



Grado en Psicología

Trabajo de Fin de Grado

Curso 2015/2016

Convocatoria Septiembre

Modalidad: Trabajos de carácter profesional, relacionados con los diferentes ámbitos del ejercicio profesional para los que cualifica el título.

Título: Estilos de afrontamiento y adaptación a la enfermedad en progenitores de afectados/as de Síndrome de Sanfilippo. Estudio piloto.

Autor: Judith Campello López

Tutor: José Antonio Piqueras Rodríguez

Elche a 06 de Septiembre de 2016

ÍNDICE

| | |
|---|----|
| 1. INTRODUCCIÓN | 5 |
| 2. MÉTODO | 9 |
| 2.1. Participantes | 9 |
| 2.2. Materiales | 10 |
| 2.3. Procedimiento | 11 |
| 2.4. Análisis de los datos | 12 |
| 3. RESULTADOS | 13 |
| 3.1. Entrevista semiestructurada..... | 13 |
| 3.2. Cuestionario de Salud General de Goldberg (GHQ-12). | 14 |
| 3.3. Inventario de Estrategias de Afrontamiento COPE-28..... | 15 |
| 3.4. Respuestas Psicológicas de Duelo ante la Pérdida de Salud y Estrategias de Afrontamiento empleadas. | 16 |
| 3.5. Inventario de Personalidad TIPI | 18 |
| 4. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES..... | 19 |
| 5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 21 |

Resumen

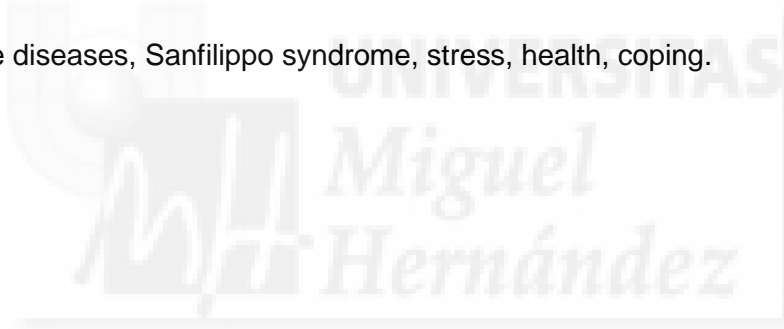
Las enfermedades raras o minoritarias tienen un gran impacto en la salud y adaptación de las familias que padecen estas condiciones. El presente trabajo se centra en el estudio de algunos factores psicológicos en progenitores de afectados con Síndrome de Sanfilippo, una enfermedad neurodegenerativa minoritaria en población infantil cuya esperanza de vida se encuentra en torno a la adolescencia. Para ello se elaboró un formulario online con el objetivo de evaluar el índice de salud general, la fase de adaptación a la enfermedad en que se encontraban, las estrategias de afrontamiento más empleadas en relación a dicha fase, y los principales rasgos de personalidad de los participantes. A partir de una población de referencia de 50 familias con esta condición en España, se consiguieron recoger datos de 7 padres. Los resultados indicaron que un alto porcentaje (40%) de los participantes en el estudio mostraron una salud general baja, si bien el resto mostró puntuaciones más positivas de las inicialmente esperadas, lo que podría relacionarse con la utilización de estrategias de afrontamiento dirigidas a la confrontación del problema y con encontrarse en la fase de adaptación a la enfermedad de Aceptación mayoritariamente (en torno al 57%). Aun reconociendo las limitaciones de este estudio piloto, que presenta datos preliminares, la principal aportación de este trabajo es señalar la necesidad de continuar con esta línea de trabajo para tratar de establecer un modelo predictivo de la salud mental de los progenitores de afectados con enfermedades minoritarias.

Palabras clave: enfermedades minoritarias, enfermedades raras, Síndrome de Sanfilippo, estrés, salud, afrontamiento.

Abstract

Rare diseases have a great impact on health and adjustment of families suffering from these conditions. This work focuses on the study of some psychological factors in affected children with Sanfilippo syndrome`s parents, a neurodegenerative rare disease in childhood population whose life expectancy is around adolescence. For it, an on-line survey was applied with the objective of evaluating the level of overall health, the phase of adaptation to disease, the most common used coping strategies in relation to this stage, and the main personality traits reported by participants. From a reference population of 50 families from Spain with this condition, we obtained data from 7 parents. The results indicated a high percentage (40%) of participants who showed a low overall health while the rest of them showed more positive data than initially expected scores. This fact could be related to the use of confrontation coping strategies and be in Acceptance phase of adaptation (around 57%). Even recognizing the limitations of this pilot study, the main contribution of this work is to point out the need to continue with this research line in order to try to establish a predictive model of mental health of families of children with rare diseases.

Key words: rare diseases, Sanfilippo syndrome, stress, health, coping.



1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Sanfilippo (Mucopolisacaridosis tipo III) es una enfermedad hereditaria que se engloba dentro del grupo de enfermedades minoritarias (también denominadas enfermedades raras) y está causada por la deficiencia de la enzima heparán N-sulfatasa (SGSH), la cual se encarga de eliminar el mucopolisacárido llamado heparán de sulfato. Este mucopolisacárido no degradado se acaba acumulando en los lisosomas de las células, especialmente en las que se encuentran en el cerebro, causando así daños de forma progresiva y provocando, finalmente, la muerte celular.

Por lo tanto, tanto en el nacimiento como en los meses posteriores, los niños y niñas con este síndrome pueden mostrar pocas señales de la enfermedad o incluso ninguna. Sin embargo, normalmente entre los 2 y los 6 años empieza a aparecer un deterioro cognitivo y físico progresivo, causado por el aumento progresivo de células lesionadas por la acumulación de mucopolisacáridos (MPS España, 2012). Estas lesiones provocan la muerte de forma temprana, habitualmente en el período de la adolescencia, siendo la esperanza de vida media en torno a los 15 años (Stop Sanfilippo, 2013).

En España, el Síndrome de Sanfilippo se da en 1 de cada 70.000 nacimientos, siendo probablemente la MPS (mucopolisacaridosis) más frecuente de entre las trece existentes (ver Tabla 1). A la vez, existen cuatro subtipos del Síndrome de Sanfilippo (como también se puede apreciar en la Tabla 1), diferenciados en función de la enzima deficitaria que se da en cada caso, siendo la acumulación de heparán de sulfato la característica que todos tienen en común. Entre los cuatro subtipos de Síndrome de Sanfilippo existentes se pueden apreciar tanto diferencias a nivel geográfico como de gravedad; los pacientes con MPS tipo IIIA (Síndrome de Sanfilippo A) presentan las formas más graves y tempranas y con menor tasa de supervivencia, dándose una mayor incidencia de esta en el noroeste europeo y siendo en España la más frecuente, concretamente en el 62% de los casos (MPS España, 2012).

