoide cicatrizal, en la que el traumatismo es el factor inicial predominante; parece corresponder a una enfermedad autoinmunitaria y relacionarse con enfermedades sistémicas, como amiloidosis y enfermedad inflamatoria intestinal (Arenas, 2004)

Hoy se sabe que las mutaciones de los componentes de la membrana basal son la causa de las diferentes formas de las epidermólisis ampollares y pueden identificarse por secuencia de genes. En las formas simples (EAS) la mayor parte de la mutaciones se localizan en los genes de la Cq5 (gen KRT5) y 14 (gen

KRT14); al microscopio óptico se observa citólisis en la capa basal, con ampolla intraepidérmica. Las mutaciones en la plectina (gen PLEC1), una proteína de la placa hemidesmosómica interna, dan lugar también a separaciones intraepidérmicas. En las formas de unión (EAU) se afectan muchas proteínas de la membrana basal, como laminina 5 (genes LAMA 3, LAMB 3 y LAMC2) y colágena XVII (gen COL17A1); esta alteración favorece la aparición de una ampolla subepidérmica a nivel de la lámina lúcida. En las formas distróficas (EAD) dominantes o recesivas las mutaciones se localizan solamente en un gen (COL7A1), donde alteran la estructura de la colágena VII, el principal componente de las fibrillas de anclaje, separando la piel bajo la lámina densa (Arenas, 2004).

Clasificación

La Asociación DEBRA UK. (Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association) en su página de Internet, publica una clasificación simple a manera de entendimiento y difusión de la enfermedad, ellos clasifican la Epidermolisis Bullosa (EB) en:

- EB Simple
- EB de Unión
- EB Distrófica

Otra clasificación la brindan Salas y McGrath (2005) quienes mencionan cuatro tipos principales de epidermolisis ampollosa que son: epidermolisis ampollosa simple (EAS), la epidermolisis ampollosa asociada con distrofia muscular (EA-DM), epidermolisis ampollosa de unión (EAU) y epidermolisis ampollosa distrófica (EAD).

Por otra parte, en un intento por presentar la evolución del diagnóstico y la aparición de nuevos subtipos de esta enfermedad, Arenas (2004) presenta la siguiente clasificación:

De acuerdo a Pearson (1974, en Arenas, 2004):

- I) No cicatrizales:
 - a) Simple dominante, o de Koebner.
 - b) Erupción ampollar recidivante de manos y pies dominante, o de Weber-Cockayne.
 - c) De unión, o hereditaria recesiva letal de Herlitz.
- II) Cicatrizales:
 - a) Distrófica dominante
 - b) Distrófica polidisplásica recesiva
 - c) Adquirida

De acuerdo a Gedde-Dahl (1981, en Arenas, 2004):

- I) Epidermolítica (AD, autosómica dominante) (Simple)
 - 1. De Koebner (generalizada)
 - 2. De Weber-Cockayne (localizada)
 - 3. De Dowling-Meara (generalizada)
 - 4. De Ogna (generalizada)
 - 5. Moteada (generalizada)
 - 6. De Mendes da Costa (ligada al X)
- II) De unión (AR, autosómica recesiva) (Atrófica)
 - 7. De Herlitz (generalizada)
 - 8. Mitis (generalizada)
 - 9. Minimus (localizada)
 - 10. Inversa (localizada)
 - 11. Progresiva (localizada)
- III) Dermalítica (AD/AR) (Distrófica)
 - 12. De Cockayne-Touraine (generalizada)
 - 13. De Pasini (generalizada)
 - 14. De Hallopeau- Siemens (generalizada)

15. Inversa (localizada)

IV) Otros tipos

16. Síndrome de Bart (tipo de determinado)

Considerando que el propósito del estudio es centrarse en los aspectos psicológicos, no se profundizará en los diagnósticos específicos y subtipos de la enfermedad. En este estudio se retomará únicamente la clasificación establecida por la Asociación DEBRA: EB simple, EB de unión y EB distrófica. (DEBRA, s.f.)

Cuadro clínico

Arenas (2004) describe el cuadro clínico de la epidermólisis ampollar como una dermatosis que suele ser diseminada, con predominio en zonas de fricción; hay ampollas pequeñas o de hasta 7cm, tensas o flácidas, de contenido seroso o hemorrágico; al romperse quedan exulceraciones y costras melicérico-sanguíneas. No hay síntomas. La evolución es crónica, con remisiones y exacerbaciones, sobre todo en verano.

Las formas simples, las más frecuentes, y en general autosómicas dominantes, aparecen desde el nacimiento con el traumatismo del parto y después con roces mínimos, como el de la ropa.

La forma de Koebner afecta de manera primaria manos y pies; se origina por calor o fricción y no deja cicatriz. La erupción ampollar recidivante de manos y pies (de Weber-Cockayne) aparece al año de edad o en adultos; muchas veces depende del traumatismo por el calzado al caminar. Ésta y la forma de Ogna mejoran con la pubertad. La de Dowling o herpetiforme, afecta manos, pies, tronco y cara; las ampollas son grandes y se rompen con facilidad; es posible que las uñas sean algo frágiles y estriadas, o que haya hirsutismo e hiperhidrosis o queratodermia palmoplantar. En la de Ogna hay lesiones ante traumatismo mínimos, y las ampollas pueden ser hemorrágicas. La moteada y el tipo maculatus de Mendes da

Costa son raras. Las formas de unión por lo general son autosómicas recesivas y casi siempre dejan cicatriz.

En la forma letal (de Herlitz) aparecen ampollas al nacimiento en casi toda la superficie cutánea y la mucosa esofágica, la mayoría de los lactantes fallece en el transcurso de los primeros tres meses, con grandes ulceraciones, así como lesiones vegetantes y granulomatosas; es un grado intenso de la forma distrófica recesiva. Las formas mitis y minimus son atróficas benignas (no herlitzianas). La forma inversa de unión va seguida de erupciones de tipo piodermia (Hypoderma), y las ampollas afectan tronco, cuello, axilas, ingles y perineo. La forma progresiva aparece en la edad escolar, se extiende a codos y rodillas y se relaciona con lesiones en mucosas y distrofia ungueal.

En las formas distróficas la herencia puede ser autosómica dominante o recesiva; hay una afección de mucosas y anexos; dejan pigmentación leves y cicatrices que persisten de por vida.

La forma distrófica dominante (de Cockayne-Touraine) aparece al nacimiento; hay quistes de milium; en 50% de los enfermos se observa distrofia ungueal, que puede ser la única manifestación. Hay placas leucoplásticas y puede observarse afección de las mucosas nasal y ocular. Son variantes la forma albopapuloide (de Pasini) que origina pápulas perifoliculares de color marfil en el tronco, cuyo tamaño muestra aumento progresivo de hasta 10 a 15 centímetros. La de Halopeau-Siemens suscita lesiones diseminales en piel y mucosas, que dan lugar a deformidades en flexión en manos, pies y otros sitios; puede causar sindactilia, así como estrecheces esofágicas e infecciones respiratorias; suele haber distrofia ungueal, alteraciones dentales y alopecia. La forma inversa distrófica es rara. El síndrome de Bart consiste en ampollas en piel y mucosas y se relaciona con aplastia cutis.

En general, las formas distróficas recesivas aparecen al nacimiento; los brotes de ampollas dejan, después de meses o años, cicatrices eritematosas y atróficas (piel de cebolla); pueden originar sinequias digitales que dejan los pies y las manos prácticamente envueltos en guantes epidérmicos y con mutilaciones. En la piel cabelluda hay alopecia cicatrizal y la piel se frunce alrededor de la boca; son frecuentes los quistes de milium y siempre hay distrofia ungueal. Sobrevienen disfagia y lesiones bucales que dificultan la alimentación. En los dientes hay hipoplasia del esmalte, erupción retrasada, desprendimiento precoz y deformaciones. Se observa retraso del crecimiento y desnutrición. Hay ataque a las mucosas ocular, nasal, anal y de las vías urinarias, así como trastornos psíquicos. Debido a sus complicaciones su morbilidad es alta.

En la forma adquirida no hay antecedentes familiares; aparecen en la edad adulta lesiones como en la forma distrófica dominante, con fragilidad cutánea, ampollas y cicatrices acrales. Es difícil la distinción clínica, histológica y mediante inmunofluorescencia (IF) entre esta forma y el penfigoide ampollar, lo que requiere utilizar IF con técnica de escisión de la piel (split skin).

Diagnóstico diferencial

Debido a la diversidad tan amplia que existe de enfermedades de la piel y tal vez a la similitud de sus características, Arenas (2004) menciona algunas enfermedades con las cuales el dermatólogo o especialista pudiera confundirse al momento de realizar el diagnóstico de epidermolisis ampollar: porfiria eritropoyética, eritrodermia ictiosiforme congénita ampollar, incontinencia pigmenti, mastocitosis, acrodermatitis enteropática, impétigo, sífilis prenatal, herpes simple o zoster, varicela, penfigoides y dermatosis ampollares por medicamentos., pénfigo, dermatitis herpetiforme, aplasia cutis.

Tanto su clasificación como su diagnóstico no siempre resultan fáciles. La mayoría de los diagnósticos más precisos se basan en la combinación de técnicas inmuno

histológicas: microscopía electrónica, inmunofluorescencia directa y estudios con anticuerpos monoclonales.

Complicaciones y Pronóstico

Dentro de las complicaciones a las que un paciente con epidermolisis ampollar pudiera enfrentarse se encuentran: hiperpigmentación residual, infecciones agregadas, sindactilia, anquilosis, microstomía, estenosis esofágica, valvulopatía (enfermedad cardíaca), queratitis (lesión corneal), infecciones genitourinarias y respiratorias, anemia.

En la forma distrófica recesiva, aparecen carcinomas de piel o mucosas alrededor de los 30 años de edad, y más de 66% de los pacientes mueren por metástasis.

En cuanto al diagnóstico para la forma simple es benigno y la mortalidad es baja; ésta última es alta en las formas dermolíticas y hay minusvalidez. Las formas graves son incompatibles con la vida (Arenas, 2004).

Tratamiento médico

No existe hasta el momento uno adecuado; se recomiendan medidas generales como uso de materiales biosintéticos para protección de las lesiones activas y reepitelización de éstas; evitación de traumatismos, uso de ropa y calzado adecuados, así como de juguetes y muebles de material blando; en caso de lesiones esofágicas, dieta blanda; prevención de infecciones secundarias (Arenas, 2004).

En cuanto a ingesta de medicamentos algunos pacientes mejoran con vitamina E (D-1-alfatocoferol), 800 a 10 000 UI/día por vía oral. También se recomiendan diaminofenilsulfona, 50 a 100 mg/día; fenitoína en la forma distrófica recesiva, en adultos 100 mg tres veces al día y en niños 30 mg dos a cuatro veces al día

(4mg/Kg.). Puede requerirse tratamiento quirúrgico y fisioterapia. En ocasiones se usan glucocorticoides, PUVA y retinoides (Arenas, 2004).

Es importante la asesoría genética para que se eviten los matrimonios consanguíneos; también lo son la prevención y la rehabilitación, dado que la enfermedad casi siempre origina minusvalidez.

La información que se obtiene por técnicas genéticas puede emplearse en el diagnóstico prenatal y, en un futuro, en la terapia genética. Se ha tenido experiencia favorable en las formas de unión y distróficas, con la combinación de inmunohistoquímica y ultraestructura en la biopsia fetal. Instituciones como DEBRA ofrecen, en América y Europa, asesoría y asistencia para el diagnóstico y tratamiento.

