



Español

Universidade Federal Fluminense

ESCUELA DE ENFERMERÍA  
AURORA DE AFONSO COSTA



Artículos de Revisión



## Familias de niños con enfermedad falciforme: revisión integrativa

Elaine Cristina Rodrigues Gesteira<sup>1</sup>, Regina Szylyt Bousso<sup>2</sup>, Maira Deguer Misko<sup>3</sup>, Carolliny Rossi de Faria Ichikawa<sup>2</sup>, Patrícia Peres de Oliveira<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidade Federal de São João del-Rei

<sup>2</sup> Universidade de São Paulo

<sup>3</sup> Universidade Federal de São Carlos

### RESUMEN

**Objetivo:** identificar las evidencias científicas sobre las familias de niños con enfermedad falciforme. **Método:** revisión integrativa a partir de la búsqueda con los descriptores *anemia Sickle Cell* OR *Hemoglobin SC Disease* OR *Hemoglobin Sickle* AND *Family* AND *Family Relations* AND *Child* en portugués, en inglés y español, en las bases de datos MEDLINE, LILACS, CINAHL, PUBMED, publicados entre enero/2005 y enero/2015. **Resultados:** fueron seleccionados 16 artículos que originaron las categorías temáticas *impacto de la enfermedad falciforme en la familia*, *repercusiones psicosociales en la dinámica familiar*, *calidad de vida del niño y su familia* y *soporte social/red de apoyo*. **Discusión:** los estudios refieren que la familia se mantuvo como la principal proveedora en el cuidado del niño con enfermedad falciforme, enfrentando los desafíos para el alcance de la integralidad del cuidado y luchando por la calidad de vida de sus hijos. **Conclusión:** esas evidencias subsidiarán el equipo multidisciplinario en la construcción de un cuidado continuo a las familias de niños enfermos falciformes.

**Descriptores:** Anemia de Células Falciformes; Hemoglobina Falciforme; Familia; Enfermería Pediátrica.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad falciforme (EF) pertenece a un grupo de desorden genético más común en Brasil, causada por una hemoglobina modificada (HbS). Generalmente, los genitores son asintomáticos de un único gen afectado (heterocigotos) y producen HbA y HbS, transmitiendo al niño, que recibe el gen modificado en dosis doble (HbSS) caracterizando la anemia falciforme, una de las formas más graves de las hemoglobinopatías.

La presencia de la hemoglobina variante S en los hematíes perjudica su normal funcionamiento, llevando a una disminución en la supervivencia de los eritrocitos (hemólisis) y consecuentemente síntomas relacionados a los fenómenos vaso-oclusivos<sup>(2)</sup>.

La génesis de la enfermedad ocurrió en África y se diseminó por las Américas por medio de la emigración de los esclavos, con eso hubo un aumento de la población afro descendiente en Brasil. La EF se constituyó un problema de salud pública debido a su prevalencia e importancia clínica<sup>(3-4)</sup>.

Las manifestaciones clínicas de la EF inician alrededor del sexto mes de vida del niño e incluyen crisis algícas, ictericia, anemia crónica, priapismo, riesgo aumentado para accidente vascular encefálico (AVE), cálculos biliares e infecciones recurrentes, principalmente del tracto respiratorio<sup>(5)</sup>.

La presencia de los síntomas físicos principalmente relacionados a las reacciones dolorosas interfiere en la vida diaria del niño con EF, extendiéndose también para los miembros de la familia, pues, frecuentemente, la misma no está organizada para enfrentar la enfermedad y soportar la angustia de alguno de sus miembros. En el caso de un diagnóstico de EF, el efecto es aún más abrumador<sup>(6-7)</sup>, sea por el manejo del dolor y complejidad del tratamiento, sea por el impacto emocional y psicosocial, una vez que

la familia es la principal fuente de apoyo de los individuos en la contemporaneidad y, cuando alguno de sus entes se presenta fragilizado por cualquier desequilibrio, ella necesita adaptarse a la nueva situación<sup>(7-8)</sup>.

En ese sentido, la familia del niño asume los cuidados continuos, relacionados principalmente al agravamiento de los síntomas y monitorización de crisis dolorosas<sup>(9)</sup>.

En la actualidad, pocos estudios exploran las experiencias de la familia en el cuidado al niño con EF. La mayor parte de las producciones engloba aspectos biológicos, farmacológicos y genéticos.

Así, el presente estudio se justifica por la necesidad de investigar las evidencias científicas sobre el asunto, reuniendo resultados que puedan dar subsidios para la enfermería en intervenciones con familias de niños con EF.

De ese modo, se cree que los profesionales de salud puedan reflexionar acerca de la temática sensibilizándolos para el planeamiento e implementación de acciones efectivas que puedan garantizar una mejor calidad de vida para el niño con EF y su familia.

Por lo tanto, el objetivo del presente estudio fue identificar las evidencias científicas sobre familias de niños con enfermedad falciforme.

## MÉTODO

Se trata de un estudio que utilizó la revisión integrativa, método amplio que reúne simultáneamente la inclusión de investigaciones experimentales y no experimentales para el alcance de una comprensión más completa sobre un fenómeno de interés, presentando el estado de la ciencia y aplicabilidad en la práctica de enfermería<sup>(10)</sup>.

Para elaboración de la presente revisión integrativa, las siguientes etapas fueron reali-

zadas: identificación del problema (definición clara sobre el propósito de la revisión), búsqueda de la literatura (delimitación de palabras-clave, bases de datos, establecimiento de criterios de inclusión y exclusión para la selección de los artículos), evaluación y análisis de los datos<sup>(10)</sup>.

Para guiar la revisión integrativa se formuló la cuestión: ¿Cuáles son las evidencias científicas en relación a la familia frente al niño portador de enfermedad falciforme?