Aunque todas estas mucopolisacaridosis tengan en común el déficit de una enzima, los síntomas de cada una de ellas son muy diversos. En el Síndrome de Sanfilippo la sintomatología más preocupante es la producida a nivel neurológico y del sistema nervioso, pues entre los 6 y los 10 años se da una degeneración neurológica severa que concluye en una demencia progresiva, desembocando así en un estado vegetativo con un grado de dependencia total. Es por esto por lo que también se conoce al Síndrome de Sanfilippo como el “Alzheimer infantil”.

Tabla 1. Tipos de mucopolisacaridosis y enzimas vinculadas.

| Tipo | Acúmulo | Nombre | Gen | Defecto | |
|----------------|------------------|----------------|------------|------------------------|-----------------------------------|
| MPS I | Dermatán sulfato | Hurler | IDUA | α L iduronidasa | |
| MPS I atenuada | Heparán sulfato | Scheie | IDUA | α L iduronidasa | |
| MPS II | Heparán sulfato | Hunter | IDS (Cr.X) | Idurono sulfatasa | |
| MPS III | Heparán sulfato | Sanfilippo A | SGSH | Heparán N sulfatasa | |
| | | | B | NAGLU | N acetil glucosaminidasa |
| | | | C | HGSNAT | α glucosaminidotransferasa |
| | | | D | GNS | N acetilglucosamina 6 sulf. |
| MPS IV | Queratán sulfato | Morquio | A | GALNS | Galactosamina 6 sulfatasa |
| | | | B | GLBI | Galactosidasa β |
| MPS VI | Dermatán sulfato | Maroteaux-Lamy | ARSB | Arilsulfatasa β | |
| MPS VII | Dermatán sulfato | Sly | GUSB | Glucuronidasa β | |
| | Heparán sulfato | | | | |

Además, también puede aparecer hiperactividad, trastornos de la conducta, trastornos del sueño, inflamación del hígado y el bazo además de rasgos faciales peculiares como cejas muy pobladas y pelo grueso. No obstante, algunos pacientes pueden presentar rasgos normales en la etapa adulta.

A modo de conclusión, cabe destacar que este síndrome implica un desarrollo de crecimiento del bebé totalmente normalizado en los primeros años de vida, pero que, usualmente, al cabo de un año o dos comienza a producirse un proceso neurodegenerativo que provoca la pérdida de habilidades ya adquiridas como la marcha o el lenguaje y que acaba desembocando en una muerte temprana. Este hecho produce un gran impacto para todo su ambiente en general pero, sobre todo, para su entorno familiar más cercano, tales como lo son los padres.

El momento de mayor impacto se da sobre todo tras conocer el diagnóstico, pues “cuando se recibe el diagnóstico de una enfermedad crónica y grave, la persona afectada y su familia se encuentran ante una situación que genera un elevado nivel de incertidumbre y de angustia y las reacciones emocionales asociadas a este tipo de diagnóstico pueden provocar alteraciones conductuales y psicopatologías que influyen de forma negativa sobre el proceso de adaptación a la enfermedad y la calidad de vida de la persona afectada y su familia” (FEDER, 2009).

Por lo tanto, el diagnóstico de una enfermedad minoritaria, en este caso, el Síndrome de Sanfilippo, se percibe como una situación que genera un gran nivel de estrés ante el cual se suele elaborar una respuesta potencial de afrontamiento que varía para cada persona en función de sus características personales (Morán, 2005).

El conocido modelo de Lazarus (1984) define estas estrategias de afrontamiento como “aquellos esfuerzos cognitivos y conductuales que lleva a cabo un sujeto para manejar las demandas específicas, externas e internas, estresantes”. De igual modo, divide estas estrategias en las centradas en el problema y en las centradas en la emoción, en función de si las conductas realizadas por el sujeto van orientadas a resolver, modificar o alterar el problema o, por otro lado, de si la persona lleva a cabo acciones paliativas para minimizar la angustia y reducir los efectos psicológicos generados por el problema (Morán, 2005).

Según este modelo, “cuando una persona interacciona con el ambiente realiza dos tipos de evaluación cognitiva influidas por las características personales y situacionales del sujeto”. La primera evaluación cognitiva es la que se encarga de interpretar los hechos como una pérdida, amenaza o un reto, es decir, evalúa la situación en la que se

encuentra, como la generada ante el diagnóstico del Síndrome de Sanfilippo. La segunda es la encargada de evaluar de qué estrategias dispone para hacer frente a esa amenaza o situación estresante, por lo que es la responsable de poner en marcha el mecanismo de afrontamiento a la nueva situación problema. Por lo tanto, de este mecanismo de afrontamiento depende que haya o no un correcto ajuste a la nueva situación y por tanto una correcta adaptación a la enfermedad.

El papel que juegan estas estrategias de afrontamiento puede estar mediado al menos por lo que conocemos como fases de adaptación a la enfermedad. Este concepto hace referencia al proceso en el cual se da una regulación psicológica de los recursos de las personas para conseguir ajustarse a los cambios que supone el contexto de la enfermedad y a cómo estos esfuerzos se desarrollan a lo largo del tiempo (Bárez, 2003). Se ha podido observar que en el momento en el que una persona recibe el diagnóstico de una enfermedad crónica y grave que implica una pérdida de salud, tanto el afectado (en el caso de una persona adulta) como la familia experimenta un proceso de duelo, pues “las fases del proceso del duelo pueden ser experimentadas no sólo en situaciones de enfermedades terminales, sino ante cualquier tipo de pérdida de salud” (Newman et al, 1983; citado en Miaja y Moral, 2013) hasta llegar a la correcta adaptación de la enfermedad. De esta forma, los progenitores de niños/as con Síndrome de Sanfilippo pasan por varias etapas del duelo que durarán más o menos hasta llegar a la fase de aceptación (Nevado, 2012).

Siguiendo el modelo de Lazarus como base teórica de este estudio, la adaptación de los progenitores de afectados del Síndrome Sanfilippo se basa especialmente en el proceso de afrontamiento (definido como el conjunto de respuestas cognitivas y comportamentales) que el sujeto ha puesto en marcha ante el diagnóstico de su hijo/a, teniendo en cuenta las características personales y situacionales del sujeto, y serán estas estrategias de afrontamiento y el ajuste de la persona a la enfermedad las determinantes del estado de salud de la misma.