Tratamiento psicológico

Al igual que el tratamiento médico, no existe hasta el momento uno específico, algunos autores como Andreolli y otros (2002) solamente resaltan la importancia de tratar las áreas intelectual, afectiva y social de estas personas. Como también lo hacen Fine y otros (2005) al reportar el impacto en las relaciones personales de las familias con una persona con EB. Pero ninguno de los trabajos revisados hasta el momento ofrece una alternativa de tratamiento eficaz para trabajar con estas personas.

Este trabajo retomará la línea de Panconesi al ver de manera integral el tratamiento de las enfermedades dermatológicas, basándose en la teoría transaccional de estrés, debido a que la EB siempre causa algún tipo de manifestación psicosomática del estrés (o distrés) en el paciente, por ejemplo, la conducta psicosocial que depende (en forma mas o menos dirigida y obvia) de la presencia y curso de la enfermedad (Panconesi, 2005). El modelo de Lazarus, así como sus elementos se explican brevemente en el siguiente apartado.

Estrés y salud

En el estudio de la salud mental, el estrés se ha considerado el eje central en algunos modelos que pretenden explicarla y causante del deterioro psicológico, ya que en su ausencia no habría efectos negativos sobre el bienestar del individuo (Sánchez y otros 2003). Actualmente no existe duda de que el estrés constituye un importante factor de riesgo, tanto para la salud física como para la salud mental. El estrés puede alterar o afectar la salud a través de diversas formas y mecanismos (precipitando la ocurrencia de un trastorno, afectando el curso de una enfermedad, generando nuevas fuentes de estrés, produciendo malestar físico y psíquico, reduciendo nuestro bienestar y calidad de vida, etc.) (Sandín, 1999).

Asimismo, el estrés puede inducir efectos directos e indirectos sobre la salud, los efectos indirectos se refieren a los estilos de vida o respuestas de afrontamiento nocivas, tales como fumar, usar drogas, hacer poco ejercicio, entre otros. Los efectos directos son producto de los cambios neuroendocrinos, inmunológicos o emocionales (Sandín, 1999).

La manera de enfrentarnos a las situaciones estresantes es relevante para que el sistema inmunológico se vea afectado. Los estudios realizados ponen de manifiesto que la utilización de estrategias de afrontamiento activas, es decir, aquellas que están orientadas o dirigidas a solucionar con todas sus fuerzas el problema, están asociadas a un mejor bienestar físico (Viñas, Caparrós y Masegú, 1999). Incluso, en aquellas personas que padecen una enfermedad grave, al reconocer su existencia y afrontarla activamente, disminuye la ansiedad causada por la tensión que genera la enfermedad, proporcionando mayor calidad de vida, y puede estar asociado a una mayor esperanza de vida (Fawzy y otros, 1993). Por el contrario, las estrategias centradas en las emociones o el escape, parecen estar asociadas a un mayor malestar físico (Scheier y Carver, 1993; Unger y otros, 1998).

Estrés

De acuerdo a la Asociación Americana de Psicología (APA), en 1998 el 43% de los adultos sufrían estrés (Matey, 1998). Sin embargo, a pesar de que es un fenómeno ampliamente estudiado, no hay un acuerdo en su definición, Sandín (1995) considera que tal vez sea el término en psicología sobre el que hay más ambigüedad y abuso. Sin pretender dar a continuación una historia detallada sobre el concepto, se incluye brevemente información pertinente al tema.

En 1932, W. Canon (en Taboada, 1998) fue el primero en utilizarlo aunque de forma poco sistemática en un contexto de salud. Selye (1936, en Taboada, 1998), considerado el padre del estrés, lo define como un conjunto de respuestas fisiológicas inespecíficas a estímulos físicos externos o internos.

Selye (1978, en Gutiérrez García, 1998) proponía distinguir entre eustrés (buen estrés) y distrés (mal estrés). Consideraba que ambos tenían las mismas respuestas inespecíficas, pero que el eustrés causaba menos daño. Actualmente, la aplicación del término estrés se ha generalizado tanto en la investigación como en la vida cotidiana, refiriéndose a lo que Selye llamaba distrés; las reacciones han sido ampliamente estudiadas, el estrés provoca activación autonómica, neuroendocrina, inmunitaria y conductual (Valdés y Flores, 1985).

Posteriormente a la definición propuesta por Selye, se han presentado diferentes enfoques y formulaciones del término estrés, pudiendo éste ser entendido como: 1) una respuesta del individuo (activación simpática, liberación de catecolaminas o cortisol, ansiedad, ira, etc. en este caso el estrés actúa como variable dependiente); 2) un fenómeno del entorno externo (estimulación dolorosa, ruido, discusiones, entre otros) en cuyo caso el estrés se considera variable independiente y 3) una interacción (transacción) entre el individuo y el medio (como proceso) (Sandín, 1999).

Lazarus (2000) indica que es inapropiado definir el estrés psicológico como estímulo o suceso provocador (el estresor) o como respuesta o reacción (reacción orgánica generada por el estresor). En estos casos resulta más apropiado hablar, de estrés psicosocial o fisiológico. Sandín (1999) indica que el psicosocial se refiere a los sucesos vitales (estresores) y el estrés fisiológico se refiere a una perturbación de la homeostasis. A continuación se describen brevemente los 3 enfoques, para centrarse en el estrés psicológico, con la definición transaccional que es la que se retoma en el presente trabajo.

Estrés fisiológico

Selye identificó la respuesta del estrés como un conjunto de respuestas fisiológicas, fundamentalmente hormonales; concretamente, definió la respuesta del estrés en términos de activación del eje hipotálamo–hipofisario–adrenal, con elevación de la secreción de corticoides (cortisol), y del eje simpático–médulo–suprarrenal, como reacción a estímulos inespecíficos (estresores). Si se mantiene esta activación, se produce el síndrome del estrés, en el cual pueden aparecer úlceras en el estómago, entre otras manifestaciones (Sandín, 1995).

Siguiendo las fases del Síndrome General de Adaptación de Selye, Leza (2005) citando a diferentes autores, describe las reacciones del organismo en cada una de ellas. En la primera fase (alarma) se produce un incremento rápido de la concentración plasmática y encefálica de catecolaminas, una elevación más lenta de los niveles de glucocorticoides también en plasma y cerebro, y una elevación muy rápida de los niveles extracelulares de aminoácidos excitadores en la mayoría de las áreas cerebrales; éstos cambios son esenciales para sobrevivir a la primera fase del estrés, pero si perduran pueden causar efectos perjudiciales. El estrés prolongado produce un nuevo equilibrio fisiológico (fase de adaptación) pero si es muy intenso o persistente puede provocar daño orgánico o enfermedades debidas a conductas inadaptadas, esto corresponde a la fase de agotamiento.

Sandín (1999) indica que las reacciones del estrés en el organismo son automáticas e implican cambios a nivel fisiológico, emocional y conductual. Los cambios fisiológicos suponen una activación del sistema nervioso simpático e inhibición del sistema parasimpático. Se producen cambios endocrinos manifiestos, principalmente elevación de catecolaminas, cortisol y endorfina beta, es decir, hormonas que potencian la liberación de energía, la analgesia, y la intensificación de las reacciones fisiológicas de tipo catabólico (consumo de oxígeno, metabolismo, respiración, frecuencia cardíaca, presión sanguínea, etc.), conductuales (actuación rápida en conductas abiertas, como correr, etc.), emocionales (miedo, ira, etc.) y cognitivas (alerta, atención, etc.).

Asimismo, durante la reacción de lucha-huída, y en paralelo a las respuestas de activación simpática, se produce inhibición de las funciones parasimpáticas, la cual se traduce en cambios como inhibición en los sistemas reproductor e inmunológico, así como en la conducta sexual. Estos cambios tienen una finalidad adaptativa, ya que preparan al individuo para responder eficazmente ante las demandas de amenaza o peligro que emanan del medio externo. Sin embargo, cuando son producidas por el estrés, y se prolongan en el tiempo de manera innecesaria, pueden llegar a constituir el estado habitual de la vida del individuo, lo que puede convertirse en algo perturbador (Sandín, 1999).

Por otro lado, las hormonas cuya secreción es inhibida durante el estrés (andrógenos, estrógenos, insulina, etc.) son hormonas que promueven en el organismo reacciones de tipo anabólico (ejemplo: restaurador), por lo que, bajo estados de estrés, el organismo posee una capacidad reducida para mantener y reparar su adecuado funcionamiento, incrementando, asimismo, el riesgo de enfermedad (Sandín, 1999).

En síntesis, en el estrés fisiológico, el cuerpo viviente inicia procesos automáticos dirigidos a mantener o restaurar el equilibrio interno (Lazarus, 2000).

Estrés psicosocial

Según Sandín (1999), el estrés psicosocial puede entenderse como una subcategoría del estrés psicológico. No se refiere a un tipo de estrés diferente en lo que respecta a sus connotaciones o manifestaciones (fisiológicas, emocionales, etc.), a lo que hace referencia es a una forma de estrés psicológico asociado a estresores de tipo psicosocial (sucesos vitales); la diferencia del estrés psicosocial y el estrés ambiental es que el primero corresponde a estresores de tipo interpersonal y actúa sobre el individuo a través de procesos psicológicos; mientras que el estrés ambiental es producto de estresores del ambiente y actúa sobre el individuo a través de procesos biológicos (ruido, contaminación, etc.).

Estrés psicológico

Lazarus y Folkman (1984) hacen una propuesta en la cual el estrés no es considerado exclusivamente como un evento externo, del cual el sujeto es víctima; ellos definen el estrés psicológico como una relación particular entre el individuo y su entorno que es evaluado por el propio sujeto como amenazante o desbordante de sus recursos y, que pone en peligro su bienestar.

Esta definición de estrés de Lazarus y Folkman se conoce como perspectiva transaccional del estrés, de acuerdo a ella, para que se produzca una respuesta de estrés debe haber condiciones tanto internas como externas y es la relación entre ellas, lo que genera su aparición y características individuales. Esto explica porqué cada individuo puede responder de manera diferente ante un mismo estímulo y según su historia, experiencias y características personales, tender a diferentes interpretaciones y estilos de afrontamiento ante cada situación (Taboada, 1998).

Parte importante de la definición transaccional, es la evaluación que el sujeto hace de la situación; en otras palabras, no solo hay sobreactivación biológica del organismo, sino que se hace una valoración cognitiva, por lo tanto, el estrés es un

proceso que involucra características personales del individuo, la forma en que éste evalúa las posibles amenazas o estresores y los recursos personales de que dispone para hacerles frente (Lazarus, 2000).

Por lo tanto, en la perspectiva transaccional de Lazarus y Folkman se tiene como idea central el concepto de evaluación cognitiva (appraisal). La evaluación es definida como el mediador cognitivo de las reacciones de estrés; es un proceso universal mediante el cual las personas valoran constantemente la significación de lo que está ocurriendo, relacionado con su bienestar personal. La teoría de Lazarus distingue tres tipos de evaluación: primaria, secundaria y reevaluación (Sandín, 1995).

La evaluación primaria se produce en cada transacción (o encuentro) con algún tipo de demanda externa o interna y puede dar lugar a cuatro modalidades de evaluación: amenaza, daño-pérdida, desafío o beneficio, esta última no induciría reacciones de estrés. La evaluación secundaria se refiere a la evaluación de los propios recursos para afrontar la situación. La reevaluación implica la retroalimentación y permite que se produzcan correcciones sobre valoraciones previas (Sandín, 1995).