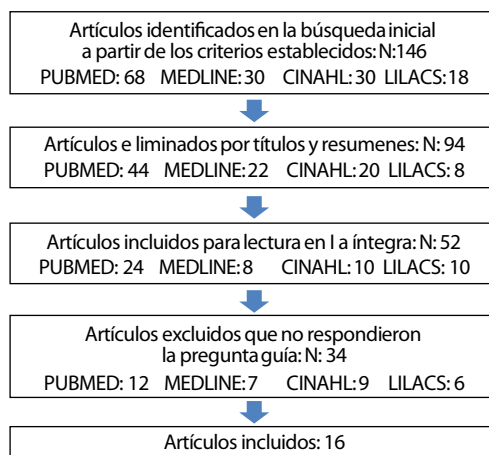
Utilizándose las bases de datos electrónicas MEDLINE (Literatura Internacional en Ciencias de la Salud), LILACS (Literatura Latino-Americana y del Caribe en Ciencias de la Salud), CINAHL (Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature) y PUBMED (National Library of Medicine and National Institutes of Health), fue realizada por los autores de forma independiente, con el fin de garantizar la legitimidad del estudio, la búsqueda on-line de artículos científicos publicados en los últimos diez años, o sea, de enero de 2005 a enero de 2015, debido a la consolidación del Programa Nacional de Triage Neonatal (PNTN) para hemoglobinopatías haber sido en 2005 en todo territorio nacional, pues desde la portería GM/MS 822, de 6/06/2001, fueron cuatro años hasta consolidar el PNTN en todo Brasil. Se resalta también que en otros países, como Inglaterra y los EUA, fue obligatorio el Triage Neonatal para EF a partir de 2006; en el mismo año, la Organización Mundial de Salud (OMS) reconoció la EF como un problema de salud pública en el continente africano<sup>(3)</sup>.

Los criterios de inclusión de los artículos fueron: artículos publicados en portugués, inglés o español, con resúmenes disponibles en las bases de datos seleccionadas en el período comprendido entre 2005-2015; artículos publicados cuya metodología incluía participantes de familia o padres, cuidadores y niños con EF y artículos que en su discusión abordaran aspectos de la experiencia familiar frente a la

enfermedad y el cuidado. Fueron excluidos de la selección artículos que no contemplaron la pregunta, artículos que no presentaban el resumen en las bases de datos y no disponibles en el formato de texto completo, artículos escritos en idioma no definido en el estudio, resúmenes y anales de congresos, comentarios, editoriales, opiniones, notas previas, reportes, artículos de revisión narrativa y de revisión crítica.

Para la realización de la búsqueda fueron utilizadas combinaciones entre las palabras-clave, consideradas descriptores en el DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) y MeSH (Medical Subject Headings: "anemia sickle cell" [DeCS Terms] OR "Hemoglobin SC Disease" [DeCS Terms] OR "hemoglobin, sickle" [DeCS Terms] AND "family" [MeSH Terms] OR "family" [DeCS Terms] OR "family relations" [MeSH Terms] OR "family relations" [DeCS Terms] AND "child" [MeSH Terms] OR "child" [DeCS Terms]). En las bases de datos CINAHL y portal PUBMED fueron utilizados los descriptores en inglés; en seguida, para el acceso a la base MEDLINE se utilizaron los descriptores en portugués, español e inglés; ya en la base de datos LILACS, los descriptores en portugués y español. A partir de la combinación de esos descriptores, fueron localizadas 146 referencias, conforme **Figura 1**.

**Figura 1** - Flujograma de selección de los artículos. Divinópolis, 2015.



En la secuencia fue realizada la lectura analítica de estos estudios (16 artículos), que fueron encontrados y numerados según el orden de localización, y los datos organizados a partir del significado de las informaciones a ser extraídos de las publicaciones elegidas. El centro de la revisión integrativa es la categorización de los estudios. En ese sentido, se procede la presentación de los resultados y la discusión de las informaciones de forma descriptiva y por medio de la construcción de un cuadro sintético, conteniendo: código del estudio, según la clasificación de sus autores; objetivos; periódico; año de publicación; características del estudio y otro cuadro sinóptico con la comparativa de los estudios y sus niveles de evidencia.

De acuerdo con la práctica basada en evidencias, los estudios deben ser evaluados y clasificados de forma jerárquica según el nivel de evidencia. Eso contribuye para la toma de decisiones en el área de la salud. En este estudio, se adoptó la propuesta de Melnyk y Fineout-Overholt<sup>(11)</sup>, descrita abajo:

- I Evidencias oriundas de revisión sistemática o meta-análisis de todos relevantes ensayos clínicos aleatorizados controlados o provenientes de directrices clínicas basadas en revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados controlados;
- II Evidencias derivadas de por lo menos un ensayo clínico aleatorizado controlado bien delineado;
- III Evidencias obtenidas de ensayos clínicos bien delineados sin aleatorización;
- IV Evidencias provenientes de estudios de cohorte y de caso-control bien delineados;
- V Evidencias originarias de revisión sistemática de estudios descriptivos y cualitativos;
- VI Evidencias derivadas de un único estudio descriptivo o cualitativo;
- VII Evidencias oriundas de opinión de autoridades y/o relato de comités de especialistas.

## RESULTADOS

### *Descripción de los estudios*

En relación al año de publicación, de los 16 dos artículos integrantes del estudio presentados en el **Cuadro 1**, se verificó mayor producción en el año de 2013, con tres artículos. Entre 2005, 2006 y 2014, no fueron identificados estudios relacionados a la temática.

Cuanto a la caracterización de los estudios que compusieron la selección, se destaca que las publicaciones están distribuidas en revistas de enfermería, médicas, de hematología y de ciencias y salud colectiva, siendo que todos los artículos estaban en el idioma inglés y cuatro eran producciones nacionales.

En relación al abordaje metodológico, los estudios eran de abordaje cuantitativo, cualitativo y cuanti-cualitativo; ya cuanto al delineamiento, estudios transversales, descriptivos, exploratorios y un estudio de caso.

### *Sinopsis de los artículos incluidos*

Las producciones seleccionadas apuntaron aspectos en relación a los cuidados dispensados al niño con EF y el cambio en la rutina familiar<sup>(7,9,22-23)</sup>. Algunos estudios resaltaron la experiencia de los padres en el cuidado, específicamente de la madre, revelando un papel doble de ser madre y cuidadora<sup>(8,15,23)</sup>.

