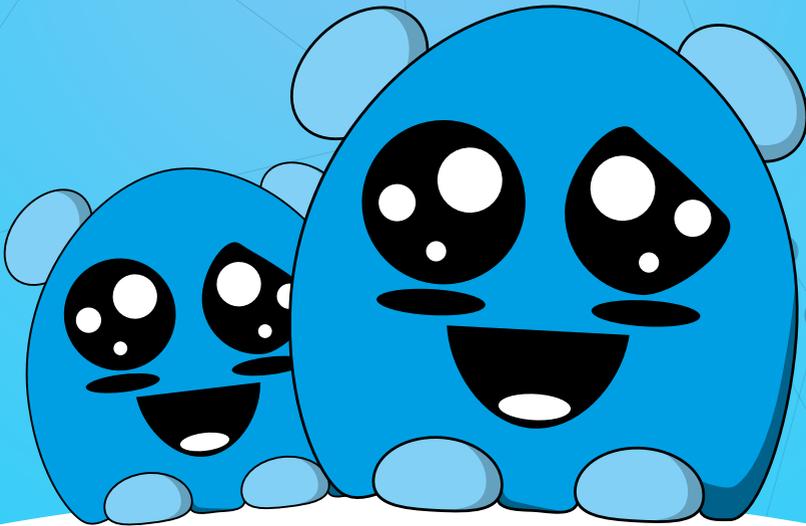


SÍNDROME DE NOONAN

**GUÍA DE APOYO PARA FAMILIAS
CÓMO COMUNICAR EL DIAGNÓSTICO
A NUESTROS/AS HIJOS/AS**



Referencia curricular autora guía



Victoria Sánchez Mújica

Nº colegiada CA00818

- Licenciada en Psicología por la Universidad de Oviedo.
- Psicoterapeuta Familiar y de Pareja por la EVNTE.
- Experta en Mediación Familiar por la UNED.
- Acreditada como psicóloga clínica y de la salud.

Ha participado en diversos proyectos de entidades privadas, atendiendo los intereses de menores en riesgo psicosocial, de familias en conflicto o en áreas de rehabilitación en salud mental. Ha colaborado con administraciones públicas en servicios de intervención familiar, de atención a menores y/o de violencia. También ha desarrollado su profesión desde la práctica privada, como psicoterapeuta, psicóloga clínica y de la salud, y como formadora de pacientes y/o profesionales. En los últimos años, se ha centrado en la atención a la persona y la familia, a través de una intervención terapéutica, además de investigar en torno al padecimiento de las enfermedades crónicas.

Actualmente dirige una iniciativa propia, "Proyecto Acompasados" –Atención psicológica, Intervención familiar, Enfermedades crónicas- atendiendo muy especialmente a personas y familias en períodos de crisis vitales. Además de colaborar en varios proyectos para mejorar la calidad de vida de personas con trastornos mentales.