Las formas de evaluar una situación (en evaluación primaria) dan lugar a la clasificación de 3 tipos de estrés psicológico: daño/pérdida, amenaza y desafío. Esta clasificación se remonta a 1966 (Lazarus, 2000), los tres tipos de estrés se definirán posteriormente.

El modelo de Lazarus define el estrés como un sistema de procesos interdependiente, incluida la evaluación y el afrontamiento, que median en la frecuencia, intensidad, duración y tipo de las respuestas psicológicas y somáticas; este modelo enfatiza el papel activo del individuo ante los procesos de estrés. En este sentido el sujeto no solo decide que es estresante, mediante ciertos procesos perceptivos; sino que además, una vez asumida la fuente de estrés personal,

puede transformarla mediante estrategias de afrontamiento (Peñacoba y Moreno, 1999).

Lazarus (2000) afirma que una persona presenta estrés sólo si lo que sucede impide o pone en peligro el compromiso de una meta importante y las intenciones situacionales, o viola expectativas altamente valoradas. El grado de estrés está vinculado con el grado de intensidad de este compromiso y parcialmente con las creencias y las expectativas que crean que pueden ser realizadas o violadas. La definición transaccional del estrés contempla las características ambientales y personales y su importancia relativa; el significado transaccional (o relacional) aporta la otra parte necesaria del proceso del estrés, basado en las valoraciones subjetivas de la importancia personal de lo que está sucediendo.

Modelo explicativo del estrés

Basado en el modelo de Lazarus y Folkman y en la propuesta de Sandín de un Modelo Procesual, González y Landero (2006a) presentan un modelo de estrés en el que se considera su relación con las variables de interés para este estudio.

El modelo anterior indica que ante los estresores (diarios, recientes, crónicos o la combinación de estos), la persona puede o no percibir estrés dependiendo de la valoración que hace de sus recursos (ejemplo: autoestima y autoeficacia), la valoración del apoyo con que cuenta (ejemplo: apoyo social percibido) y de la situación (como amenazante, de desafío o de daño/perdida); además, se considera que las variables sociodemográficas puedan ser un factor relacionado al estrés percibido y a los síntomas psicossomáticos. Una vez que el sujeto percibe algún nivel de estrés se pueden presentar respuestas a nivel emocional, conductual (estrategias de afrontamiento) y fisiológico (síntomas psicossomáticos como: dolor de estómago, espalda, brazos, piernas, cabeza, pecho, vértigos, falta de aire, estreñimiento, indigestión, etc.). Por último, se plantean relaciones directas de algunas variables con los síntomas psicossomáticos, que han sido comprobadas por estudios empíricos (autoestima y estrés; apoyo social y estrés;

depresión y síntomas; ansiedad y síntomas) (González y Landero 2006a). El modelo se presenta a continuación.

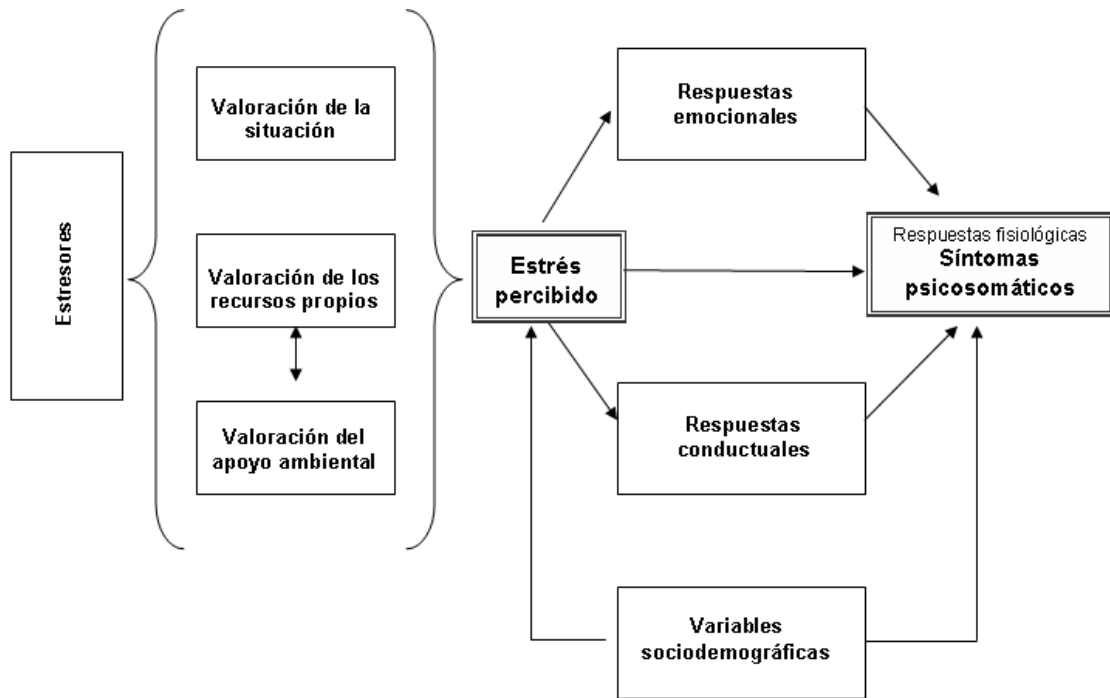


Figura 1: Modelo explicativo del estrés y los síntomas psicossomáticos (González y Landero 2006a)

El presente estudio, se enfocará en la valoración de la situación, de los recursos propios y del apoyo ambiental, además del estrés percibido. Dejando, para otra etapa de la investigación las respuestas del estrés.

A continuación se explican los elementos del modelo de González y Landero (2006a) que se toman en este estudio.

Valoración de los recursos propios: Autoestima / Autoeficacia

Sandín (1999) considera que las variables personales y sociales son moduladoras del estrés; menciona entre estas variables la alexitimia, la afectividad, el apoyo social y el estatus socioeconómico. Lazarus (2000) afirma que cuando la carga ambiental excede substancialmente a los recursos de la persona, se produce una relación estresante; asimismo indica que en el estrés psicológico, la comparación

se produce entre el poder de las demandas ambientales para dañar, amenazar o retar y los recursos de la persona para manejar estas demandas; si los recursos de la persona son mayores, equivalentes o exceden a las demandas la persona se enfrenta a una situación carente de estrés, pudiendo presentarse aburrimiento o tedio.

Se define autoestima como la evaluación que hace la persona de sí misma (Branden, 2001; Paz, 1987, en Buela, Fernández y Carrasco, 1997). Lila, Buelga y Musitu (2006) indican que la autoestima, además de ser esencial para que el individuo reconozca y afronte los estímulos estresantes, es un recurso amortiguador del estrés. Se ha identificado que la alta autoestima se relaciona con personas que se encuentran involucradas en vidas más activas, con sentimientos de control sobre las circunstancias, menos ansiosas y con mejores capacidades para tolerar el estrés interno o externo, son menos sensibles a las críticas, suelen tener mejor salud física, disfrutan de sus relaciones interpersonales y valoran su independencia (Lundgren, 1978 en Lara, Verduzco, Acevedo y Cortés, 1993). Landero y González (2002) encontraron una relación negativa ($r = -.28$; $p < .01$) entre autoestima y estrés, en una muestra de amas de casa. Lo mismo detectaron con una muestra incidental de 283 mujeres ($r = -.46$; $p < .01$) (Landero y González, 2004).

Por otro lado, Lazarus (2000) considera que la autoeficacia es una de las características que ayudan a resistirse a los efectos perjudiciales del estrés. Dentro de la teoría cognitivo social, Bandura (1977) concibe la autoeficacia como la creencia en la propia capacidad para realizar un comportamiento determinado. Por tanto, este concepto no hace referencia a los recursos de que dispone la persona realmente, sino a cómo los valora (Fernández-Abascal y Cano Vindel, 1995).

Bandura (1986) menciona que los juicios que un individuo realiza sobre su propia capacidad son muy similares a los resultados específicos que se pueden observar

y que esos juicios son una buena herramienta para predecir y explicar los resultados conductuales, ya que son normalmente el tipo de juicios que el individuo utiliza cuando se enfrenta a las tareas a realizar.

La valoración de los recursos propios también repercute en la respuesta emocional del individuo. Lazarus (2000) indica que el estrés es particularmente poderoso cuando el individuo debe enfrentarse a demandas que no pueden ser satisfechas fácilmente. Así, la ansiedad, que es una emoción propia del estrés, es más propensa a aparecer y a ser intensificada cuando la persona no confía, o confía poco, en su propia capacidad para manejar el mundo con efectividad (autoeficacia). Por otro lado, Greenberg et al. (1992, en Lazarus 2000) han demostrado que la autoestima reduce la ansiedad ante un estresor.

Valoración del apoyo ambiental: Apoyo social

Hay variedad de definiciones y perspectivas en el estudio del apoyo social. En algunas de ellas se resaltan los aspectos estructurales de las redes sociales, ofreciendo definiciones del mismo basadas en la existencia, cantidad y propiedades de las relaciones sociales que mantienen las personas; en otras se subrayan los aspectos funcionales del apoyo social, centrándose en el tipo de recursos aportados por los lazos sociales y las funciones que cumplen, destacando diversas dimensiones o aspectos del mismo, como el apoyo emocional, de estima y material (Barrón, 1990a, en Barrón, 1996).

Desde la perspectiva funcional, en la definición de apoyo social se acentúan las funciones que cumplen las relaciones sociales, enfatizando los aspectos cualitativos del apoyo y los sistemas informales del mismo (Barrón, 1990b, en Barrón, 1996). Es importante distinguir, entre los recursos que se intercambian en esas transacciones y las funciones que cumple el apoyo. Respecto a las funciones que cumplen dichos intercambios, se destacan tres: la provisión de apoyo emocional, material e informacional.

El apoyo social es un factor sociocultural relacionado con el estrés, que además se ha identificado como una variable amortiguadora del mismo (Cohen, 1988; Caballo et al., 2006). El punto de partida de los teóricos que defienden este efecto amortiguador, se basa en la capacidad que podría tener el apoyo social para disminuir la evaluación de una situación como estresante mediante la provisión de soluciones al problema, reduciendo la importancia con que se percibe la situación, disminuyendo la respuesta del sistema neuroendocrino y facilitando de esta manera que la gente sea menos reactiva ante el estrés percibido (House, 1981). La relación directa del apoyo social con el estrés, ha sido demostrada en estudios empíricos; Landero y González (2004) encontraron una relación negativa entre ambas variables ($r = -.516$; $p < .01$).

Musitu, Buelga, Lila y Cava (2001) indican que la percepción de apoyo es lo que explica los efectos benéficos del apoyo social, enfatizando que la existencia de relaciones no es suficiente para que tengan lugar los efectos positivos de dicho apoyo, lo importante es la calidad y no la cantidad, la valoración que realiza el individuo del apoyo ambiental con que cuenta y esto es lo que pudiera estar relacionado a la percepción de estrés del individuo.

Calidad de Vida

Conocer la calidad de vida implica todas las áreas del ser humano, incluyendo aspectos físicos, psicológicos, el contexto social y ambiental. Sin embargo, definir el término calidad de vida ha resultado un tema complicado. Existe una gran cantidad de definiciones del concepto, entre las que se encuentran las siguientes: calidad de vida se refiere a la satisfacción con la suerte de uno mismo en la vida y sentido de satisfacción con las propias experiencias del mundo (Schalock y Bogale, 1990). Un sentimiento de satisfacción personal que es más que contento y alegría pero menos que sentido o realización (Coulter, 1990). Un bienestar general que es sinónimo de satisfacción general con la vida, felicidad, contento o éxito

(Start y Goldsbury, 1990). La habilidad para adoptar un estilo de vida que satisface los deseos y necesidades de uno mismo (Karen, Lambour y Greenspan, 1990).