Las cuestiones que envuelven factores de riesgo psicosociales fue otro punto frecuentemente encontrado en los estudios seleccionados<sup>(12-13-14-15,21)</sup>, incluyendo alteraciones emocionales en hermanos del niño afectado<sup>(14,17,21)</sup>.

Ante la experiencia de la familia del niño con EF, los artículos revelan un funcionamiento familiar desafiador envolviendo asuntos como comunicación, papeles alterados y dificultades psicosociales<sup>(7,9,16,20-21)</sup>.

**Cuadro 1** - Descripción de los estudios incluidos de acuerdo con el código de identificación del artículo/revista, título del artículo, autores, año/idioma, tipo de estudio e abordaje metodológica. Divinópolis, 2015.

Código de identificación do artigo e revista	Título	Autores	Año/Idioma	Tipo de Estudio	Abordaje
E01 Rev Paul Pediatr	Quality of life in patients with sickle cell disease.	Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terrerri MTRA, Braga JAP	2013 Portugués/Inglés	Estudio transversal y seccional	Cuantitativo
E02 Wis Med J	Parental perception of quality of hospital care for children with sickle cell disease	Kam J, Panepinto JA, Brandow AM, Brousseau DC	2008 Inglés	Estudio transversal y seccional	Cuantitativo
E03 Haematologica	Quality of life of female caregivers of children with sickle cell disease: a survey	Van Den Tweel XW, Hatzmann J, Ensink E, van der Lee JH, Peters M, Fijnvandraat K, et al.	2008 Inglés	Estudio transversal y seccional	Cuantitativo
E04 J Pediatr Psychol	Examination of risk and resiliency in a pediatric sickle cell disease population using the psychosocial assessment tool 2.0	Karlson CW, Haynes SL, Smith M, Faith MA, Elkin D, Megason G.	2012 Inglés	Estudio descriptivo y exploratorio	Cuantitativo
E05 Ciênc Saúde Coletiva	Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme	Guedes C.	2012 Portugués	Estudio descriptivo y exploratorio	Cualitativo
E06 Afr J Psychiatry	Children with sickle cell disease who are experiencing psychosocial problems concurrently with their mothers: a Nigerian study	Ayinmode T.	2011 Inglés	Estudio Transversal y seccional	Cuantitativo
E07 J Dev Behav Pediatr	Family functioning in the context pediatric chronic conditions	Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, Driscoll K, Mitchell M, Crosby LE, et al	2010 Inglés	Estudio Transversal	Cuantitativo
E08 Issues Compr Pediatr Nurs	Exploring parent-siblings communication in families of children with sickle cell disease	Graff JC, Hankins JS, Hardy BT, Hall HR, Roberts RJ, Neely-Barnes SL.	2010 Inglés	Estudio descriptivo y exploratorio	Cualitativo
E09 Pediatr Blood Cancer	Parental information, motivation, and adherence behaviors among children with sickle cell disease	Raphael JL, Butler AM, Rattler TL, Kowalkowski MA, Mueller BU, Giordano TP	2013 Inglés	Estudio transversal	Cuantitativo

E10 Pediatr Blood Cancer	The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease	Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E	2011 Inglés	Estudio descriptivo y exploratorio	Cuantitativo
E11 J Pediatr Hematol Oncol	Coping and coping assistance among children with sickle cell disease and their parents	Hildenbrand AK, Barakat LP, Alderfer MA, Marsac ML	2015 Inglés	Estudio Descriptivo y exploratorio	Cuanti-cualitativo
E12 Ethn Health	All her children are Born that way: gendered experiences of stigma in families affected by sickle cell disorder in rural Kenya	Marsh VM, Kamuya DM, Molyneux SS	2013 Inglés	Estudio Descriptivo y exploratorio	Cualitativo
E13 East Afr Med J	Psychosocial impacto f sickle cell disease on mothers of affected children seen at University of Ilorin Teaching Hospital, Ilorin, Nigeria	Tunde-Ayinmode MF	2007 Inglés	Estudio transversal	Cuantitativo
E14 Rev Bras Hematol Hemoter	O cotidiano das famílias de crianças e adolescentes portadores de anemia falciforme	Guimaraes TMR, Miranda WL, Tavares MMF	2009 Portugués	Estudio descriptivo, exploratorio	Cualitativo
E15 Rev Eletr Enf	Cotidiano da família que experiência a condição crônica por anemia falciforme	Silva AH, Bellato R, Araujo LFS	2009 Portugués	Estudio de caso	Cualitativo
E16 Clin Pediatr (Phila).	Parent perspectives on pain management, coping, and family functioning in pediatric sickle cell disease	Mitchell MJ, Lemanek K, Palermo TM, Crosby LE, Nichols A, Powers SW	2007 Inglés	Estudio Descriptivo y exploratorio	Cuanti-cualitativo

Fuente: Elaborado por los autores.

Hubo estudios sobre calidad de vida del niño y de los padres (cuidadores)<sup>(9,13,22,25)</sup>.

Otro aspecto levantado en los artículos fue relacionado al origen de la enfermedad, que teniendo su procedencia en la población afro descendiente, trajo cuestiones sobre etnia, género y estigma<sup>(12,19)</sup>.

Aún se destacaron en los estudios<sup>(7-8-9,18,20,21,24,25)</sup> la necesidad de mejorar el soporte social y la red de apoyo a los niños y sus familias.

La sinopsis comparativa de los estudios y sus niveles de evidencia se encuentran en el

## Cuadro 2.

## DISCUSIÓN

Del análisis del contenido de las publicaciones seleccionadas, emergieron cuatro categorías temáticas: impacto de la enfermedad falciforme en la familia, repercusiones psicosociales en la

**Cuadro 2** - Sinopsis de los artículos según las referencias/código del estudio, participantes objetivos y resultados. Divinópolis, 2015.