En consecuencia, se considera necesario desarrollar un modelo predictivo para ver qué variables determinan la salud de progenitores de afectados de enfermedades minoritarias, donde las opciones de tratamiento son escasas y la supervivencia del afectado, de igual forma, es reducida. Para ello, resultaría interesante poder relacionar dos factores implicados en dicho estado de salud: las estrategias de afrontamiento y la fase de adaptación o duelo en la que se encuentra la persona, analizando qué estrategias son las más comúnmente utilizadas según la fase en la que se encuentre la persona. De esta forma se conseguiría proporcionar una atención psicológica más

completa y específica para cada caso para así alcanzar una buena adaptación a la enfermedad y mayor calidad de vida.

En resumen, el objetivo que se persigue con la realización de este estudio piloto es el de conocer qué estilos de afrontamiento son los habitualmente utilizados por los progenitores de niños/as afectados por el Síndrome de Sanfilippo durante el curso de la enfermedad y cuáles están relacionados con la fase de adaptación o duelo en la que se encuentran teniendo en cuenta las características personales y situacionales de los mismos y cómo repercute todo esto en su estado de salud general.

2. MÉTODO

2.1. Participantes

La muestra de este estudio estuvo compuesta por un total de 7 progenitores de afectados/as por Síndrome de Sanfilippo, de los cuales 3 fueron mujeres (42,80%) y 4 hombres (57,20%). La edad media de los progenitores se situó en 48,1 años, siendo la edad mínima de 41 y la máxima de 59. En lo referente al estado civil, el 71,40% de la muestra estaba casada, el 14,30% divorciados y el 14,30% convivía con su pareja. En cuanto a los estudios y la situación laboral de los sujetos el 57,10% de la muestra manifestaron tener estudios medios y el 42,90% estudios universitarios, estando un 71,40% en activo, un 14,30% en paro y otro 14,30% se dedicaban a las tareas propias del hogar. Por último, el 85,70% indicó un nivel de renta económica medio, mientras que el 14,30% un nivel de renta bajo.

En cuanto a las características familiares de la muestra, más de la mitad de la muestra tenían dos hijos (57,10%), mientras que un 14,30% tenía un hijo y un 28,60% tres hijos. Además, el 71,40% indicó que únicamente uno de sus hijos estaba afectado por Síndrome de Sanfilippo, mientras que un 28,60% refiere que dos de sus hijos están afectados con dicho síndrome.

Todos los participantes de este estudio colaboraron de forma voluntaria y totalmente anónima y pertenecían a la Asociación de las Mucopolisacaridosis y otros Síndromes Relacionados MPS España, que colaboró en la preparación del protocolo y la difusión del estudio.

2.2. Materiales

Para el correcto desempeño de este estudio piloto y la consecución de los objetivos planteados, la evaluación de la muestra seleccionada se llevó a cabo mediante la elaboración y aplicación de un formulario de Google por el equipo de investigación. El formulario de Google es una herramienta que permite poder evaluar y/o encuestar a la población de forma no presencial, lo que ha resultado muy útil teniendo en cuenta que las familias están localizadas en diferentes provincias de España.

En dicho formulario se incluyeron las pruebas necesarias para la evaluación de las variables del estudio, siendo estas pruebas las que se enumeran a continuación.

- Entrevista semiestructurada de 25 preguntas basada en la entrevista semiestructurada original de 40 preguntas creada ad hoc para su estudio por Moreno et al. (2008). Para este estudio se seleccionaron las 25 preguntas relativas a aspectos sociodemográficos de los progenitores, características y diferencias individuales en cuanto a la afectación del Síndrome de Sanfilippo y características sobre la situación en cuanto a qué información tienen sobre la enfermedad y cómo les afecta a su vida diaria.

- *Cuestionario de Salud General de Goldberg* (versión abreviada de 12 ítems del *General Health Questionnaire* (GHQ-12, Goldberg y William, 1988). Es una versión breve del original (Goldberg e Hillier, 1979), en su adaptación española adaptación española de Lobo et al. (1981, 1986) y se compone de 2 subescalas de 6 ítems cada una: *Depresión/Ansiedad* y *Disfunción social*. Los estudios realizados por Sánchez-López y Dresch (2008) han indicado que presenta buenas propiedades psicométricas en población española.

- El *Inventario COPE-28* (Carver, Scheier y Weintraub, 1989). Se utilizó la adaptación española de Crespo y Cruzado (1997) para evaluar los estilos de afrontamiento utilizados por la muestra seleccionada. Se compone de 14 subescalas, cada una de las cuales hace referencia a una estrategia de afrontamiento y se evalúan mediante un total de 28 ítems: *Afrontamiento activo, Planificación, Apoyo emocional, Apoyo social, Religión, Reevaluación positiva, Aceptación, Negación, Humor, Autodistracción, Autoinculpación, Desconexión, Desahogo y Uso de sustancias*. El COPE ha demostrado tener buenas propiedades psicométricas en población española (Rueda y Valls, 2003).

- *Escala de Respuestas Psicológicas de Duelo ante la Pérdida de Salud o RPD-PS-38* (Miaja y Moral, 2014). Se trata de una escala abreviada y adaptada al español de la Escala de las Fases del Duelo de 66 ítems de Kübler-Ross (FD-66) que permite conocer cómo los progenitores están elaborando el proceso de duelo ante la pérdida de salud de su hijo/a y por tanto cómo se están adaptando a la enfermedad. Esto lo hace mediante 6

factores de primer orden y dos de segundo orden, haciendo un total de 38 ítems: *Negación, Ira, Promesas/Negociación, Fe/Esperanza, Depresión, Aceptación, Reacción de afecto negativo a la enfermedad y Actitud positiva ante la enfermedad*. Se trata de una escala con formato tipo Likert de 1 a 5. Con el fin de facilitar la interpretación de las puntuaciones, se han establecido los puntos de corte para esta escala a partir de la media teórica para cada una de las subescalas que la componen, al no existir estudios que recomienden unos puntos de corte concretos en ninguna de ellas. Para la dimensión *Negación*, el punto de corte se sitúa en el valor 17, para *Ira* en 15, para *Promesas/Negociación* 17, para *Fe/Esperanza* 10, para *Depresión* 10 y para *Aceptación* en 25, todos ellos establecidos específicamente para este estudio piloto. El RPD-PS-38 ha demostrado ser válida y fiable (Miaja y Moral, 2014).