En la actualidad, el estudio y la evaluación de la calidad de vida se relaciona cada vez más con la salud, incorporando así la percepción del evaluado en estudios en salud (Schwartzmann, 2003).

Es así, que retomando el modelo de González y Landero (2006a) y evaluando calidad de vida, se tomarán en cuenta estas variables para cumplir con los objetivos marcados en este estudio para conocer el grado en que estas personas se encuentran afectadas.

Las evidencias encontradas permitirán tener una base más firme para trabajar con las personas que padecen EA y plantear una propuesta de tratamiento efectiva y capaz de disminuir la aparición de estos síntomas.

CAPITULO III

METODO

El siguiente trabajo pretende describir el estado en el cual se encuentra una persona con epidermólisis bullosa, así como brindar a la fundación DEBRA información que permita brindar mejores estrategias de tratamiento a las personas que pertenecen a ella.

Participantes

Los participantes forman parte del padrón de pacientes registrados por la Asociación DEBRA México, quienes fueron invitados a participar de manera voluntaria en este estudio. En esta invitación se tomó en cuenta aproximadamente 40 hombres y mujeres de entre 14 y 60 años de edad que tuvieran el diagnóstico de epidermólisis ampollar. Se logró la participación de 18 personas que cumplían los criterios de inclusión.

Se incluyeron en el estudio todas aquellas personas que presentaban el diagnóstico de epidermólisis ampollar en cualquiera de sus tipos: EB simple, EB de unión, EB distrófica y que cumplían con la edad requerida. Aquellas personas que estuvieron por debajo o por encima de las edades marcadas no fueron incluidas en el estudio.

Instrumentos

Las escalas con las que se evaluaron los aspectos psicológicos incluidos en la investigación fueron seleccionadas considerando sus propiedades de confiabilidad y validez; se describen a continuación:

a) Estrés

Se utilizó la Escala de Estrés Percibido de Cohen -PSS- (Cohen, Kamarak y Mermelstein, 1983). El PSS consta de 14 reactivos con puntuación de nunca –0– a muy a menudo –4–. Invirtiéndose la puntuación en los 7 ítems negativos. La mayor puntuación corresponde a mayor estrés percibido. De la versión original del PSS en inglés, existe un estudio realizado por Cohen y Williamson (1988) en una muestra de 960 hombres y 1,427 mujeres de Estados Unidos, con una edad promedio de 42.8 años (D.T. 17.2), utilizaron el Análisis Factorial Exploratorio, con análisis de componentes principales y rotación varimax, encontrando 2 factores que explicaban en conjunto el 41.6% de la varianza. El alfa obtenido en dicho estudio fue de .75. El PSS, mostró una buena consistencia interna ($\alpha=.67$) en el estudio de Remor y Carrobles (2001), sin embargo, al ser utilizado en población mexicana el ítem 12 ha mostrado mala ejecución (González y Landero 2006b), por lo que González y Landero (2007) propusieron una modificación en la redacción del ítem 12 y una adaptación de la escala para México, con la cual se confirma la estructura factorial reportada por Cohen y Williamson, con estadísticos de bondad de ajuste adecuados y consistencia interna evaluada con el coeficiente alfa de Cronbach de .83 (González y Landero, 2007), esta versión será utilizada en el presente estudio.

b) Autoestima

Se utilizó la Escala de Autoestima de Rosenberg (EAR) (Rosenberg, 1989) que tiene por objetivo evaluar el sentimiento de satisfacción que una persona tiene consigo misma. Este instrumento consta de 10 ítems generales que puntúan de 1 a 4 en una escala tipo likert, la mitad de ellos enunciados positivamente y la otra mitad negativamente. El rango del cuestionario es de 10 a 40, con una puntuación tanto mayor cuanto mayor es la autoestima. La confiabilidad de consistencia interna encontrada por Vázquez, Jiménez y Vázquez (2004) fue de .84, puntaje similar a los referidos por otros estudios citados por dichos autores; asimismo, encontraron datos de estabilidad temporal satisfactorios ($r= .72$ a los 2 meses y $r= .74$ al año)

c) Autoeficacia

La autoeficacia general se evaluó con la adaptación al español de la Escala de Autoeficacia Generalizada (Jerusalem y Schwarzer, 1992) que consta de 10 reactivos con 4 opciones de respuesta, lo que brinda un puntaje que va de 10 a 40. La consistencia interna de la escala en diferentes estudios ha alcanzado puntajes de .79 a .93. Los estudios psicométricos de esta escala a nivel internacional aparecen en el manual de Schwarzer (1993), donde se reporta un análisis factorial confirmatorio donde se detectó que la escala es de carácter unidimensional, manteniéndose este resultado en todas las muestras empleadas; además, asó como confiabilidad test-retest. Estudios sobre la escala en 14 culturas pueden consultarse en Schwarzer (1999). La versión en español (en Costa Rica) obtuvo un alfa de Cronbach de .81, en el análisis factorial reflejó un solo factor que explicaba el 39% de la varianza y en el análisis factorial reflejó un solo factor que explicaba el 39% de la varianza y en el análisis factorial confirmatorio los estadísticos de ajuste fueron adecuados (Bässler y Schwarzer, 1996).

d) Apoyo social

Se utilizó el cuestionario Duke-UNC modificado y validado por Broadhead, Gehlbach, Degruy y Lardelli (1998) y que evalúa el apoyo percibido cuenta con 11 ítems, agrupados según el estudio de Bellón, Delgado, Luna y Lardelli (1996) en dos factores que explican el 60.9% de la varianza: apoyo confidencial (posibilidad de contar con personas para comunicarse) y apoyo afectivo (demostraciones de amor, cariño y empatía); la escala de respuestas es likert con puntuaciones del 1 al 5; el alfa de Cronbach en ese estudio fue de .90 con la escala completa, de .88 para la subescala de apoyo confidencial y de .79 para el apoyo afectivo.

e) Calidad de vida

Para esta medición se aplicó el cuestionario Dermatology Life Quality Index–DLQI

(Finlay y Khan, 1994) versión al español (publicado en la página web...) que evalúa el impacto en la vida de las personas con enfermedades de la piel. Es un cuestionario autoaplicado que cuenta con 10 ítems cuyas alternativas de respuesta van desde Nada, Un poco, Mucho y Muchísimo con su correspondiente puntuación 0, 1, 2 y 3 respectivamente, la opción de respuesta Sin relación se puntúa con 0, lo que permite un puntaje máximo de 30 y mínimo de 0. A mayor puntuación mayor deterioro en la Calidad de Vida.

El cuestionario final tal y como se aplicó a los participantes puede verse detalladamente en la sección de anexos.

Procedimiento

En una primera etapa, se buscó contactar, por medio de la Asociación DEBRA en Monterrey, a las personas que presentaban EB y que cumplieran con los criterios de inclusión.

En la segunda etapa, se les pidió a todas las personas que hubieran accedido a colaborar con el estudio, que respondieran el cuestionario de manera individual, en presencia del investigador, quien resolvió las dudas que se presentaron durante el proceso. En caso de que la persona no pudiera responder el cuestionario por alguna limitante física (deformidad en las manos), el investigador realizó el cuestionario de forma verbal, anotando él mismo las respuestas del sujeto.

Diseño utilizado

El estudio que se realizará corresponde a un diseño no-experimental, de tipo descriptivo.

Análisis de datos

Por tratarse de un estudio descriptivo, con muestreo no probabilístico y con una muestra pequeña, se utilizarán pruebas estadísticas no-paramétricas. Se realizarán pruebas de correlación, donde se analice la edad (que equivale al tiempo con la enfermedad) y su relación con las variables afectadas: niveles de estrés, autoestima, autoeficacia y apoyo social. Si se cuenta con suficientes participantes de cada tipo de EB se realizarán análisis comparativos, utilizando pruebas de comparación de grupos

Aspectos éticos

Los sujetos invitados a participar voluntariamente en el estudio, firmaron un consentimiento informado en el que se les explicaban los propósitos de llevar a cabo la investigación, se enfatizó la confidencialidad absoluta de los datos personales obtenidos de su situación clínica, en caso de publicar los resultados en algún foro o publicación; así como también el derecho a poder ser acreedor de recibir información y atención a sus inquietudes al respecto, así como a negarse colaborar en esta investigación.

CAPITULO IV

RESULTADOS

Descripción de los participantes

Como primer punto en este capítulo se describen las características de los sujetos. Participaron en este estudio 12 mujeres y 6 hombres cuyas edades oscilaron entre los 11 y 59, las frecuencias se describen en la Tabla 1. En cuanto al estado civil, se reportan 13 personas solteras, 4 casadas y 1 persona divorciada. Sólo el 50% del total de las personas reportan estudiar actualmente y solo 7 personas reportan contar con un trabajo remunerado.

De las 18 personas diagnosticadas con EB que participaron en el estudio 9 personas tienen el diagnóstico de EB distrófica, 3 de EB simple, 1 EB de unión y 5 reporta no saber qué tipo de EB padece. Sólo 5 personas reportan tener además de la EB alguna otra enfermedad crónica.

Con respecto al estilo de vida, solo 7 personas reportan hacer algún tipo de ejercicio regularmente, 9 personas reportan llevar algún tipo de dieta como complemento a su tratamiento y 13 personas reportan ingerir algún tipo de medicamento diariamente. Del total de personas entrevistadas 12 reportan haber tenido una o más de una intervención quirúrgica debido a su enfermedad.

Tabla 1. Distribución de frecuencias de edad.

| Edad de los sujetos | Frecuencia | Porcentaje |
|---------------------|------------|------------|
| 11 | 2 | 11.1 |
| 13 | 3 | 16.7 |
| 14 | 3 | 16.7 |
| 19 | 1 | 5.6 |
| 23 | 1 | 5.6 |
| 24 | 1 | 5.6 |
| 32 | 1 | 5.6 |
| 33 | 1 | 5.6 |
| 35 | 1 | 5.6 |
| 38 | 1 | 5.6 |
| 47 | 1 | 5.6 |
| 49 | 1 | 5.6 |
| 59 | 1 | 5.6 |
| Total | 18 | 100.0 |

A continuación se describen cada una de las variables del estudio con respecto a los objetivos planteados.

Descripción de las variables

De los datos obtenidos la media de estrés fue de 21.67 (DE = 6.54); de autoestima 33.17 (DE = 4.68); de apoyo social 49.28 (DE = 4.47) y de Autoeficacia 31.78 (DE = 6.58). Las medianas obtenidas fueron de 23, 34, 49.5 y 33.5 respectivamente.