Código y referencia del estudio	Población/Muestra	Objetivos	Resultados	Nivel de Evidencia
E01(22)	100 pacientes portadores de enfermedad falciforme (EF) y sus respectivos padres	Evaluar la calidad de vida relacionada a la salud de niños y adolescentes con EF	La EF compromete la calidad de vida de los niños, de los adolescentes y de sus respectivas familias	V
E02(12)	Padres de 112 niños internados con EF.	Evaluar como los padres perciben la calidad del cuidado en el hospital	Los padres de niños con EF perciben que hay una baja calidad en el cuidado hospitalario de sus hijos relacionado a origen de la enfermedad ser afro descendente	V
E03(13)	54 cuidadores de niño con EF.	Evaluar la calidad de vida de cuidadoras de niños con EF	Cuidadores de niño con EF tienen significativamente baja calidad de vida en todas las escalas del cuestionario comparado con el grupo control, incluyendo estados depresivos, actividades diarias y vitalidad.	II
E04(14)	219 cuidadores de niño con EF .	Evaluar o riesgo de sufrimiento psicológico en las familias de niño con EF	Los problemas emocionales del paciente falciforme afectan los hermanos y familiares y son factores de riesgo psicosociales para toda a familia.	II
E05(23)	50 mujeres cuidadoras de niños con EF	Analizar la percepción de riesgo reproductivo de mujeres y cuidadoras de niños con EF.	mujeres quieren tener otros hijos incluso bajo el riesgo; mujeres no quieren más tener más hijos por miedo del otro niño tener la EF.	V
E06(15)	250 madres (100 con niño EF)	Identificar niños con EF que experimentan problemas psicosociales junto con sus madres	Hubo correlación entre niños con probable tendencia a problemas psicológicos y madres.	II
E07(16)	301 padres de niños con Enfermedades . Crónicas, siendo (44 EF).	Describir y comparar el funcionamiento familiar general de niños con 5 Enfermedades crónicas (entre ellas la EF)	EL funcionamiento es insalubre y se relaciona con factores de riesgo como: la edad del niño, pocos niños que viven en la casa y baja renda.	II
E08(17)	52 padres de niños con EF	Explorar como es la comunicación padres-hermanos de niños con EF e identificar factores que influyen .	La comunicación es eficaz, ellos muestran interés, consciencia y responsabilidad en el cuidado con los hermanos con EF.	V
E09(18)	150 padres de niños con EF	Examinar la correlación de variables psicosociales de los padres en el cuidado a los hijos con EF	Las correlaciones de variables psicosociales: edad joven del niño, utilización del servicio de salud, edad de los padres, estado civil influyen el cuidado.	II

E10(7)	65 familias de niños con EF.	Examinar el papel del funcionamiento familiar sobre el funcionamiento psicosocial de hermanos saludables de niños con EF.	El estudio mostró que dificultades comportamentales y psicológicas perjudican el funcionamiento familiar.	V
E11(9)	padres de 15 niños con EF.	Identificar los estresores de la EF y como los padres enfrentan esos factores.	Estresores son: complicaciones médicas, efectos colaterales del tratamiento, interrupción de rutinas diarias y actividades, reacciones emocionales, cuestiones de comunicación, desafíos sociales y preocupaciones con el futuro.	II
E12(19)	13 miembros de familias da zona rural del Kenya con EF	Explorar las experiencias de familias con niños afectadas por anemia falciforme y como estas experiencias influyen las relaciones en la familia	El estudio apunta que en el seno de las familias, las madres sufren la estigmatización por ser vistas como portadoras de la EF para los hijos.	V
E13(20)	Estudio con 100 madres de niños con EF	Evaluar o impacto psicosocial de la EF sobre las madres.	28% de las madres de niños con EF fueron identificadas cuanto a casos probables de problemas psicológicos.	V
E14(8)	<b>Entrevistas con 10 familias que poseían por lo menos un hijo con anemia falciforme (AF)</b>	<b>Analizar lo cotidiano de familias de niños con la AF</b>	<b>La AF afecta toda la familia, siendo que la sobrecarga del cuidado recae sobre la madre lo que altera la dinámica familiar.</b>	II
E15(24)	<b>Estudio de caso de una familia con hijo portador de AF</b>	<b>Comprender lo cotidiano de la familia que experimenta la condición crónica por anemia falciforme</b>	<b>La familia es afectada en su cotidiano por la necesidad de continuidad del cuidado.</b>	V
E16(21)	<b>53 padres de niños con EF</b>	<b>Verificar las relaciones entre paciente y enfrentamiento familiar y cuidados en salud de niños con EF</b>	<b>El enfrentamiento positivo del paciente estaba relacionado al funcionamiento familiar positivo y la menor utilización de los servicios de salud.</b>	VI

Fuente: Elaborado por los autores, 2015.

dinámica familiar, calidad de vida del niño y su familia y soporte social y red de apoyo.

### *Impacto da EF en la familia*

Cada familia es una unidad, y en la actuación con ella es necesario concentrar nuestro mirar para la interacción entre sus miembros,

y no solamente en el individuo. Por eso, en el manejo de la enfermedad crónica, evaluación y cuidado deben incluir el foco en la familia y no apenas en el paciente<sup>(15)</sup>.

Un estudio confirma que la EF altera la rutina familiar, modificando no solamente la vida del niño, como también la de sus hermanos saludables que experimentan interrupciones



en su rutina en detrimento de las demandas de la enfermedad del hermano afectado. Consecuentemente, hay estrés y un desequilibrio en el funcionamiento psicosocial de los miembros familiares<sup>(7)</sup>. Esos cambios en el núcleo familiar son desencadenadas por un nuevo estilo de vida cercada de cuidados relacionados al uso específico de medicamentos<sup>(13,23)</sup>, constantes hospitalizaciones en los momentos de crisis<sup>(22)</sup>, búsqueda por dieta adecuada<sup>(23)</sup>, restricciones de actividades físicas<sup>(9,23)</sup> y otros cuidados que son necesarios para el control de la morbilidad<sup>(23)</sup> de la EF.

Esas modificaciones impuestas por el manejo de la enfermedad sobrecargan los padres, que además de cuidar del hijo afectado por la enfermedad, también necesitan balancear los cuidados necesarios a los otros hijos no enfermos, lo que puede generar conflictos en el ajustamiento familiar<sup>(14,17,21)</sup>.