- *Inventario de Personalidad de Diez Ítems (Ten Item Personality Inventory, TIPI; Gosling et al., 2003)*. Empleamos la adaptación española es de Renau et al. (2013). Se trata de una versión abreviada que evalúa los Cinco Grandes de la personalidad. Cuenta con 5 subescalas cada una de ellas con 2 ítems que se deben valorar con una puntuación del 1 al 7: *Extraversión, Amabilidad, Estabilidad emocional, Apertura nuevas experiencias y Consciencia*. El TIPI ha demostrado propiedades psicométricas adecuadas en población española (Romero et al, 2012).

2.3. Procedimiento

Para la obtención de la muestra se contactó con el presidente de la Asociación de las Mucopolisacaridosis y otros Síndromes Relacionados MPS España y se solicitó su colaboración para este estudio. Para ello, se elaboró una carta formal en la que se exponía el motivo por el cual se quería llevar a cabo el estudio, los objetivos planteados que se querían conseguir y qué metodología se iba a llevar a cabo, adjuntándoles en la misma el enlace al formulario de evaluación.

Una vez enviada, la Asociación MPS elaboró de igual forma una carta en la que presentaba nuestro proyecto de investigación para ponerse en contacto con las familias de afectados de Síndrome de Sanfilippo y así comunicarles el objetivo del mismo y la importancia de su participación de una manera más personal. Esta carta de presentación del estudio se envió a un total de 50 familias en las que había al menos un afectado/a por el Síndrome de Sanfilippo, contestando al formulario un total de 7 personas.

2.4. Análisis de los datos

Una vez las familias cumplieron los cuestionarios, se procedió a analizar los resultados y a elaborar los consecuentes análisis estadísticos. Los datos obtenidos mediante el formulario fueron transcritos a una hoja del programa informático Microsoft Excel gracias al cual se pudieron calcular las puntuaciones para las distintas dimensiones de los instrumentos utilizados.

Los análisis realizados persiguieron; las puntuaciones obtenidas en el Cuestionario de Salud General de Goldberg, en el Inventario COPE-28 para conocer qué estrategias de afrontamiento utilizan, en la Escala de Respuestas ante la Pérdida de Salud para conocer la adaptación a la enfermedad y qué relación se da entre dicha fase y las estrategias de afrontamiento empleadas mediante el análisis de las medias obtenidas con el programa Microsoft Excel y en el TIPI para conocer los rasgos de personalidad de la muestra.

Para el análisis de los resultados obtenidos en la entrevista semiestructurada, se realiza una descripción de los resultados obtenidos en cuanto a las características de la enfermedad y la información sobre la enfermedad de la que disponen los progenitores incluyendo las frecuencias de respuesta para cada una de las partes que la componen.

Así, para la puntuación total de *Cuestionario de Salud General* de Goldberg se ha tenido en cuenta tanto la puntuación media de las dimensiones *Depresión/ansiedad* y *Disfunción social* como la media obtenida para el índice de salud general de la muestra, estableciéndose como punto de corte para todas ellas la puntuación 9 (Contreras-Pulache et al, 2011). Se debe aclarar que a la hora de interpretar los resultados de esta escala, las puntuaciones más altas equivalen a una peor condición de salud general.

En lo que respecta al *Inventario COPE-28*, el punto de corte se ha situado para todas las escalas por igual en la media teórica, la cual toma el valor de 3 siendo 0 la puntuación mínima y 6 la puntuación máxima a obtener por cada sujeto. De esta forma se analizan cuáles son las estrategias de afrontamiento más utilizadas por la muestra evaluada.

En cuanto a la escala RPD-PS-38 se emplearon los puntos de cortes señalados en la descripción del instrumento. En cuanto a la interpretación del RPD-PS-38, se utilizó la hoja de cálculo de Microsoft Excel para el análisis relacional entre las variables *Estrategias de Afrontamiento* y *Fase de adaptación a la enfermedad* con el objetivo de estudiar si existe o no una relación directa entre ambas mediante el análisis de las Medias, calculando la puntuación media de las estrategias de afrontamiento en cada fase de adaptación.

Por último, en el cuestionario TIPI se ha establecido como punto de corte el valor 4 y se ha procedido a hacer una comparación con los resultados obtenidos en el estudio de Romero et al (2012) que nos va a permitir valorar si se dan o no puntuaciones extremas y si la medias obtenida para cada factor supera el punto de corte establecido, siendo la puntuación máxima 7 y la mínima 1 para las cinco dimensiones planteadas.

3. RESULTADOS

3.1. Entrevista semiestructurada

Características de la enfermedad

La edad media de los afectados con Síndrome de Sanfilippo fue de 13 años, siendo la edad mínima 6 años y la máxima 30. Respecto al diagnóstico de la enfermedad, se observa que el 42,85% de la muestra está afectada por Síndrome de Sanfilippo B, otro 42,85% por Síndrome de Sanfilippo A y el restante 14,30% por el subtipo C, realizándose dicho diagnóstico en el 85,70% (n=6) de los casos cuando tenían entre 1 y 5 años y el 14,30% (n=1) a partir de los 10 años.

En cuanto a la problemática percibida por los padres y madres, se puede afirmar que el 100% de los hijos/as de la muestra ha presentado problemas de conducta, el 71,40% algún problema del desarrollo normal del niño, el 57,10% problemas físicos leves, un 14,30% problemas físicos graves y además, el 85,70% de la muestra indica que su hijo/a presenta rasgos faciales alterados debidos a la enfermedad como “cejas muy pobladas”, “labios gruesos”, “nariz ancha”, “macroglosia”, “mucho cantidad de pelo” y “pies y manos pequeñas” entre otros.

Información sobre la enfermedad

Al profundizar en qué información tienen los progenitores de afectados/as con Síndrome de Sanfilippo sobre la enfermedad y cómo han accedido a ella, se observa que el 100% de la muestra sí fue informada sobre las características de la enfermedad y tiene conocimientos acerca de la edad de comienzo de la misma, su etiología, sus características sintomatológicas y manifestaciones físicas además de su pronóstico y evolución y que esta información ha sido transmitida en el 85,70% de los casos por el médico especialista y en el 28,60% de los casos por otra persona no profesional, como en este caso en concreto lo es el presidente de la Asociación.

Sin embargo, a pesar de conocer los aspectos fundamentales de la enfermedad, un 14,30% de la muestra declara no haber recibido ningún tipo de información sobre cómo tiene que cuidar o atender las necesidades especiales de su familiar mientras que el restante 85,80% de la muestra sí afirma haber recibido información, aunque en el 42,90% de los casos relata que no la suficiente.