De acuerdo a los resultados de la prueba de Kolmogorov-Smirnov las variables estrés, autoestima, apoyo social y autoeficacia muestran una distribución que se ajusta a la normalidad, sin embargo, considerando que la variable edad no se ajusta a una distribución normal y que ésta variable se utiliza en los siguientes análisis, las pruebas estadísticas que se realizaron fueron no paramétricas. (Tabla 2)

Tabla 2. Medidas de tendencia central de las variables.

| Variable | Mediana | Media | DE | Rango de la escala | K-S |
|-----------------|---------|-------|-------|--------------------|----------------|
| Edad | 21.00 | 25.67 | 14.99 | 11 - 59 | .226 ; p= .015 |
| Estrés | 23.00 | 21.67 | 6.54 | 0 - 56 | .139 ; p= .200 |
| Autoestima | 34.00 | 33.17 | 4.68 | 10 - 40 | .126 ; p= .200 |
| Apoyo Social | 49.50 | 49.28 | 4.47 | 11 - 55 | .142 ; p= .200 |
| Autoeficacia | 33.50 | 31.78 | 6.58 | 10 - 40 | .180 ; p= .127 |
| Calidad de Vida | 6.5 | 6.94 | 4.68 | 0 - 30 | .133 ; p= .200 |

Para describir los datos correspondientes a cada uno de los objetivos de este estudio se presenta en este apartado (Tabla 3), el análisis caso por caso donde se muestra el puntaje individual obtenido de cada sujeto al analizar los datos para cada variable. La columna Z indica los valores estandarizados para cada uno de los puntajes, es decir, la distancia en desviaciones estándar con respecto a la media.

Como podemos observar en la tabla 3, el sujeto 13, tiene 11 años y sus puntajes para todas las variables están cercanos al promedio del grupo (menos de una desviación estándar de distancia), mencionaremos en este apartado a los sujetos cuyos puntajes tengan más de una desviación estándar de la media.

Por ejemplo, el puntaje de estrés del sujeto 2, se encuentra a dos desviaciones estándar por debajo de la media, mientras que su autoestima está a 1.25 desviaciones estándar por arriba de la media del grupo.

En contraparte, el nivel de estrés del sujeto 4 se encuentra a 1.58 desviaciones estándar por arriba de la media del grupo y su autoestima a 1.96 desviaciones estándar por debajo de la media.

Estas diferencias significativas pudieran estar influidas por algunas características sociodemográficas particulares de cada sujeto como su edad, estado civil, estatus socioeconómico, tipo de familia, lugar de residencia, etc. Se discutirá más ampliamente sobre éstos aspectos en el siguiente capítulo.

Tabla 3. Puntaje individual para cada variable.

| sujeto | edad | Estrés | | Autoeficacia | | Apoyo social | | Autoestima | |
|--------|------|---------|-------|--------------|-------|--------------|-------|------------|-------|
| | | puntaje | Z | puntaje | Z | puntaje | Z | puntaje | Z |
| 13 | 11 | 26 | 0.66 | 34 | 0.34 | 46 | -0.73 | 36 | 0.61 |
| 18 | 11 | 23 | 0.20 | 24 | -1.18 | 44 | -1.18 | 29 | -0.89 |
| 6 | 13 | 26 | 0.66 | 29 | -0.42 | 41 | -1.85 | 30 | -0.68 |
| 7 | 13 | 23 | 0.20 | 37 | 0.79 | 52 | 0.61 | 34 | 0.18 |
| 9 | 13 | 28 | 0.97 | 14 | -2.70 | 45 | -0.96 | 33 | -0.04 |
| 4 | 14 | 32 | 1.58 | 33 | 0.19 | 49 | -0.06 | 24 | -1.96 |
| 11 | 14 | 27 | 0.81 | 32 | 0.03 | 48 | -0.29 | 34 | 0.18 |
| 17 | 14 | 25 | 0.51 | 26 | -0.88 | 49 | -0.06 | 32 | -0.25 |
| 16 | 19 | 19 | -0.41 | 26 | -0.88 | 41 | -1.85 | 30 | -0.68 |
| 15 | 23 | 30 | 1.27 | 26 | -0.88 | 49 | -0.06 | 25 | -1.74 |
| 14 | 24 | 15 | -1.02 | 39 | 1.10 | 50 | 0.16 | 40 | 1.46 |
| 5 | 32 | 17 | -0.71 | 37 | 0.79 | 55 | 1.28 | 39 | 1.25 |
| 2 | 33 | 8 | -2.09 | 35 | 0.49 | 51 | 0.39 | 39 | 1.25 |
| 1 | 35 | 26 | 0.66 | 40 | 1.25 | 55 | 1.28 | 29 | -0.89 |
| 10 | 38 | 19 | -0.41 | 32 | 0.03 | 54 | 1.06 | 35 | 0.39 |
| 8 | 47 | 19 | -0.41 | 37 | 0.79 | 50 | 0.16 | 34 | 0.18 |
| 3 | 49 | 12 | -1.48 | 37 | 0.79 | 54 | 1.06 | 35 | 0.39 |
| 12 | 59 | 15 | -1.02 | 34 | 0.34 | 54 | 1.06 | 39 | 1.25 |

* El valor Z indica el valor de cuántas desviaciones estándar de la media se encuentra el puntaje de ese sujeto.

Correlaciones

Otro de los objetivos de este estudio fue el de conocer si existía una relación entre las variables estudiadas y la edad de cada sujeto. Los resultados obtenidos se describen a continuación.

La correlación entre estrés y la edad de los participantes fue negativa y significativa ($r = -.601$; $p = .008$). En la Figura 2 se muestran gráficamente los puntajes obtenidos en la escala de estrés y las edades de cada sujeto donde puede observarse como conforme avanza la edad del sujeto el estrés tiende a disminuir, lo cual está relacionado al tiempo que se tiene con la enfermedad.

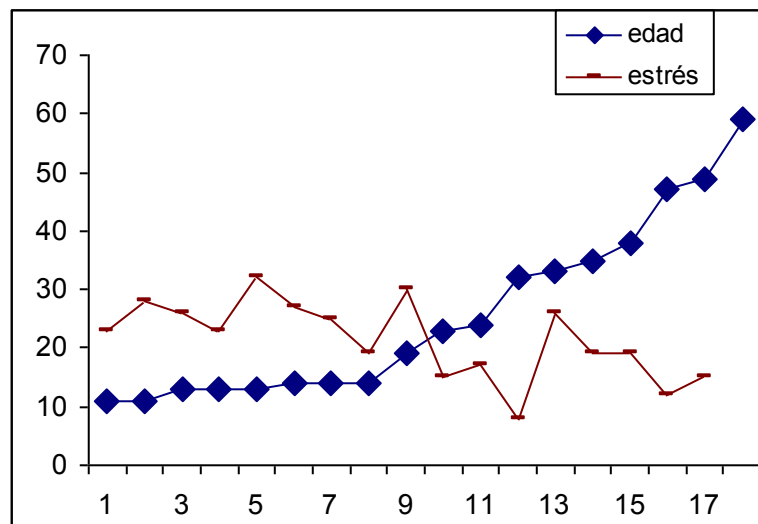


Figura 2. Correlación entre estrés y edad de los participantes.

Con respecto al apoyo social, la correlación entre edad y esta variable fue positiva y significativa ($r = .737$; $p = .001$). Estos datos demuestran que la correlación es fuerte y puede observarse en la Figura 3 la tendencia en la relación entre ambas variables.

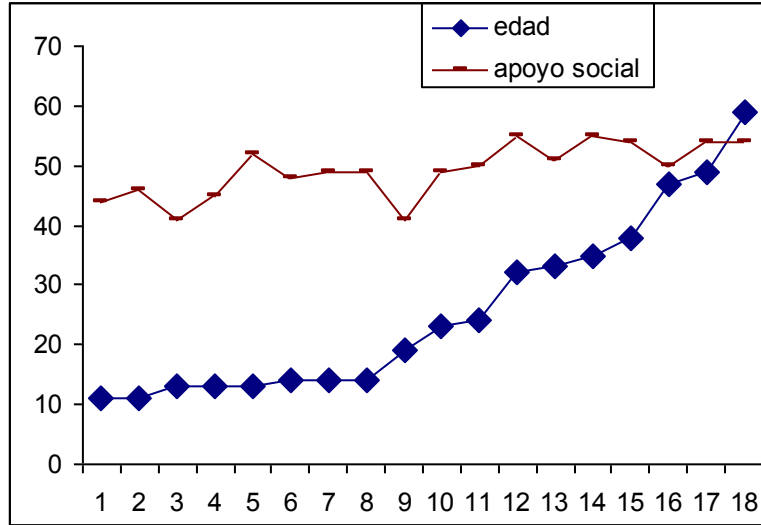


Figura 3. Correlación entre apoyo social y la edad de los participantes.

Se encontró una correlación positiva y significativa entre la variable autoeficacia y la edad de cada sujeto ($r=.520$; $p=.027$), este resultado se muestra gráficamente en la Figura 4.

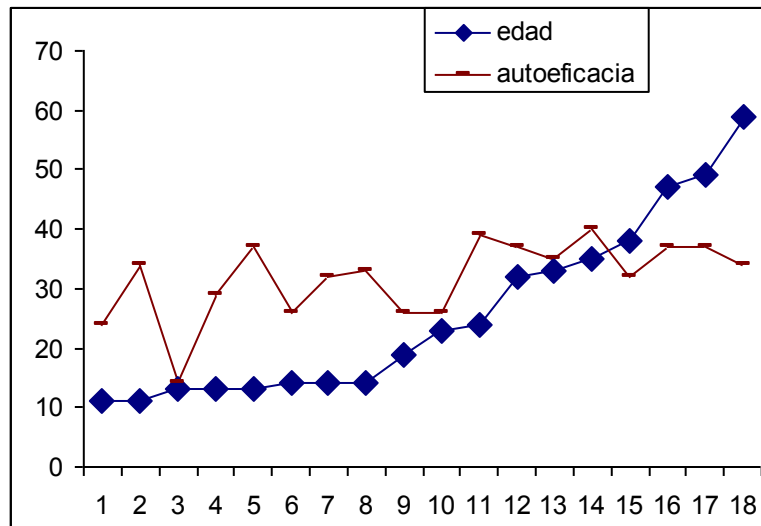


Figura 4. Correlación entre autoeficacia y edad de los participantes.

Sin embargo, con respecto a los puntajes de autoestima no se encontró una correlación significativa ($r= .388$; $P= .111$) con respecto a la edad. (Figura 5)

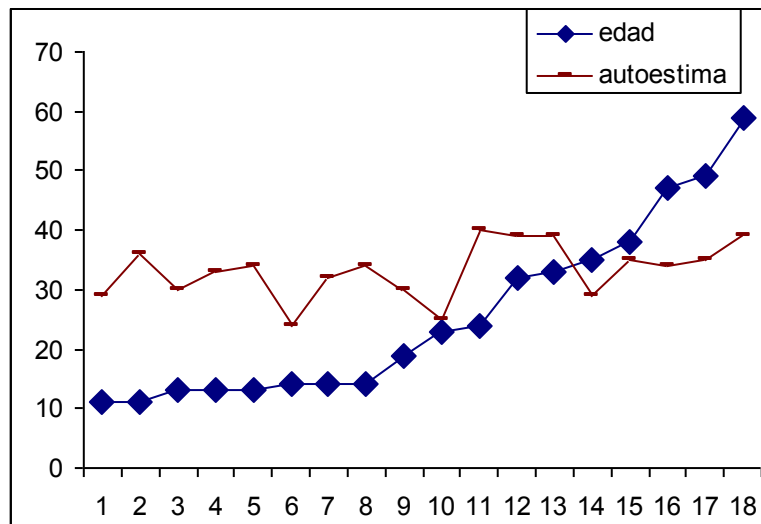


Figura 5. Correlación entre autoestima y la edad de los participantes.