En ese sentido, las familias y niños experimentaron sentimientos diversos, entre ellos, el sufrimiento generado por la sobrecarga física y psicosocial, que puede afectar todos los miembros, pero principalmente el cuidador principal<sup>(9)</sup>.

Al estudiar lo cotidiano de esas familias, investigadores destacaron que las madres son las principales responsables por el cuidado<sup>(8)</sup> y asumen el doble papel de madre y cuidadora<sup>(8,15,23)</sup>, ya que están más involucradas en los cuidados diarios de los hijos<sup>(15)</sup>.

Otro estudio<sup>(23)</sup> reveló que la experiencia del cuidado al niño con EF determina las decisiones reproductivas de las madres - algunas no desean más tener hijos con recelo de tener un segundo hijo con la enfermedad. Además de eso, conllevaría más gastos, necesitando de mayor ampliación de la renda familiar<sup>(13)</sup>.

En otro estudio<sup>(8)</sup>, se destacó que muchas madres dejan el trabajo para dedicarse exclusivamente al hijo enfermo, buscando muchas

veces empleos informales en el propio hogar para garantizar la proximidad y la atención continua junto al hijo, consecuentemente, la reducción en las finanzas de la familia<sup>(15,23)</sup> puede generar riesgos para un sufrimiento físico, social y emocional llevando a un desajuste conyugal<sup>(15)</sup>.

De ese modo, las experiencias en el cuidado del niño con EF envuelven mecanismos de superación día a día<sup>(8)</sup> con el fin de que la familia busque la mejor manera de enfrentar y adaptarse a un cotidiano marcado por episodios de agudización de la enfermedad<sup>(12)</sup>, sufrimiento, miedo del futuro, ausencias en el empleo y complicaciones que desencadenan riesgos psicosociales<sup>(8,12-13)</sup>.

### *Repercusiones psicosociales en la dinámica familiar*

Las repercusiones psicosociales ante la experiencia de cuidado con el hijo con EF puede ser generado por sentimiento de culpa en haber gestado un hijo enfermo<sup>(9,19)</sup>, además de eso, el riesgo en concebir otro niño con EF pueden tener un efecto negativo sobre el humor de las madres cuidadoras<sup>(7,22)</sup>.

Muchas familias de los niños con EF enfrentan desafíos psicosociales relacionadas a las internaciones frecuentes y restricción en las actividades sociales que desencadenan prejuicio en la calidad de vida y síntomas psicológicos<sup>(9)</sup>.

El estrés del manejo de la enfermedad trae repercusiones en la dinámica familiar, pudiendo llevar al riesgo de depresión de los genitores<sup>(22)</sup>, como apuntado en un artículo en que mitad de los cuidadores de niños con EF estaban en riesgo de depresión<sup>(13)</sup>.

Estudios con familias americanas de origen africana resaltaron que dificultad financiera<sup>(7,17,19-20,22)</sup>, bajo nivel educacional del cuidador<sup>(13,19)</sup> y difícil funcionamiento familiar<sup>(7,15-16)</sup> son factores de riesgo determinantes para el

aumento de los síntomas de la enfermedad y del sufrimiento psicológico de las familias<sup>(14)</sup>.

Ya los artículos<sup>(15,20)</sup> afirman que el manejo de la EF requiere una atención especial al niño mismo sin ella estar en crisis. Combinado con las experiencias intermitentes de crisis, admisiones hospitalarias y transfusiones continuas, es notable que el estrés constituya un riesgo para la disfunción psicosocial del cuidador y de otros miembros de la familia.

Como cualquier enfermedad crónica, el estrés y el sufrimiento pueden llevar a interrupciones en las relaciones intrafamiliares<sup>(7)</sup>. La familia busca un nuevo sentido para que haya un funcionamiento familiar más organizado frente a las repercusiones psicosociales que se presentan.

En ese sentido, la enfermería se coloca en una posición privilegiada. Siendo el área del cuidado por excelencia, es posible contribuir con orientaciones que puedan ayudar las familias en la adaptación al nuevo<sup>(12)</sup>.

El funcionamiento familiar de niños con EF debido a la cantidad de hospitalización y a la necesidad de atención médica reduce la calidad del tiempo que las familias consiguen pasar unos con los otros, perjudicando la involucración afectiva entre los miembros familiares<sup>(16,21)</sup>. Las familias se pueden beneficiar de estrategias para mejorar la comunicación, gestión del tiempo y resolución de los conflictos, o sea, el funcionamiento familiar, cuando mejoran la negociación de sus papeles antes y durante las crisis de formación de células falciformes con el fin de promover el mejor manejo de la enfermedad<sup>(16)</sup>.

Para lidiar con el desajuste familiar, autores desarrollaron investigaciones en ese campo y sugirieron mayor atención en las áreas de comunicación<sup>(16-17)</sup>, papeles<sup>(14,21)</sup> y el involucramiento afectivo entre los miembros de la familia<sup>(16)</sup> - inclusive los hermanos del niño enfermo, que estando involucrados por una comunicación

recíproca con sus padres<sup>(17)</sup>, demostraron conocimiento en los cuidados con el hermano afectado.

De ese modo, la involucración de todos los miembros en el cuidado ameniza la sobrecarga del cuidador, facilita la división de tareas y de papeles, organiza el funcionamiento familiar y reduce síntomas de riesgo como depresión<sup>(13,22)</sup>, estrés y sufrimiento en el niño<sup>(7,8,12-13-14-15)</sup> y familia.

### **Calidad de vida del niño y su familia**

Las publicaciones internacionales<sup>(13,16)</sup> y nacionales<sup>(22)</sup> sobre la *Calidad de vida* del niño y de la familia conducen reflexiones debido a las restricciones en los aspectos emocional, social, familiar y físico que los involucran en lo cotidiano.

El tema viene siendo investigado, ya que la EF es una enfermedad crónica que lleva a limitaciones<sup>(8-9,13,24)</sup>, frustraciones, desesperanzas y pérdidas<sup>(8-9,22,24)</sup>, el niño deja de frecuentar la escuela cuando está en crisis o incluso necesita de atención hospitalaria<sup>(8-9,12-13,16,21-22)</sup>, los encargos físicos y psicosociales llevan a la enfermedad psicológica, que perjudican la calidad de vida de esas personas<sup>(8-9,13,18,21-22)</sup>.