Por último, como consecuencia de la atención que los padres y madres deben dedicar a su hijo, el 85,70% de la muestra refiere tener muchas dificultades a la hora de realizar tareas cotidianas con tranquilidad y que estas dificultades son debidas a la enfermedad de su hijo, no las habituales debidas al cuidado de cualquier hijo no afectado con Síndrome de Sanfilippo.

3.2. Cuestionario de Salud General de Goldberg (GHQ-12).

En cuanto a los resultados para el GHQ-12, se puede observar que el 42,90% (n=3) de la muestra ha obtenido puntuaciones por encima del punto de corte establecido (GHQ>9) en cuanto al índice de salud general, situándose la puntuación media en un 9,21 (ver tabla 2). Esto muestra que la salud general de la población de progenitores de afectados/as con Síndrome de Sanfilippo está afectada, pues obtiene puntuaciones elevadas, lo que es indicativo de peor condición de salud general.

Tabla 2. Resultados obtenidos en el Cuestionario de Salud General

| Subescalas GHQ | Puntuaciones medias | Porcentaje puntuaciones por debajo de la media | Porcentaje puntuaciones por encima de la media |
|--------------------|---------------------|--|--|
| Depresión/Ansiedad | 9,57 | 28,60% | 71,40% |
| Disfunción social | 9,14 | 28,60% | 71,40% |
| Salud general | 9,21 | 57,10% | 42,90% |

Punto de corte GHQ-12 (GHQ>9)

Para una un análisis de la salud más amplio, se puede observar que el 71,40% de la muestra supera el punto de corte establecido en las dos dimensiones que componen este cuestionario. Para la dimensión *disfunción social*, la media calculada es de 9,14, lo que significa que es importante realizar una intervención a nivel de ajuste social, pues los padres y madres refieren que *“ha perdido confianza en sí mismo”*, *“ha pensado que no vale para*

nada” entre otras, la cual cosa ha repercutido en dicha variable. Una alteración en esta escala resulta coherente teniendo en cuenta las características de la enfermedad, pues requiere mucho tiempo de dedicación y cuidados.

En cuanto a la dimensión *Ansiedad/depresión*, la puntuación media obtenida es de 9,57. El 71,40% de los sujetos afirma que “*se ha sentido poco feliz o deprimido*” o que “*no ha sido capaz de disfrutar de sus actividades normales de cada día*”. Así, resulta también necesaria una intervención a nivel emocional, intentando minimizar en todo lo posible esa sensación de malestar generada en los progenitores como resultado de la convivencia con la enfermedad que puede derivar en un trastorno de ansiedad y/o de depresión.

3.3. Inventario de Estrategias de Afrontamiento COPE-28.

Respecto a las Estrategias de Afrontamiento, se ha establecido como punto de corte la puntuación 3, siendo aquellas puntuaciones que superen dicho valor las que se interpretarán como puntuaciones significativas. Una vez dicho esto, se ha observado que únicamente siete estrategias de afrontamiento de las catorce propuestas por el COPE-28 han obtenidos puntuaciones significativas, siendo dichas estrategias de afrontamiento las siguientes: *Afrontamiento*, *Planificación*, *Apoyo social*, *Reevaluación positiva*, *Aceptación*, *Autodistracción* y *Apoyo emocional* (ver tabla 3).

De las siete estrategias de afrontamiento mencionadas, la *Aceptación* es el recurso más utilizado por la muestra evaluada, siendo utilizada por un 85,70% de los casos, por lo que se puede afirmar que los progenitores de afectados con Síndrome de Sanfilippo aceptan el hecho de lo que está ocurriendo, de que es real. A esta le siguen el *Afrontamiento* y la *Planificación*, siendo utilizadas significativamente por un 57,10% de la muestra y el *Apoyo Social* en un 42,90% de los casos.

Tabla 3. Frecuencias de los recursos de afrontamiento más empleados

| Estrategias de Afrontamiento más utilizadas | Frecuencia de puntuaciones más elevadas |
|---|---|
| Aceptación | 85,70% |
| Afrontamiento | 57,10% |
| Planificación | 57,10% |
| Apoyo social | 42,90% |
| Reevaluación positiva | 33,30% |

| | |
|-----------------|--------|
| Autodistracción | 33,30% |
| Apoyo emocional | 16,67% |

En cuanto a las estrategias que han obtenido puntuaciones significativas en menor frecuencia se encuentran la *Reevaluación positiva* y la *Autodistracción* en un 33,30% de los casos, lo que significa que un reducido porcentaje de la muestra se intenta distraer con otras actividades para no pensar en la enfermedad y busca el lado positivo del problema, intentando mejorar o crecer a partir de la situación. Por último, también se encuentra el *Apoyo emocional*, empleada significativamente por un 16,67% de los sujetos.

Por otro lado, se dan coincidencias en cuanto a la puntuación obtenida para todos los sujetos en dos estrategias de afrontamiento, a las cuales el 100% de los sujetos muestra ha puntuado con un 0, haciendo referencia a que no las emplean nunca. Estas estrategias de afrontamiento son la *Desconexión* y el *Uso de Sustancias*, lo que indica que los sujetos no renuncian a realizar esfuerzos para hacer frente a la enfermedad ni hacen uso de sustancias tales como el alcohol u otras drogas para ayudarse a soportar la enfermedad

3.4. Respuestas Psicológicas de Duelo ante la Pérdida de Salud y Estrategias de Afrontamiento empleadas.

Este apartado abarca el objetivo principal de este estudio, el cual hace referencia a estudiar la posible relación establecida entre la fase adaptación a la enfermedad en la que se encuentra la persona y las estrategias de afrontamiento utilizadas en dicha fase.

Para empezar, se han analizado las fases de adaptación a la enfermedad en las que se encuentra la muestra, observándose que el 57,14% se encuentra en una fase de *Aceptación*, lo que es muy favorable y positivo. Sin embargo, encontramos que un 16,70% se encuentra en la fase propuesta por el RPD-PS-38 denominada *Promesas/Negociación* con un Ser Supremo, otro 16,70% en la fase *Fe/Esperanza* y el restante 16,70% en una fase de *Depresión*. Ninguno de los sujetos evaluados se encuentra en las fases de *Negación* e *Ira*, por lo que no se informa de ello.

Una vez dicho esto, la tabla 4 recoge las medias de todas las puntuaciones obtenidas para cada estrategia de afrontamiento en cuanto a una fase de adaptación determinada, en la cual se puede observar que sí se cierta asociación.