Comparación

La comparación de puntajes obtenidos en las escalas de las personas con EB con respecto a otros obtenidos en personas con otras enfermedades crónicas se muestra claramente en la Tabla 4. Los análisis de estos resultados se discuten ampliamente en el siguiente capítulo.

Tabla 4. Comparación de puntajes con respecto a otras enfermedades.

| | Estrés | | | Autoestima | | | Apoyo Social | | | Autoeficacia | | |
|--------------|---------|-------|-------|------------|-------|------|--------------|-------|-------|--------------|-------|------|
| | Mediana | Media | DE | Mediana | Media | DE | Mediana | Media | DE | Mediana | Media | DE |
| EB | 23.00 | 21.7 | 6.54 | 34 | 33.17 | 4.68 | 49.5 | 49.28 | 4.47 | 33.5 | 31.78 | 6.58 |
| Diabetes | --- | 38.1 | 14.35 | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Cardiopatía | 25.00 | 27.9 | 8.9 | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| VIH | --- | 22.6 | 8.67 | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Fibromialgia | 31 | 30.3 | 9.91 | 28 | 28.4 | 6.39 | 35 | 34.6 | 12.11 | 28 | 27.6 | 6.62 |
| Cáncer | --- | 17.55 | 6.72 | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Estudiantes | 21 | 21.9 | 4.07 | 36 | 35.0 | 4.37 | 48 | 46.2 | 8.18 | 33 | 32.7 | 4.82 |

Fuentes: Diabetes Lozano y Salazar (2006), Cardiopatía Canales (2009), VIH Remor y Carrobles (2001), Fibromialgia González, Landero Y García-Campayo (2008), Estudiantes González y Landero (2008).

En la tabla anterior no se incluyen los puntajes de calidad de vida debido a que el instrumento utilizado está dirigido exclusivamente a personas con afecciones dermatológicas.

Resultados de Calidad de Vida (DLQI)

Respecto a Calidad de Vida no se encontró ninguna correlación significativa con ninguna de las otras variables debido a la dispersión que existe entre los puntajes obtenidos. En la Tabla 5, se muestran los datos obtenidos de todos los sujetos agrupados de acuerdo a la clasificación que la misma escala hace en base al efecto que tiene la enfermedad en la vida de las personas.

Tabla 5. Clasificación de resultados de acuerdo al efecto de la EB en la Calidad de Vida.

| sujeto | edad | DLQI (puntaje total) | Clasificación |
|--------|------|-------------------------|---|
| 11 | 14 | 0 | No afecta del todo a la vida del paciente |
| 2 | 33 | 0 | |
| 13 | 11 | 5 | Poco efecto en la vida del paciente |
| 7 | 13 | 4 | |
| 9 | 13 | 3 | |
| 5 | 32 | 5 | |
| 1 | 35 | 3 | |
| 8 | 47 | 3 | |
| 18 | 11 | 6 | Efecto moderado en la vida del paciente |
| 6 | 13 | 10 | |
| 17 | 14 | 8 | |
| 15 | 23 | 8 | |
| 14 | 24 | 8 | |
| 3 | 49 | 7 | |
| 4 | 14 | 13 | Mucho efecto en la vida del paciente |
| 16 | 19 | 15 | |
| 10 | 38 | 16 | |
| 12 | 59 | 11 | |

0-1= No afecta del todo a la vida del paciente

2-5= Poco efecto en la vida del paciente

6-10= Efecto moderado en la vida del paciente

11-20= Mucho efecto en la vida del paciente

21-30= Efecto extremadamente grande en la vida del paciente

Los resultados obtenidos de la escala de Calidad de Vida permiten también analizar las áreas o dimensiones de la vida cotidiana más afectadas por la enfermedad. En la Tabla 6 se muestran los puntajes máximos por sujeto en las áreas que la escala toma en cuenta.

Tabla 6. Resultados por sujeto de las Áreas afectadas por la EB.

| sujeto | edad | Síntomas y | Actividades | Ocio | Trabajo y | Relaciones | Tratamiento |
|--------|------|--------------|-------------|------------|------------|------------|-------------|
| | | sentimientos | diarias | | escuela | personales | |
| | | (máximo 6) | (máximo 6) | (máximo 6) | (máximo 3) | (máximo 6) | (máximo 3) |
| 13 | 11 | 2 | 1 | 2 | 0 | 0 | 0 |
| 18 | 11 | 2 | 2 | 1 | 1 | 0 | 0 |
| 6 | 13 | 1 | 2 | 2 | 3 | 0 | 2 |
| 7 | 13 | 0 | 1 | 3 | 0 | 0 | 0 |
| 9 | 13 | 1 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 |
| 4 | 14 | 2 | 2 | 6 | 0 | 0 | 3 |
| 11 | 14 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 17 | 14 | 2 | 3 | 2 | 1 | 0 | 0 |
| 16 | 19 | 1 | 2 | 6 | 3 | 1 | 2 |
| 15 | 23 | 2 | 2 | 3 | 0 | 0 | 1 |
| 14 | 24 | 2 | 2 | 2 | 0 | 1 | 1 |
| 5 | 32 | 2 | 1 | 2 | 0 | 0 | 0 |
| 2 | 33 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 1 | 35 | 1 | 0 | 2 | 0 | 0 | 0 |
| 10 | 38 | 2 | 4 | 5 | 4 | 0 | 1 |
| 8 | 47 | 0 | 3 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| 3 | 49 | 2 | 2 | 1 | 0 | 0 | 2 |
| 12 | 59 | 2 | 1 | 1 | 3 | 1 | 3 |

CAPITULO V

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Para finalizar este reporte de investigación, se presentan en este capítulo la discusión y conclusiones correspondientes a los objetivos planteados.

Uno de los propósitos del estudio era identificar el grado en que están afectadas cada una de las variables incluidas en el estudio, en las personas con EB evaluadas, este objetivo y el tercer objetivo planteado (Comparar el grado en que se encuentran afectadas éstas variables con otras enfermedades crónicas) son complementarios. Así, según los resultados presentados en el capítulo anterior, los participantes del estudio mostraron nivel promedio de estrés similar al observado en otros estudios. Por ejemplo, en una muestra de estudiantes universitarios la media obtenida de estrés fue de 21.9 (González y Landero, 2008b); al igual que en una muestra de personas con VIH la media que se registró fue de 22.6 (Remor y Carrobles, 2001).

Por el contrario, en una muestra de personas con fibromialgia se reportó una media de 30.3 (González, Landero y García-Campayo, 2008) y en personas con diabetes mellitus tipo 2 la media de estrés fue de 38.1 (Lazcano y Salazar, 2006), estos puntajes son superiores comparados con los encontrados en personas con EB; fueron evaluados con el PSS; lo que nos lleva a inferir que la muestra evaluada en el presente estudio presenta niveles de estrés adecuados.

En el estudio de González y Landero (2008) con estudiantes y en el de González, Landero y García-Campayo (2008) con personas con fibromialgia, se utilizaron los mismos instrumentos que en la presente investigación, así, es posible comparar los resultados de las personas con EB y los puntajes obtenidos en los dos

estudios mencionados. Los datos se muestran en la tabla 4 del capítulo anterior, tanto en autoeficacia, como en autoestima, apoyo social y estrés, los puntajes de las personas con EB son cercanos a los puntajes obtenidos en la muestra de estudiantes, reportando mejores puntajes en todas las variables que las personas con fibromialgia; lo que nos lleva a suponer que los participantes en el estudio se han adaptado a su condición y presentan niveles adecuados de calidad de vida; esto se confirma con los resultados obtenidos en el DLQI, donde únicamente 4 sujetos alcanzan los puntajes para ser clasificados en la categoría de “mucho efecto en la vida del paciente” y ninguno de los participantes llega a la categoría más alta de impacto en la calidad de vida.

Sin embargo, las personas reportaron sentir que su vida se veía más afectada en el área de actividades de ocio, debido al impedimento que la enfermedad por sí misma conlleva, hacer ejercicio, salir de paseo al campo, bailar, jugar pelota, son sólo algunas de las actividades que las personas que padecen EB no pueden realizar como la mayoría. Para los más jóvenes esto pudiera resultar frustrante ya que la actividad física es fundamental entre las personas de corta edad, a diferencia de los adultos, en quienes el ritmo de vida se vuelve más sedentario, permitiéndose una mejor adaptación buscando actividades recreativas de menor impacto para su salud.

Otra de las dimensiones de la vida que se ve afectada en las personas con EB es la de actividades cotidianas diarias. Parece ser que las exigencias en los cuidados de las heridas obstaculizan o quitan tiempo que pudieran utilizar en otras actividades.

A pesar de estos resultados, las dimensiones de trabajo y escuela, así como las relaciones personales, no parecen ser afectadas por la enfermedad según el cuestionario de calidad de vida. Esto pudiera deberse a que muchas de estas personas no trabajan o estudian debido a las limitantes que su enfermedad les provoca.

Al ser una enfermedad congénita el tiempo que las personas con EB tienen con la enfermedad es el mismo que su edad, así, se realizaron correlaciones entre las variables incluidas en el estudio y la edad, encontrando correlaciones positivas de edad con apoyo social y autoeficacia (Figuras 3 y 4), mientras que la correlación con estrés fue negativa (Figura 2). Por su parte, no se encontró correlación significativa entre edad y autoestima (Figura 5).

Parece indicar que conforme pasa el tiempo las personas con EB van adaptándose a las complicaciones que la vida les presenta. Las redes de apoyo social son fundamentales, sobre todo en los primeros años de vida, ya que es cuando menos conciencia se tiene de los cuidados que su piel necesita. Los padres de los niños con EB deben enseñarles a ellos y a las personas a su alrededor de lo complicado que puede ser una lesión, de manera que toda la atención gira en torno al enfermo de EB. Con el paso del tiempo las redes sociales se hacen más sólidas y el vínculo entre cuidador y enfermo está cada vez más fuerte, pero también el enfermo con EB es capaz de realizar por sí mismo las curaciones de sus heridas.

Tanto la autoeficacia como el apoyo social parecen también influir en la adaptación a la enfermedad, es decir, el paso del tiempo permite a los sujetos sentirse más capaces y más apoyados para solventar aquellas situaciones amenazantes que se les presenten, lo cual pudiera explicar la correlación negativa entre el estrés y la edad.

La apariencia física pudiera ser el síntoma más apreciable en estas personas, por lo que la autoestima puede estar afectada en cualquier edad. Sin embargo se encontró mucha disparidad en los datos, no se puede hacer una conclusión precisa acerca de la percepción general de la autoestima de los sujetos cuestionados. Parece ser que a pesar de tener limitaciones, cicatrices, deformidades, baja estatura, problemas en la dentadura o huellas bastante visibles

de la enfermedad, las personas se mantienen positivas y con un ánimo elevado. A los que se les puede ver más retraídos es a los adolescentes por la importancia propia de la edad que se le da a la imagen, pero parece ser que con el paso del tiempo esta percepción va disminuyendo. Sería conveniente evaluar no solamente con un cuestionario de Autoestima, sino además incluir cuestionarios de autopercepción o imagen corporal como los utilizados en pacientes con cáncer de mama (Sebastián y cols., 2007) para realmente darnos cuenta si estas personas se perciben diferente a causa de su enfermedad.