En los últimos 20 años, fueron desarrollados varios instrumentos para evaluar la calidad de vida en niños. Uno de ellos, el *Pediatric Quality of Life Inventory (Peds QL) versión 4.0*, que evalúa la calidad de vida en niños saludables y con enfermedad crónica, fue actualmente validado en el contexto brasileiro<sup>(22)</sup>.

Estudiar la calidad de vida en niños con EF se hace necesario, ya que una serie de factores como el dolor afectan la calidad de vida de niños con EF, pues está asociada al prejuicio del funcionamiento recreativo y social, bien como la frecuencia escolar y actividades de ocio, perjudicando la vida diaria<sup>(7,21)</sup>.

Tan importante como evaluar la calidad de vida en niños con EF es evaluar la de sus padres cuidadores, que además de sufrir con el manejo diario de la enfermedad<sup>(22)</sup>, lidian con la carga de

que transmitieron al hijo una enfermedad que involucra cuestiones sociales y étnicas<sup>(9,13,19)</sup>. Una investigación evidenció que algunas mujeres son estigmatizadas por la propia familia, por ser vistas como portadoras de la enfermedad para el hijo<sup>(19)</sup>. Este aspecto hace con que tengan un mayor riesgo para la baja calidad de vida<sup>(14)</sup>.

En otro estudio fue identificado que los padres perciben una baja calidad en el cuidado prestado a sus hijos en el ambiente hospitalario y creen que esta atención sea por cuestiones étnicas y raciales<sup>(12)</sup>, corroborando con el estudio anterior, en que se destaca que el origen afro descendiente lleva a la estigmatización<sup>(19)</sup>, y consecuente disminución de la calidad de vida de cuidadores y niños con EF<sup>(14)</sup>.

Entre los determinantes que contribuyen para la baja calidad de vida se encuentran también los aspectos socioeconómicos<sup>(22)</sup>, hecho que la mayoría de los cuidadores dejan de trabajar o piden salidas anticipadas para cuidar del niño enfermo<sup>(8,24)</sup>, lo que comúnmente conllevará una sobrecarga del cuidador<sup>(22)</sup>, llevándolo a una baja calidad de vida no cotidiano.

Se resalta la necesidad de más estudios en el contexto brasileiro que engloben el tema *Calidad de vida del niño con EF* y las variables socioeconómicas y culturales con el fin de evidenciar lagunas y mejorar el cuidado integral a esos pacientes y sus familias<sup>(22)</sup>.

### *Soporte social y red de apoyo de familias de niños con EF*

Considerando la asistencia en salud y la necesidad de auxilio para las familias, los estudios internacionales afirman que el soporte social es determinante para la adherencia al tratamiento de la de enfermedad<sup>(7,9,18)</sup>.

Después de la confirmación del diagnóstico, la motivación de la familia en dar seguimiento a la terapéutica del niño con DE es facilitada

por el enfrentamiento ante los eventos estresantes que filtran la rutina de cuidados con niños, como las recurrentes internaciones, exámenes y consultas<sup>(18)</sup>. Para tanto, el soporte social es el pilar para que los padres y niños vivan la experiencia de manejo de la EF con más seguridad<sup>(8)</sup>. Un soporte social limitado desalienta la familia, que, desamparada, siente dificultades en conducir la toma de decisiones en relación al régimen terapéutico<sup>(14,24)</sup>.

De ese modo, la familia extensa, los amigos, vecinos y profesionales de salud, como pilares del soporte social<sup>(18)</sup>, favorecen la elaboración de habilidades por parte de los padres para enfrenten la rutina modificada en consecuencia de la enfermedad de sus hijos<sup>(8,18)</sup>.

Los comportamientos de la familia frente al proceso de salud y enfermedad son influenciados por los distintos tipos de soporte (emocional, social y médico). Más soporte social corresponde a un mayor involucramiento y consciencia de la familia en los cuidados con el hijo enfermo. Habiendo dificultades comportamentales y psicológicas en relación al manejo diario del niño con EF, hay también el desajuste en la dinámica familiar y estas familias pasan a no ejercer los cuidados de rutina<sup>(7,15,16)</sup>, elevando el riesgo para complicaciones de la enfermedad<sup>(7)</sup>.

Para lograr la resiliencia, un estudio destacó que la flexibilización entre los miembros familiares es una estrategia eficaz de soporte social y de red de apoyo, pues, cuando las abuelas pasan a asumir el manejo de cuidados<sup>(14)</sup>, hay una disminución de riesgos de problemas psicosociales en el núcleo familiar<sup>(8,12-13)</sup>.

En el contexto del enfrentamiento familiar, el soporte social incluye estrategias para tomada de decisiones, aceptación y gerenciamiento de la enfermedad<sup>(14,24)</sup>. Estas estrategias son alcanzadas en un medio social, que incluye como sostén la religión y la espiritualidad<sup>(8,14,24)</sup>.

En este sentido, la participación de las familias de niños con EF en organizaciones sociales y asociaciones de enfermos falciformes<sup>(8,20)</sup> los fortalece, pues espacios de convivencia permiten a división de problemas que son comunes en sus rutinas<sup>(8,24)</sup>.

No se puede ignorar los servicios interconectados que apoyan las familias de niños con enfermedad falciforme, como clínicas, hospitales, centros de hematología y estrategia de salud de la familia<sup>(24)</sup>. Es legítimo que ciertas familias se sientan satisfechas con algunos servicios prestados y creen vínculos afectivos, mientras que en otros casos la ligación con la unidad de atención puede ser débil<sup>(24)</sup>, la familia no se siente cómoda y se establece poca confianza, impidiendo la expresividad de sentimientos. Eso dificulta la adaptación de la familia en el manejo de la EF<sup>(8)</sup>.