Tabla. 4. Puntuaciones medias obtenidas en las estrategias de afrontamiento para cada fase de adaptación a la enfermedad.

| Estrategias de Afrontamiento | Fases adaptación a la enfermedad | | | |
|------------------------------|----------------------------------|----------------|-----------|------------|
| | Promesas / Negociación | Fe / Esperanza | Depresión | Aceptación |
| | (16,7%) | (16,7%) | (16,7%) | (57,14%) |
| Afrontamiento activo | 4** | 5** | 3* | 4** |
| Planificación | 2 | 5** | 0 | 4** |
| Apoyo emocional | 2 | 3* | 2 | 3* |
| Apoyo social | 2 | 3* | 4** | 3* |
| Religión | 3* | 4** | 0 | 0 |
| Reevaluación positiva | 3* | 3* | 0 | 3* |
| Aceptación | 4** | 4** | 5** | 4** |
| Negación | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Humor | 3* | 0 | 0 | 1 |
| Autodistracción | 3* | 1 | 2 | 3* |
| Autoinculpación | 3* | 2 | 0 | 0 |
| Desconexión | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Desahogo | 1 | 3* | 1 | 2 |
| Uso de sustancias | 0 | 0 | 0 | 0 |

* Valores situados sobre el punto de corte: 3

**Valores significativos: >3

En primer lugar, se observa que en la fase de Promesas y Negociación las dos estrategias mayormente utilizadas son la de *Afrontamiento Activo* y *Aceptación* obteniendo una media de 4 para cada una de ellas. Por otro lado, también se llevan a cabo en esta fase otras estrategias que, aun no obteniendo medias tan significativas, también se deben tener cuenta. Estas estrategias son la *Religión*, la *Reevaluación positiva*, el *Humor*, la *Autodistracción* y la *Autoinculpación*, con una puntuación media todas ellas de 3.

En cuanto a la fase de Fe y Esperanza, las estrategias que se utilizan con mayor frecuencia obteniendo una media de 5 son la de *Afrontamiento Activo* y *Planificación*.

Además, encontramos también estrategias como la *Religión y Aceptación* puntuadas con un 4 de medias y con un 3, las estrategias de *Apoyo emocional y Apoyo social, Reevaluación positiva y Desahogo*.

En lo referido a la fase de Depresión, encontramos un total de tres estrategias: la estrategia mayormente empleada es la de *Afrontamiento*, para la que se ha calculado una media de 5; la de *Apoyo social* con un 4 y la de *Afrontamiento Activo*, siendo esta la de menor importancia puntuada con un 3. Se puede observar que no se dan tantas estrategias como en las dos fases explicadas anteriormente, las cuales se encuentran en el ecuador del proceso de adaptación entre la fase de Negación y Aceptación, por lo que es lógico pensar que el número de estrategias utilizadas es mayor y son más diferentes entre sí.

Por último, la fase de Aceptación se caracteriza por cinco estrategias: el *Afrontamiento Activo*, la *Planificación* y la *Aceptación*, obteniendo todas ellas una media de 4 y, en último lugar, el *Apoyo Social*, el *Apoyo emocional*, la *Reevaluación positiva* y la *Autoinculpación*, las cuatro con una puntuación de 3.

3.5. Inventario de Personalidad TIPI

Los resultados obtenidos mediante el inventario TIPI para evaluar los rasgos de personalidad se han utilizado para calcular las medias para cada uno de los cinco factores que lo compone. Además, se han adjuntado las puntuaciones medias obtenidas por Romero et al con el objetivo de compararlas con las obtenidas en este estudio (Tabla 5).

Tabla 5. Medias calculadas para los rasgos de personalidad

| Factores de Personalidad | Media | Medias y DT (Romero et al, 2012) |
|---------------------------|-------|----------------------------------|
| Extraversión | 5,43 | 4,83 ± 1,40 |
| Afabilidad | 6,14 | 5,73 ± 0,92 |
| Consciencia | 5,71 | 5,15 ± 1,35 |
| Estabilidad emocional | 5 | 4,01 ± 1,54 |
| Apertura a la experiencia | 4,43 | 4,92 ± 0,94 |

Punto de corte establecido en la puntuación 4

Teniendo en cuenta que la puntuación mínima alcanzable es 1 y la máxima 7 y las medias y desviaciones típicas de Romero et al (2012), los resultados aquí expuestos indican que no existen puntuaciones extremas para ninguno de los sujetos, pero sí puntuaciones

alejadas de la media teórica o punto de corte establecido. Por lo tanto, cabe señalar los rasgos de personalidad *Afabilidad* con una media de 6,14 y *Consciencia* con 5,71 se destacan por ser los más característicos de la muestra evaluada. Por otro lado, también es importante mencionar la puntuación media calculada para la *Estabilidad emocional*, pues a pesar de encontrarse en una situación que causa un elevado nivel de estrés, obtiene una puntuación promedio respecto a la población general.

4. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Tras la exposición de los resultados y en referencia a las estrategias de afrontamiento empleadas por la muestra seleccionada, con este estudio piloto se ha podido observar que existen coincidencias en cuanto a la selección de determinadas estrategias. En este caso se ha visto que los sujetos de este estudio utilizan más estrategias relacionadas con la aceptación y confrontación de la enfermedad que aquellas relacionadas con la evitación de la misma, siendo las más empleadas la de *Aceptación* seguida de la *Planificación* y el *Afrontamiento Activo* además de la búsqueda de *Apoyo Social*, por lo que, extrapolando este resultado a la población de progenitores de afectados/as de Síndrome de Sanfilippo, se puede intuir que entre sus recursos se encuentra la capacidad de iniciar acciones directas a eliminar o reducir el malestar provocado como consecuencia de la enfermedad y pensar en cómo afrontar el estresor mediante estrategias de acción con la ayuda, consejo e información recabada de personas competentes en el ámbito.

Por lo tanto y en cuanto a la salud de los progenitores de afectados con Síndrome de Sanfilippo, disponer y emplear estrategias de afrontamiento relacionadas con la confrontación del problema al encontrarse en fases del proceso de adaptación a la enfermedad más avanzadas, podría estar influyendo en la salud de la muestra de manera positiva, pues como se ha visto, no se han obtenido puntuaciones extremas indicativas de una salud gravemente alterada. Sin embargo, no todas las estrategias de afrontamiento seleccionadas son las más deseables, pues también encontramos, en menor porcentaje, estrategias negativas, lo que podría estar repercutiendo en niveles más elevados de ansiedad y estado de ánimo depresivo en comparación con la media poblacional y, sobre todo, un desajuste social y emocional significativo. Por ello, resulta necesaria una intervención tanto de preparación psicológica a las consecuencias de la enfermedad como de apoyo durante la duración de la misma.