El hecho de pertenecer a la Asociación DEBRA parece ser un factor que también beneficia la percepción de estas variables. El convivir con más personas con la enfermedad y darse cuenta que no son los únicos que la padecen, los hace sentirse menos solos. En ocasiones el impacto de los padres de un niño con EB al ver un adolescente o adulto con la enfermedad y darse cuenta de la complicidad que el tiempo traerá genera sentimientos de desesperanza, pero el apoyo y la información que la Asociación brinda a estas personas, aunado a los comentarios de familiares y personas que tienen más tiempo con la enfermedad hace que estos sentimientos disminuyan, proporcionando consejos y recomendaciones para solventar de mejor manera las vicisitudes que se les presenten y manejar mejor su enfermedad.

Esta retroalimentación permite mayor sentido de pertenencia y crea vínculos de apoyo entre las familias, sin embargo sería interesante evaluar la percepción de las personas que recién reciben el diagnóstico, así como el impacto en sus familias.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Andreoli, E, Mozzetta, A., Angelo, C, Paradisi, M., Foglio Bonda, P.G. (2002.)
Epidermolysis Bullosa. Psychological and Psychosocial Aspects.
Dermatology Psychosomatics.3, 77-81.
- Arenas, R. (2004). *Atlas Dermatología. Diagnóstico y Tratamiento*. 3ra ed. McGraw
Hill: México.
- 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*. Englewood Cliffs: Prentice Hall. Barrón, A. (1996). Apoyo social.
Aspectos teóricos y aplicaciones. España: Siglo XIX.
- Barrón, A. (1996). *Apoyo social. Aspectos teóricos y aplicaciones*. España: Siglo
XIX.
- Bässler, J. y Schwarzer, R. (1996). Evaluación de la autoeficacia: adaptación
española de la escala de autoeficacia general. *Ansiedad y Estrés*, 2 (1), 1-8.
- Bellón, J. Delgado, A. Luna, J. y Lardelli, P. (1996). Validez y fiabilidad del
cuestionario de apoyo social funcional Duke-UNC-11. *Atención Primaria*, 18
(4), 153-163.
- Branden, N. (2001). *La psicología de la autoestima*. México: Paidós.
- Broadhead, W.E., Gehlbach, S.H., Degruy, F.V. y Kaplan, B.H. (1998). The Duke-

UNC functional social support questionnaire: measurement of social support in family medicine patients. *Medical Care*, 26, 709-723.

Buela, G., Fernández, L. y Carrasco, T. (1997). *Psicología Preventiva*. Madrid: Pirámide.

Caballo, V.E., Valenzuela, J., Anguiano, S., Iruña, M., Salazar, I. y López-Gollonet, C. (2006). La evaluación del estrés y los trastornos de adaptación. En V. Caballo (dir.). *Manual para la evaluación clínica de los trastornos psicológicos*. Trastornos de la edad adulta e informes psicológicos. España: Pirámide.

Canales, L. (2009). Intervención cognitivo-conductual para la disminución del estrés en pacientes con cardiopatía isquémica. Tesis de Maestría. Facultad de Psicología. UANL.

Cohen, S. (1988). Psychosocial models of the role of social support in the etiology of physical diseases. *Health Psychology*, 7 (3), 269-297.

Cohen, S., Kamarak, T. y Mermelstein, R. (1983). A Global Measure of Perceived Stress. *Journal of health and social behaviour*, 24, 385-396.

Coulter, D. (1990). Home is the place: Quality of life for young children with developmental disabilities. En R. Schalock & M. J. Bogale (Eds.). *Quality of life: Perspectives and issues* (pp. 61-70). Washington, DC: American Association of Mental Retardation.

De la Revilla, L., Bailón, E., Luna J. D., Delgado, A., Prados, M. A., Fleitas, L. (1991). Validación de una escala de apoyo social funcional para uso en la consulta del médico de familia. *Atención Primaria*, 8, 688-692.

DebRA (s.f.) Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association. Reino Unido, Revisado en abril, 5 de 2007. Disponible en: www.debra.org.uk

Fawzy, F., Fawzy, N., Hyun, C., Elashoff, R., Guthrie, D., Fahey, J. y Morton, D. (1993). Malignant melanoma: effects on early structure psychiatric intervention coping and affective state on recurrence and survival 6 years later. *Archives of General Psychiatry*, 50, 681-689.

Fernández-Abascal, E. G., y Cano Vindel, A. (1995). Actividad cognitiva. En E. G. Fernández Abascal (Coord.), *Manual de Motivación y Emoción*. (pp.112-160). Madrid: Editorial Centro de estudios Ramón Areces.

Fine, J. D., Johnson L. B., Weiner, M. y Suchindran, C. (2004). Assessment of mobility, activities and pain in different subtypes of epidermolysis bullosa. *Clinical and Experimental Dermatology*, 29, 122-127.

Fine, J. D., Johnson L. B., Weiner, M., Suchindran, C. (2005). Impact of inherited epidermolysis bullosa on parental interpersonal relationships, marital status and family size. *British Journal of Dermatology*. 152, 1009-1014.

González, M.T. y Landero, R. (2006a). Síntomas psicósomáticos y teoría transaccional del estrés. *Ansiedad y estrés* 12 (1), 45-61

González, M.T. y Landero, R. (2006b) Síntomas psicósomáticos auto-informados y estrés en estudiantes de psicología. *Psicología Social*, 21 (2), 141-152.

González, M.T. y Landero, R. (2007). Factor Structure of the Perceived Stress Scale (PSS) in a Sample from Mexico. *The Spanish Journal of Psychology*, 10 (1), 199-206

González, M.T. y Landero, R. (2008). Confirmación de un modelo explicativo del

- estrés y de los síntomas psicósomáticos mediante ecuaciones estructurales. *Revista Panamericana de Salud Pública*, 23 (1), 7-18.
- González, M.T., Landero, R. y García-Campayo, J. (2008). The role of stress transactional theory on the development of fibromyalgia: A structural equation model, Artículo enviado para publicación.
- Gutiérrez García, J. M. (1998). La promoción del eustrés. *Psicología.com*, 2 (1).
Revisado el 31 de Marzo del 2007. Disponible en:
http://www.psiquiatría.com/psicología/vol2num1/art_3htm
- Horn, H. M. y Tidman, M. J. (2002). Quality of life in epidermolysis bullosa. *Clinical and Experimental Dermatology*. 27, 707-710.
- Jerusalem, M. y Schwarzer, R. (1992). *Self-efficacy as a resource factor in stress appraisal processes*. En R. Schwarzer (Ed.), *Self-efficacy: thought control of action* (pp. 195-213). Washington, D.C.: Hemisphere.
- Joel L. Spitz (1996). *Genodermatoses. A Full-Color Clinical Guide to Genetic Skin Disorders*. Williams & Willkins. New York.
- Karen, O., Lambour, G., & Greenspan, S. (1990). Persons in transition. En R. Schalock y M.J. Bogale (Eds.). *Quality of life: Perspectives and issues*. Washington, DC: American Association of Mental Retardation (pp. 85-92).
- Koblenzer, C.S. (1987). *Psychocutaneous disease*. Orlando (FL): Grune & Stratton.
- Landero, R. y González, M. (2002). Determinantes psicosociales del estrés en amas de casa. *Psicología y Salud*, 12 (2), 279-288.
- Landero, R. y González, M. (2004). Variables psicosociales como predictoras de la salud en mujeres. *Revista de Psicología Social*, 19 (3), 255-264.

- Lara, M., Verduzco, M., Acevedo, M. y Cortés, J. (1993). Validez y fiabilidad del inventario de autoestima de Coopersmith para adultos en población mexicana. *Revista Latinoamericana de Psicología*, 25 (2), 247-255.
- Lavigne, J. V. & Faier-Routman, J. (1998). Psychological Adjustment to Pediatric Physical Disorders: A Meta Analytic Review. *Journal of Pediatric Psychology*, 17, 133-157.
- Lazarus, R. (2000). *Estrés y emoción*. Manejo e implicaciones en nuestra salud. España: Desclée de Brouwer.
- Lazarus, R. y Folkman, S. (1984). *Stress, coping and adaptation*. New York: Springer.
- Leza, J. (2005). Mecanismos de daño cerebral inducido por estrés. *Ansiedad y estrés*, 11 (2-3), 123-140.
- Lila, M., Buelga, S. y Musitu, G. (2006). *Las relaciones entre padres e hijos en la adolescencia*. Madrid: Pirámide.
- Matey, P. (1998). Morir de Estrés. *El Mundo Salud y Medicina*. Revista Electrónica, Revisada el 13 de abril del 2007. Disponible en: <http://www.el-mundo.es/salud/278/29N0117.html>
- Musitu, G., Buelga, S., Lila, M.S. y Cava, M.J. (2001). *Familia y adolescencia: análisis de un modelo de intervención psicosocial*. Madrid: Síntesis.
- Panconesi, E. (2005). Psychosomatic Factors in Dermatology: Special Perspectives for Application in Clinical Practice. *Dermatologic Clinics*, 23, 629-633.

- Peñacoba, C. y Moreno, B. (1999). La escala de estresores universitarios (EEU). Una propuesta para la evaluación del estrés en grupos de poblaciones específicas. *Ansiedad y estrés*, 5 (1), 61-78.
- Remor, E. y Carrobles, J. (2001). Versión Española de la escala de estrés percibido (PSS-14): Estudio psicométrico en una muestra VIH+. *Ansiedad y Estrés*, 7 (2-3), 195-201.
- Rosenberg, M. (1989). *Society and the Adolescent Self-Image*. Edición revisada. Middletown, CT: Wesleyan University Press.
- Salas Alanis, J., McGrath J. (2005) Enfermedades ampollas de causa genética. En: Torres Lozada, V., Camacho M. F., Mihm C. M., Sober A., Carpintero Sánchez I. (2005). *Dermatología Práctica Ibero-Latinoamericana. Atlas, enfermedades sistémicas asociadas y terapéutica*. México: Vicente Torres Lozada-Nieto editores, S.A. de C.V.
- Sánchez, E., Garrido, A. y Álvaro, J.L. (2003). Un modelo psicosociológico para el estudio de la salud mental. *Revista de Psicología Social*, 18 (1), 17-33.
- Sandín, B. (1995). El estrés. En A. Belloch, B. Sandín y F. Ramos (Eds.). *Manual de psicopatología, Vol. 2* (pp. 3-52). Madrid: McGraw-Hill.
- Sandín, B. (1999). *Estrés psicosocial*. Madrid: Klinik
- Schalock, R. & Bogale, M.J. (Eds.) (1990). *Quality of life: Perspectives and issues*. Washington, DC: American Association of Mental Retardation.
- Scheier, M.F. y Carver, C.S. (1993). On the power of positive thinking: the benefits of being optimistic. *Psychological Science*, 2, 26-30.

- Schober-Flores, C. (2003). Epidermolysis Bullosa: The Challenges of Wound Care. *Dermatology Nursing* 15, (2), 135-138
- Schwarzer, R. (1993). *Measurement of perceived self-efficacy*. Psychometric scales for cross-cultural research. Berlin, Germany: Freie Universität Berlin.
- Schwarzer, R. (1999). General perceived self-efficacy in 14 Cultures. Self-Efficacy assessment. Revisado en mayo, 4 de 2007. Disponible en http://www.fu-berlin.de/gesund/publicat/ehps_cd/health/world14.htm
- Schwartzmann, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y enfermería*, 9(2), 9-21
- Start, J., & Goldsbury, T. (1990). Quality of life from childhood to adulthood. En R. Schalock y M.J. Bogale (Eds.). *Quality of life: Perspectives and issues* (pp. 71-84). Washington, DC: American Association of Mental Retardation.
- Taboada, M. L. (1998). Eventos traumáticos y reacciones de estrés: identificación y manejo en una situación de desastre natural. *Psiquiatría.com*, 2 (4). Revisado el 31 marzo 2000. Disponible en:
http://www.psiquiatria.com/psiquiatria/vol2num4/art_7.htm
- Titman, P. (2001). The Psychological Impact of skin disorders on children and their familias. *Unpublished doctoral dissertation*. London: University College London
- Unger, J.B., Kipke, M.D., Simon, T.R., Johnson, C., Montgomery, S. y Iverson, E. (1998). Stress, Coping, and Social support among homeless youth. *Journal of Adolescence Research*, 13, 134-157.