De igual forma en el contexto de los servicios como fuentes de apoyo a estas familias, se resalta que, debido a la cronicidad de la enfermedad falciforme, se torna primordial la realización de un acompañamiento compartido con la red de apoyo da Atención Primaria en Salud (APS)<sup>(24)</sup> por medio de un efectivo sistema de referencia y contra referencia, con el establecimiento de un plan de cuidados que torne el apoyo más eficaz entre la familia y el servicio. De esta forma, facilitaría el alcance de la integralidad del cuidado<sup>(24)</sup>, o sea, una asistencia interconectada entre las unidades de APS con los Centros de Hematología, visto que uno de los principios del Sistema Único de Salud (SUS) es la integralidad descrita en la línea de cuidados a los portadores de enfermedad falciforme, manual creado por el Ministerio de Salud<sup>(24)</sup>.

Dentro del principio de la integralidad, el acompañamiento a pacientes y familias debe ser ofertado por la red de atención primaria y no solamente por los servicios de hematología, ya que uno de los principios del SUS es la descentralización, indicando que sus usuarios deben

ser atendidos próximos de sus residencias<sup>(24)</sup>.

Ese principio se confronta con una participación limitada de profesionales de salud en el cuidado a la persona y la familia que vivencia la EF<sup>(24)</sup>, o sea, es necesaria una educación permanente de los profesionales para que la meta de la integralidad del cuidado al niño y su familia sean efectivamente alcanzadas<sup>(8,24)</sup>.

Sin embargo, ante una asistencia en salud que aún es fragmentada, la familia se mantiene como la principal proveedora en el cuidado del niño con EF<sup>(8,22)</sup>, intentando enfrentar los desafíos que se colocan para el alcance de la integralidad del cuidado<sup>(24)</sup> y luchando por la calidad de vida de sus hijos que conviven con la enfermedad<sup>(8)</sup>.

## CONCLUSIÓN

Uno de los límites de la presente investigación se restringe a la baja producción nacional sobre el tema familias de niños con EF, principalmente de obras relacionadas al manejo diario de las familias en relación a la enfermedad.

Es cierto también que fueron encontrados pocos estudios en el área de enfermería, y como la EF es una de las enfermedades hereditarias más comunes de Brasil, requiere un cuidado continuo por el equipo multidisciplinar, del cual el enfermero es integrante.

Ante el impacto de la EF en las familias, resaltase la importancia de este estudio, que vino corroborar para la reflexión de profesionales de salud que asisten los niños con EF, alentándolos para la importancia de la familia en el contexto del cuidado y de sus reales necesidades en el manejo de la enfermedad.

En los artículos analizados se ve la necesidad de estudios que aborden la evaluación de familias en la experiencia del cuidado, con investigaciones que muestren la utilización de instrumentos de evaluación con familias para

que subsidien el conocimiento de la estructura interna, de las redes de apoyo y de soporte de las familias en la conducción del cuidado con el hijo enfermo falciforme. Además de eso, en el ámbito de la enfermería, propone intervenciones personalizadas para cada familia por medio de las etapas de levantamiento de problemas, planeamiento de cuidados, implementación y evaluación de las intervenciones que colaboren para una efectiva sistematización de la asistencia de enfermería en la atención primaria, secundaria y terciaria al portador de EF y de su familia.

Se constató que las producciones científicas sobre la familia del niño con EF en Brasil aún se encontraron incipientes en el que se refiere a la integralidad del cuidado, pues aún hay dificultades para integrar la asistencia prestada en la esfera de la atención primaria con los centros de hematología, donde los niños con EF realizan consultas, exámenes y transfusiones. Hay poca comunicación entre los servicios para la continuidad del cuidado prestado, fragmentando a asistencia.

En el campo del manejo familiar, los estudios nacionales e internacionales mostraron las complicaciones ocurridas en torno de la enfermedad y del cuidado, que exigen enfrentamiento y adaptación de la familia.

En la literatura internacional, hubo tendencia por estudios que exploran los factores de riesgos psicosociales para el niño y familia, evaluaciones sobre calidad de vida (principalmente apuntando la madre como principal cuidadora) y levantamiento de factores socioeconómicos y culturales que involucran las poblaciones de origen africana.

Se resalta que investigaciones sobre el funcionamiento familiar y as respuestas de la familia frente a la enfermedad e a los cuidados de la EF necesitan ser más estudiadas por los profesionales de salud, específicamente los de la enfermería, por la aproximación con las familias

en el cuidado. Como mencionado en las limitaciones de este estudio, es necesario establecer intervenciones personalizadas de acuerdo con las necesidades de cada familia, basándose en estudios sobre el funcionamiento de la dinámica familiar.

Se cree que una mejor comprensión sobre las demandas y anhelos de las familias y la identificación de elementos que dificulten el manejo diario de la enfermedad, como factores de riesgo psicosociales, referenciado por algunos autores de esta revisión integrativa, puedan estimular y subsidiar el equipo multidisciplinar en la construcción de un cuidado continuo a las familias, lo que favorecerá el alcance de la salud del niño con EF en su totalidad y una calidad de vida semejante de otros niños.

## CITAS

1. Jordan L, Swerdlow P, Coates TD. Systematic review of transition from adolescent to adult care in patients with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2013; 35(3):165-9.
2. Vigilante JA, DiGeorge NW. Sickle cell trait and diving: review and recommendations. *Undersea Hyperb Med.* 2014; 41(3):223-8.
3. Rodrigues DOW, Ferreira MCB, Campos SEM, Pereira PM, Oliveira CM, Teixeira MTB. História da triagem neonatal para doença falciforme no Brasil. *Rev Med Minas Gerais.* 2012; 22(1):66-72.
4. Silva-Pinto AC, Angulo IL, Brunetta DM, Neves FI, Bassi SC, Santis GC, et al. Clinical and hematological effects of hydroxyurea therapy in sickle cell patients: a single-center experience in Brazil. *São Paulo Med J.* 2013; 131(4):238-43.
5. Kanter J, Kruse-Jarres R. Management of sickle cell disease from childhood through adulthood. *Blood Rev.* 2013; 27(6):279-87.
6. Gold JI, Treadwell M, Weissman L, Vichinsky E. The mediating effects of family functioning on psychosocial outcomes in healthy siblings of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2011; 57(1):1055-61.[included in the review].