Estos resultados coinciden con los obtenidos por Moreno et al (2008), pues afirma que existe un elevado porcentaje de progenitores que presentan altos niveles de ansiedad que

pueden manifestarse mediante sintomatología física debido a diversas dificultades tales como asumir la enfermedad, un manejo inadecuado de la misma y, especialmente, en lo referido a la alteración y comportamental de estos niños derivada de la enfermedad. Por lo que, de igual manera, defienden la necesidad de que se realice un adecuado asesoramiento y se proporciona ayuda para el manejo de emociones y preocupaciones en esta población.

Por otro lado, en este estudio también se han tenido en cuenta los rasgos de personalidad de la muestra, la cual, según los datos obtenidos y la comparación realizada con los resultados de Romero et al (2012), se caracteriza por tratarse de una población afable y consciente del problema que, a pesar de la situación estresante en la que se encuentra derivada de la enfermedad de su hijo/a, consigue valores en estabilidad emocional ligeramente superiores a la media poblacional. Estos rasgos de personalidad también pueden estar interviniendo en la salud general de la muestra, pues es lógico pensar que las características personales del sujeto interfieran en qué tipo de estrategias de afrontamiento emplear ante una situación estresante.

De hecho, el estudio elaborado por Rueda y Valls (2013) manifiesta que las características de personalidad y las estrategias de afrontamiento sí contribuyen en la calidad de vida y salud, siendo los rasgos de personalidad que mayor relación tienen con el manejo de la enfermedad la *Afabilidad* y la *Estabilidad emocional* que dan lugar a un menor uso de estrategias negativas y una mayor búsqueda de apoyo social, lo que coincide con los resultados obtenidos en nuestro estudio.

Tras lo aquí mencionado, se debe resaltar que en todo momento se habla de que los resultados expuestos se interpretan como a una tendencia más que como una afirmación en sí misma, pues debido a diversas limitaciones, entre la que cabe destacar el tamaño de la muestra conseguida, no resulta lo suficientemente representativa como establecer un modelo predictivo de la salud general de los progenitores de afectados de Síndrome de Sanfilippo a partir de sus características personales, la fase de adaptación a la enfermedad en la que se encuentran y las estrategias de afrontamiento empleadas.

Esta limitación del estudio se debe a, en primer lugar, la población con la que se ha trabajado, pues se trata de familias que conviven con una enfermedad rara con una sintomatología cognitiva y conductual que, como se ha comprobado en los datos recogidos en la entrevista semiestructurada, precisa de más dedicación y cuidados que otro tipo de sintomatología. A esto se le debe añadir que el estudio se ha realizado durante la época estival, por lo que muchas de las familias con las que se contactó no han podido cumplimentar el formulario por estar de viaje y no disponer de sistema informático, etc.

En conclusión, aun tratándose de un estudio con un tamaño muestral reducido, este estudio piloto ha sido útil para obtener datos relacionados con los objetivos planteados inicialmente, gracias a los cuales se ha podido ver que resulta necesario continuar investigando en este ámbito, pues la salud mental de los progenitores de afectados de una enfermedad minoritaria, en este caso, el Síndrome de Sanfilippo, sí se encuentra alterada y resulta necesaria una adecuada intervención a nivel psicológico. Para ello, es importante establecer modelos predictivos que ayuden a adecuar la intervención a la persona, y como se ha podido ver en este estudio, parece haber una relación entre las estrategias de afrontamiento y la fase de adaptación a la enfermedad en la que se encuentran que podría tener aportar mucho peso a un modelo de este tipo. Por ello, se utilizará este estudio como base para una investigación futura de mayor calado.

5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Asociación de las Mucopolisacaridosis y Síndromes Relacionados, "MPS España". (2012). *MPS III o Síndrome de Sanfilippo. Guía práctica para entender la enfermedad*. Recuperado de http://www.mpse.org/portal1/images/content/Guia%20Sanfilippo_Asociaci%C3%B3n_MPS_Espana.pdf
- Asociación de las Mucopolisacaridosis y Síndromes Relacionados, "MPS España". (2015). *Guía para el manejo de las MPS*. Recuperado de https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia_manejo_mps.pdf
- Botero, P. (2013). Discapacidad y estilos de afrontamiento: una revisión teórica. *Revista Vanguardia Psicológica. Volumen 3 (29), pp. 196-214*.
- Carver, C.S., Scheier, M.F. y Weintraub, J.K. (1989). Assessing coping strategies: A theoretically based approach. *Journal of Personality and Social Psychology, 56, 267-283*.
- Contreras-Pulache H, Mori-Quispe, Elizabeth, Lam-Figueroa, Nelly y Luna-Praetorius, Marcia (2011). Evaluación de la salud mental de madres puérperas con recién nacidos de bajo peso al nacer. *Revista Peruana de epidemiología, 15 (1), pp- 1-7*.

- Crespo, M. y Cruzado, J. A. (1997). La evaluación del afrontamiento: adaptación española del cuestionario COPE con una muestra de estudiantes universitarios. *Análisis y modificación de conducta*, 23, pp. 797-830.
- De la Huerta, R., Corona, J. y Méndez, J. (2006). Evaluación de los estilos de afrontamiento en cuidadores primarios de niños con cáncer. *Revista Neurología, Neurocirugía y Psiquiatría. Volumen 39 (1)*, pp. 46-51.
- Espada, M. y Grau, C. (2012). Estrategias de afrontamiento en padres de niños con cáncer. *Psicooncología. Volumen 9 (1)*, pp. 25-40.
- Federación Española de Enfermedades Raras. (2009). *Guía de apoyo psicológico para enfermedades raras*. Recuperado de <http://www.ahuce.org/Portals/0/Publicaciones/Psicologia/Gu%C3%ADa%20de%20apoyo%20psicol%C3%B3gico%20para%20EERR.FEDER.pdf>
- Fundación Stop Sanfilippo. (2013). *Memoria 2013*. Recuperado de http://www.stopsanfilippo.org/recursos/ssf_memoria13.pdf
- Fundación Stop Sanfilippo. (2013). *Guía clínica Síndrome de Sanfilippo*. Recuperado de https://www.stopsanfilippo.org/wp-content/uploads/2016/05/Guia_Clinica_Sindrome_sanfilippo.pdf
- Gaite, L., Cantero, P., González, D. y García, M. (2005). *Necesidades de los pacientes pediátricos con enfermedades raras y de sus familias en Cantabria (Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, documento 69/2005)*. Recuperado de <http://sid.usal.es/libros/discapacidad/10454/8-1/necesidades-de-los-pacientes-pediatricos-con-enfermedades-raras-y-de-sus-familias-en-cantabria.aspx>
- Goldberg, D., & Williams, P. (1988). *A user's guide to the General Health Questionnaire*. Windsor, UK: NFER-Nelson
- Goldberg, D.P., & Hillier, V.F. (1979). A scaled version of the General Health Questionnaire. *Psychological Medicine*, 9, 139-145
- Gosling, S. D., Rentfrow, P. J., & Swann, W. B., Jr. (2003). A Very Brief Measure of the Big Five Personality Domains. *Journal of Research in Personality*, 37, 504-528.
- Guilabert, M. y Morente, V. (2015). *Afrontamiento y necesidades percibidas en progenitores de afectados por Espina Bífida*. Universidad Miguel Hernández, Elche.