- Valdés, M. y Flores, T. (1985). *Psicobiología del estrés*. España: Desclé de Brouwer
- Vázquez, A. J., Jiménez, R. y Velásquez, R. (2004). Escala de autoestima de Rosenberg: fiabilidad y validez en población clínica española. *Apuntes de Psicología*. 22 (2), 247-255.
- Viñas, F., Caparrós, B. y Masegú, C. (1999). Estratègies d'afrontament i simptomatologia somàtica autoinformada. XIVena Reunió Anual de la Societat Catalana de Recerca i Teràpia del Comportament; El Masnou (Barcelona).
- Viñas, F. y Caparrós, B. (2000). Afrontamiento del periodo de exámenes y sintomatología somática autoinformada en un grupo de estudiantes universitarios. *Psicología.com*, 4 (1) Revisado el 26 de marzo del 2007. Disponible en: http://www.psiquiatria.com/psicologia/vol4num1/art_5.htm
- Wallander, J. L. y Varna, J. W. (1998). Effects of pediatric chronic physical disorders on child and family adjustment. *Journal of child Psychology and Psychiatry*. 39, 29-46.

ANEXOS

Se le solicita participar en un estudio de investigación sobre variables relacionadas a la salud. Se le pide que responda todas las preguntas siguiendo las instrucciones específicas en cada grupo. Los datos serán analizados de manera grupal, por lo que puede contestar sinceramente con la certeza de que los datos que puedan identificarle serán tratados de manera confidencial.

V1. N° Encuesta _____ (Para uso exclusivo del encuestador)

Escriba la respuesta en la línea:

V2. Edad: _____ V3. Estado civil: _____

V4. Sexo: H ___ M ___ V5. Escolaridad (en años, contando desde primero de primaria) _____

V6. ¿Estudias actualmente? Si ___ No ___ v7. ¿Qué? _____

V8. ¿Trabajas (trabajo remunerado)? Sí _____ No _____

V9. ¿Cuántas horas a la semana trabajas (trabajo remunerado)? _____

V10. ¿Además de Epidermolisis bulosa, padeces alguna enfermedad crónica? Sí _____
No _____

v11. ¿Cuál? _____

V12. ¿Haces ejercicio? Sí _____ No _____

V13. En caso de que hagas ejercicio ¿Cuántas horas a la semana? _____

V14. ¿Sigues alguna dieta como complemento al tratamiento que llevas? Sí _____ No _____

V15. ¿Tomas algún medicamento? Sí _____ No _____

V16. ¿Para qué te recetaron el medicamento?

V17. ¿Cuáles son los efectos secundarios de ese medicamento? No se ___ ¿Cuales?

V18. ¿Cuál tipo de Epidermolisis bulosa padeces? (Marque al lado)

- 1) Simple _____
- 2) De unión _____
- 3) Distrófica _____
- 4) No sabe _____

V19. ¿Cuántas veces has sido intervenido quirúrgicamente a causa de tu enfermedad?

En el siguiente cuadro indique con quien vive (familia, amigos, etc.), su parentesco, edad y Estado civil.

¿QUIÉNES VIVEN EN LA CASA?

| Parentesco | Edad | Estado civil | ¿Padece EB? | Parentesco | Edad | Estado civil | ¿Padece EB? |
|-------------|------|--------------|-------------|------------------|------|--------------|-------------|
| Padre | | | | Cónyuge o pareja | | | |
| Madre | | | | Hijo (a) | | | |
| Hermano (a) | | | | Hijo (a) | | | |
| Hermano (a) | | | | Hijo (a) | | | |
| Hermano (a) | | | | | | | |
| Otros: | | | | Otros: | | | |
| | | | | | | | |
| | | | | | | | |

| | |
|------|--|
| V20. | |
| V21. | |
| V22. | |
| V23. | |
| V24. | |

| El objetivo de este cuestionario consiste en determinar qué efecto ha tenido su problema de la piel en su vida DURANTE LA ÚLTIMA SEMANA. Por favor marque una respuesta para cada pregunta | Nada | Un poco | Mucho | Muchísimo | Sin relación |
|---|------|---------|---------|-----------|--------------|
| DLQ1. ¿Ha sentido comezón, dolor o ardor en la piel o la ha tenido dolorida? | 1 | 2 | 3 | 4 | |
| DLQ2. ¿Se ha sentido avergonzado/a o cohibido/a debido a su piel? | 1 | 2 | 3 | 4 | |
| DLQ3. ¿Le ha molestado su condición de la piel para hacer las compras u ocuparse de la casa o el jardín? | 1 | 2 | 3 | 4 | 0 |
| DLQ4. ¿Ha influido su condición de la piel en la elección de la ropa que lleva? | 1 | 2 | 3 | 4 | 0 |
| DLQ5. ¿Ha influido su condición de la piel en alguna actividad social o recreativa? | 1 | 2 | 3 | 4 | 0 |
| DLQ6. ¿Ha tenido dificultad para practicar deportes debido a su condición de la piel? | 1 | 2 | 3 | 4 | 0 |
| DLQ7. ¿Le ha impedido su condición de la piel trabajar o estudiar? | NO | | SI | | |
| Si la respuesta es "No", durante la última semana, ¿cuánta dificultad le ha ocasionado su condición de la piel en el trabajo o en sus estudios? | NADA | | UN POCO | | MUCHO |
| DLQ8. ¿Su condición de la piel le ha ocasionado dificultades con su pareja, amigos cercanos o familiares? | 1 | 2 | 3 | 4 | 0 |
| DLQ9. ¿Cuánta dificultad le ha ocasionado su condición de la piel en su vida sexual? | 1 | 2 | 3 | 4 | 0 |
| DLQ10. ¿Cuánta dificultad le ha ocasionado su tratamiento de la piel, por ejemplo, ocupándole tiempo o ensuciando o desordenando su casa? | 1 | 2 | 3 | 4 | 0 |

| Marca la opción que mejor se adecue a tu situación actual, teniendo en cuenta el último mes. | Nunca | Casi nunca | De vez en cuando | A menudo | Muy a menudo |
|--|-------|------------|------------------|----------|--------------|
| Durante el último mes: | | | | | |
| E1. ¿Con qué frecuencia has estado afectado (a) por algo que ha ocurrido inesperadamente? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| E2. ¿Con qué frecuencia te has sentido incapaz de controlar las cosas importantes de tu vida? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E3. ¿Con qué frecuencia te has sentido nervioso (a) o estresado (a) (lleno de tensión)? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E4. ¿Con qué frecuencia has manejado con éxito los pequeños problemas irritantes de la vida? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E5. ¿Con qué frecuencia has sentido que has afrontado efectivamente los cambios importantes que han estado ocurriendo en tu vida? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E6. ¿Con qué frecuencia has estado seguro(a) sobre tu capacidad de manejar tus problemas personales? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E7. ¿Con qué frecuencia has sentido que las cosas te van bien? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E8. ¿Con qué frecuencia has sentido que no podías afrontar todas las cosas que tenías que hacer? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E9. ¿Con qué frecuencia has podido controlar las dificultades de tu vida? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E10. ¿Con qué frecuencia has sentido que tienes el control de todo? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E11. ¿Con qué frecuencia has estado enfadada porque las cosas que te han ocurrido estaban fuera de tu control? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E12. ¿Con qué frecuencia has pensado sobre las cosas que no has terminado (pendientes de hacer)? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E13. ¿Con qué frecuencia has podido controlar la forma de pasar el tiempo (organizar)? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |
| E14. ¿Con qué frecuencia has sentido que las dificultades se acumulan tanto que no puedes superarlas? | 0 | 1 | 2 | 3 | 4 |

| Contesta lo siguiente marcando la opción que consideres más adecuada | Incorrecto | Apenas | Mas | Cierto |
|---|------------|--------|-----|--------|
| AG1. Puedo encontrar la manera de obtener lo que quiero aunque alguien se me oponga. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG2. Puedo resolver problemas difíciles si me esfuerzo lo suficiente. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG3. Me es fácil persistir en lo que me he propuesto hasta llegar a alcanzar mis metas. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG4. Tengo confianza en que podría manejar eficazmente acontecimientos inesperados. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG5. Gracias a mis cualidades y recursos puedo superar situaciones imprevistas. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG6. Cuando me encuentro en dificultades puedo permanecer tranquilo(a) porque cuento con las habilidades necesarias para manejar situaciones difíciles. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG7. Venga lo que venga, por lo general soy capaz de manejarlo. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG8. Puedo resolver la mayoría de los problemas si me esfuerzo lo necesario. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG9. Si me encuentro en una situación difícil, generalmente se me ocurre qué debo hacer. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AG10. Al tener que hacer frente a un problema, generalmente se me ocurren varias alternativas de cómo resolverlo. | 1 | 2 | 3 | 4 |

| Contesta las siguientes frases marcando la respuesta que consideres más apropiada | Mucho menos de lo que deseo | Menos de lo que deseo | Ni mucho ni poco | Casi como deseo | Tanto como deseo |
|---|-----------------------------|-----------------------|------------------|-----------------|------------------|
| AS1. Recibo visitas de mis amigos y familiares | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS2. Recibo ayuda en asuntos relacionados con mi casa | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS3. Recibo elogios y reconocimientos cuando hago bien mi trabajo | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS4. Cuento con personas que se preocupan de lo que me sucede | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS5. Recibo amor y afecto | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS6. Tengo la posibilidad de hablar con alguien de mis problemas en el trabajo o en la casa | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS7. Tengo la posibilidad de hablar con alguien de mis problemas personales y familiares | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS8. Tengo la posibilidad de hablar con alguien de mis problemas económicos | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS9. Recibo invitaciones para distraerme y salir con otras personas | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS10. Recibo consejos útiles cuando me ocurre algún acontecimiento importante en mi vida | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| AS11. Recibo ayuda cuando estoy enfermo en la cama | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

| Contesta las siguientes frases marcando la respuesta que consideres más apropiada: | Muy en | En | De | Muy de |
|---|--------|----|----|--------|
| AR1. Siento que soy una persona digna de aprecio, al menos en igual medida que los demás. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR2. Me inclino a pensar que, en conjunto soy un(a) fracasado(a). | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR3. Creo que tengo varias cualidades buenas. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR4. Puedo hacer cosas tan bien como la mayoría de la gente. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR5. Creo que no tengo muchos motivos para sentirme orgulloso(a) de mí. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR6. Tengo una actitud positiva hacia mi mismo(a). | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR7. En general estoy satisfecho(a) de mi mismo(a). | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR8. Desearía valorarme más. | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR9. A veces me siento verdaderamente inútil | 1 | 2 | 3 | 4 |
| AR10. A veces pienso que no sirvo para nada. | 1 | 2 | 3 | 4 |

NOMBRE _____

TELÉFONOS:

CORREO ELECTRONICO:

Antes de entregar el cuestionario por favor revise que esté completamente contestado...¡¡GRACIAS!!