7. Guimaraes TMR, Miranda WL, Tavares MMF. The day-to-day life of families with children and adolescents with sickle cell anemia. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2009;31(1):9-14. [included in the review].
8. Hildenbrand AK, Barakat LP, Alderfer MA, Marsac ML. Coping and coping assistance among children with sickle cell disease and their parents. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2015; 37(1):25-34. [included in the review]
9. Whittemore R, Knaf K. The integrative review: updated methodology. *J Adv Nurs.* 2005;52(5):546-53.
10. Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Making the case for evidence-based practice. In: Melnyk BM, Fineout-Overholt E. *Evidence-based practice in nursing & healthcare. A guide to best practice.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 3-24.
11. Kam J, Panepinto JA, Brandow AM, Brousseau DC. Parental perception of quality of hospital care for children with sickle cell disease. *Wis Med J.* 2008;107(3):131-35. [included in the review]
12. van den Tweel XW, Hatzmann J, Ensink E, van der Lee JH, Peters M, Fijnvandraat K, et al. Quality of life of female caregivers of children with sickle cell disease: a survey. *Haematologica.* 2008;93(4):588-93. [included in the review]
13. Karlson CW, Haynes SL, Smith M, Faith MA, Elkin D, Megason G. Examination of risk and resiliency in a pediatric sickle cell disease population using the psychosocial assessment tool 2.0. *J Pediatr Psychol.* 2012; 37(9):1031-40. [included in the review]
14. Ayinmode T. Children with sickle cell disease who are experiencing psychosocial problems concurrently with their mothers: a Nigerian study. *Afr J Psychiatry (Johannesbg).* 2011; 14(1):392-401. [included in the review]
15. Herzer M, Godiwala N, Hommel KA, Driscoll K, Mitchell M, Crosby LE, et al. Family functioning in the context of pediatric chronic conditions. *J Dev Behav Pediatr.* 2010; 31(1):1-14. [included in the review]
16. Graff JC, Hankins JS, Hardy BT, Hall HR, Roberts RJ, Neely-Barnes SL. Exploring parent-siblings communication in families of children with sickle cell disease. *Issues Compr Pediatr Nurs.* 2010; 33(2):101-23. [included in the review]
17. Raphael JL, Butler AM, Rattler TL, Kowalkowski MA, Mueller BU, Giordano TP. Parental information, motivation, and adherence behaviors among children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2013; 60(7):1204-10. [included in the review]
18. Marsh VM, Kamuya DM, Molyneux SS. "All her children are born that way": gendered experiences of stigma in families affected by sickle cell disorder in rural Kenya. *Ethn Health.* 2011; 16(4-5):343-59. [included in the review]
19. Tunde-Ayinmode MF. Psychosocial impact of sickle cell disease on mothers of affected children seen at University of Ilorin Teaching Hospital, Ilorin, Nigeria. *East Afr Med J.* 2007; 84(9):410-19. [included in the review]
20. Mitchell MJ, Lemanek K, Palermo TM, Crosby LE, Nichols A, Powers SW. Parent perspectives on pain management, coping, and family functioning in pediatric sickle cell disease. *Clin Pediatr (Phila).* 2007;46(4):311-19. [included in the review]
21. Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terreri MTRA, Braga JAP. Quality of life in patients with sickle cell disease. *Rev Paul Pediatr.* 2013;31(1):24-9. [included in the review]
22. Guedes C. Decisões reprodutivas e triagem neonatal: a perspectiva de mulheres cuidadoras de crianças com doença falciforme. *Ciênc Saúde Coletiva.* 2012; 17(9): 2367-76. [included in the review]
23. Silva AH, Bellato R, Araújo LFS. Cotidiano da família que experiência a condição crônica por anemia falciforme. *Rev Eletr Enf.* [internet]. 2013 Apr-Jun [Cited 2015 May 09]; 15(2):437-46. Available from: <http://dx.doi.org/10.5216/ree.v15i2.17687>. [included in the review]
24. Rodrigues CCM, Araújo IEM, Melo LL. A família da criança com doença falciforme e a equipe enfermagem: revisão crítica. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2010;32(3):257-64. [included in the review]
25. Wright LM, Leahey M. *Enfermeiras e Famílias: um guia para avaliação e intervenção na família.* 5. ed. São Paulo: Roca, 2012.

26. Carvalho AS, Depianti JRB, Silva LF, Aguiar RCB, Monteiro ACM. Reactions of family members of children diagnosed with cancer: a descriptive study. *Online braz j nurs* [Internet]. 2014 Sep [Cited 2015 Mar 20]; 13(3):282-91. Available from: <http://www.objnursing.uff.br/index.php/nursing/article/view/4356>
27. Amaral JL, Almeida NA, Santos PS, Oliveira PP, Lanza FM. Perfil sociodemográfico, econômico e de saúde de adultos com doença falciforme. *Rev Rene*. 2015; 16(3):296-305

---

Todos los autores participaron de las fases de esa publicación en una o más etapas a continuación de acuerdo con las recomendaciones del International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE, 2013): (a) participación substancial en la concepción o confección del manuscrito o de la recolecta, análisis o interpretación de los datos; (b) elaboración del trabajo o realización de la revisión crítica del contenido intelectual; (c) aprobación de la versión sometida. Todos los autores declaran para los debidos fines que es de su responsabilidad el contenido relacionado con todos los aspectos del manuscrito sometido al OBJN. Garantizan que las cuestiones relacionadas con la exactitud o integridad de cualquier parte del artículo fueron debidamente investigadas y resueltas. Eximiendo por lo tanto el OBJN de cualquier participación solidaria en eventuales procesos judiciales sobre la materia en aprecio. Todos los autores declaran que no poseen conflicto de intereses, de orden financiera o de relacionamiento, que inflencie la redacción y/o interpretación de los resultados. Esa declaración fue firmada digitalmente por todos los autores conforme recomendación del ICMJE cuyo modelo está disponible en [http://www.objnursing.uff.br/normas/DUDE\\_final\\_13-06-2013.pdf](http://www.objnursing.uff.br/normas/DUDE_final_13-06-2013.pdf)

---

Recibido: 10/08/2015  
Revisado: 27/04/2016  
Aprobado: 27/04/2016