- Lazarus, R y Folkman, S. (1984). *Estrés y procesos cognitivos*. Barcelona: Martínez Roca, 1986.
- Lobo, A. y Muñoz, P.E. (1996). *Cuestionario de salud general de Goldberg: Guía para el usuario de las distintas versiones*. Barcelona: Masson.
- Miaja, M y Moral, J. (2014). Desarrollo y validación de la escala de respuestas psicológicas de duelo ante la pérdida de la salud (RPD-PS-38). *Psicooncología. Volumen 11 (2-3)*, pp. 369-387.
- Miaja, M. y Moral, J. (2013). El significado psicológico de las cinco fases del duelo propuestas por Kübler-Ross mediante las redes semánticas naturales. *Psicooncología. Volumen 10 (1)*, pp. 109-130.
- Morán, C. (2005). Psicología del estrés. En Consuelo Morán. *Estrés, Burnout y Mobbing. Recursos y estrategias de afrontamiento (pp. 26-30)*. Salamanca: Amarú Ediciones.
- Morán, C., Landero, R. & González, M.T. (2010). COPE-28: un análisis psicométrico de la versión en español del Brief COPE. *Universitas Psychologica, 9 (2)*, pp. 543-552.
- Moreno, I., Antequera, R. y Aires, M. (2008). Demanda de apoyo psicosocial en cuidadores de niños con enfermedades de baja prevalencia. *Apuntes de Psicología. Volumen 26 (2)*, pp. 349-360.
- MPS Society. (2006) *Guía para comprender el Síndrome de Sanfilippo*. Recuperado de http://mpssociety.org/wp-content/uploads/2011/07/MPSIII_SindromeSanfilipo2006.pdf
- Nevado, M. (2012). Enfermedades crónicas: Luz al final del túnel. *Vivir sano. Pp. 52-54*.
- Observatorio Estatal de la Discapacidad. (2002). *Mucopolisacaridosis. Guía de familias*. Recuperado de <http://sid.usal.es/idocs/F8/8.1-6346/MUCOPOLISACARIDOSIS.pdf>
- Ochoa, B. y Lizasoán, O. (2002). *Repercusiones familiares originadas por la enfermedad y la hospitalización pediátrica*. Universidad de Navarra, Pamplona.
- Pérez, C. *Atención psicológica en enfermedades raras: evaluación e intervención*. Centro de Referencia Estatal de Atención a Personal con Enfermedades Raras y sus Familias. Recuperado de <http://www.creenfermedadesraras.es/interpresent3/groups/imsero/documents/binario/atencinpsicologicaer.pdf>

- Renau, V., Oberst, U., Gosling, S. D., Rusiñol, J., & Lusa, A. C. (2013). Translation and validation of the Ten-Item-Personality Inventory into Spanish and Catalan. *Aloma: Revista De Psicología, Ciències De L'educació I De L'esport Blanquerna*, 31(2), 85-97.
- Rodríguez-Marín, J., Pastor, M. y López-Roig, S. (1993). Afrontamiento, apoyo social, calidad de vida y enfermedad. *Psicothema. Volumen 5 (1)*, pp. 349-372.
- Rodríguez-Marín, J y Zurriaga, R. (1997). Enfermedad: estrés y afrontamiento. En Jesús Rodríguez Marín y Rosario Zurriaga. *Estrés, enfermedad y hospitalización (pp.37-52)*. Granada: Escuela andaluza de salud pública.
- Romero, E., Villar, P., Gómez-Fraguela, A. y López-Romero, L. (2012). Measuring personality traits with ultra-short scales: A study of the Ten Item Personality Inventory (TIPI) in a Spanish sample. *Personality and Individual Differences*, 53, pp. 289–293.
- Rueda, E y Valls, E. (2003). Personalidad, afrontamiento y calidad de vida en pacientes con enfermedad cardiovascular. *Boletín de Psicología*, 109, pp. 51-72.
- Sánchez-López, M. y Dresch, V. (2008). The 12-Item General Health Questionnaire (GHQ-12): Reliability, external validity and factor structure in the Spanish population. *Psicothema. Volumen 20 (4)*, pp. 839-843.
- Sarkova, M., Nagyova, I., Katreniakova, Z., MadarasovaGeckova, A., Orosova, O., Middel, B., van Dijk, J. P., & van den Heuvel, W. (2006) Psychometric evaluation of the General Health Questionnaire-12 and Rosenberg Self-esteem Scale in Hungarian and Slovak early adolescents. *Studia Psychologica*, 48, 69–79.
- Terol, M., Rodríguez-Marín, J., Pastor, M., López-Roig, S. y Martín-Aragón, M. (2008). Perspectiva psicosocial en los procesos de enfermedad crónica. En Morales, J., Huici, C., Gómez, Á. y Gaviria, E., *Método, teoría e investigación en psicología social (pp.233-242)*. Madrid: PEARSON EDUCACIÓN, S.A.
- Terol, M., Rodríguez-Marín, J., Pastor, M., López-Roig, S. y Martín-Aragón, M. (2008). La evaluación psicosocial del proceso de enfermedad y adaptación en la enfermedad crónica. En Morales, J., Huici, C., Gómez, Á. y Gaviria, E., *Método, teoría e investigación en psicología social (pp.247.257)*. Madrid: PEARSON
- Universidad Pública de Navarra. (2014). *Herramienta informática: Plan de cuidados en el Síndrome de Sanfilippo*. Recuperado de <http://academica->

e.unavarra.es/xmlui/bitstream/handle/2454/11506/AndreaAldazabalMerino.pdf?sequence=1&isAllowed=y