Fecha: Noviembre 2017

Nº Ejemplares: 1.000

Autoría: Victoria Sánchez Mújica - Psicóloga

Coordinación: Inmaculada González García

Fotografía: www.pixabay.com

Portada: María Suárez Bedia

DEPOSITO LEGAL SA 580-2017

ÍNDICE

SÍNDROME DE NOONAN: COMO COMUNICAR EL DIAGNÓSTICO A NUESTROS/AS HIJOS/AS. GUÍA DE APOYO PARA FAMILIAS

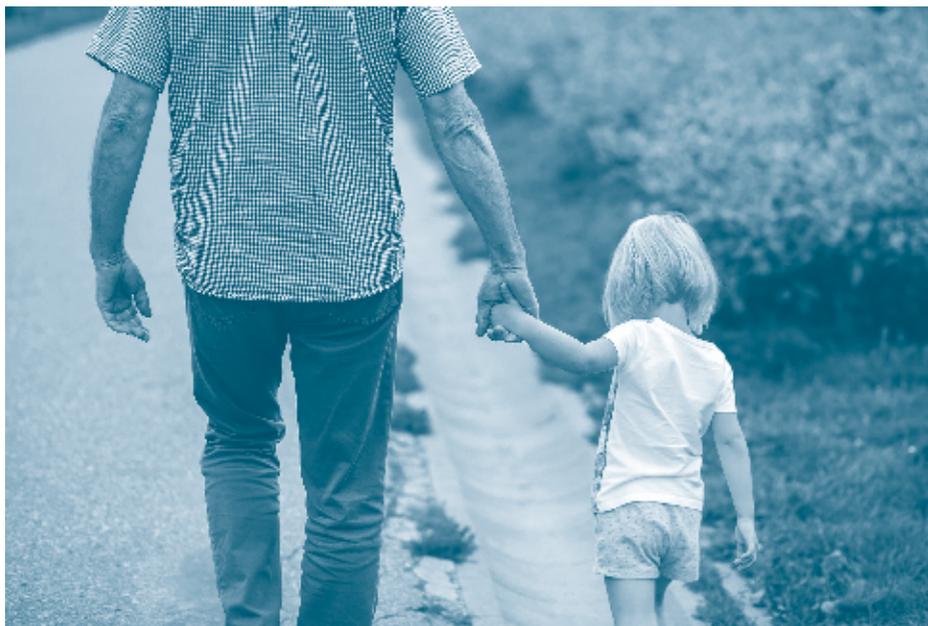
Presentación de la Guía.....	Pág. 4
Síndrome de Noonan	Pág. 5
SALUDAS	
MARIA LUISA REAL GONZÁLEZ, Consejera de Sanidad	Pág. 11
INMACULADA GONZÁLEZ GARCÍA, Presidenta FEDERAS	Pág. 12
MAR ARRUTI BUSTILLO, Presidenta COCEMFE-CANTABRIA	Pág. 13
JUAN CARRIÓN TUDELA, Presidente FEDER.....	Pág. 14
1 Introducción	Pág. 15
2 Aprendiendo a comunicarnos.....	Pág. 16
3 La enfermedad para los/as niños/as	Pág. 18
3.1. Comprensión de la enfermedad según la etapa de desarrollo infantil....	Pág. 21
4 Preguntas frecuentes.	Pág. 23
4.1. ¿Es necesario hablar con mis hijos/as?.....	Pág. 24
4.2. ¿Cuándo debemos hacerlo?.....	Pág. 27
4.3. ¿Quién debe hablar con ellos/as?.....	Pág. 27
4.4. ¿Que debemos explicarles?	Pág. 28
4.5. ¿Cómo debemos hablar con los/as niños/as?.....	Pág. 29
5. Posibles reacciones de los/as niños/as según su edad	Pág. 31
5.1. Reacciones	Pág. 31
5.2. Algunas preocupaciones infantiles	Pág. 32
6 Conversando con los/as hermanos/as.....	Pág. 33
7 La respuesta emocional de la familia	Pág. 35
8 Pautas generales para afrontar la situación.....	Pág. 37
9 Cuándo pedir ayuda.....	Pág. 37
10 Anexos	Pág. 39
10.1. Folleto Síndrome de Noonan.....	Pág. 39
10.2. Cuento. Herramienta de apoyo	Pág. 40
10.3. Guías Síndrome Noonan.....	Pág. 41

PRESENTACIÓN

Una guía práctica, y explicativa, cuya función es el apoyo a las familias que conviven con el Síndrome de Noonan. Un material orientativo creado para ayudar a padres, madres y familias, en el inicio de la comunicación, del diálogo con sus hijos/as, sobre la enfermedad que padecen, mejorando su calidad de vida como pacientes y por tanto, las relaciones familiares. Sin perder la perspectiva de los más pequeños/as, o la carga emocional de una labor delicada y necesaria, que implica a todos/as los miembros que componen cada familia en particular.

“Una guía que nos ayude a orientarnos sobre lo que necesitamos comunicar a nuestros/as hijos/as.”

Gracias a tod@s los que han hecho posible esta guía, los que han dado forma a este trabajo, y los que han enriquecido nuestra labor aportando sus experiencias, testimonios, circunstancias, dudas y estados emocionales.



SÍNDROME DE NOONAN

CONCEPTO DE LA ENFERMEDAD

El síndrome de Noonan es una enfermedad genética perteneciente a las RASopatías que se caracteriza por talla baja, cardiopatía, dismorfia facial y alteraciones esqueléticas

CÓDIGO CIE 10 - Q87.1

SINÓNIMOS

Síndrome de Ullrich Noonan, Síndrome de Ullrich, Síndrome de Pseudo Turner, Fenotipo Turner con Cariotipo Normal, Síndrome de Turner del Varón, Síndrome del Pterigium Colli.

INCIDENCIA

Se estima una incidencia de entre 1/1.000 - 1/2.500 recién nacidos/as vivos/as

ETIOLOGÍA

El síndrome de Noonan es una enfermedad monogénica de herencia autosómica dominante y expresividad muy variable. La alteración genética puede ser heredada o "*de novo*". En los casos familiares predomina la transmisión materna (3:1) y en los casos de novo, el alelo mutado suele ser de origen paterno. El gen alterado es PTPN11 en el 50% de los casos, otros genes relacionados son: SOS1, RAF1, BRAF, SHOC2, KRAS, MAP2K1, NRAS, SPRED, RIT1

CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas del síndrome de Noonan son talla baja: el peso y la talla al nacimiento suelen ser normales. La ganancia ponderal suele ser escasa en el periodo de lactante debido a dificultades en la alimentación (63% casos), pero suele resolverse antes de los 18 meses.

La talla en la infancia se sitúa en percentiles bajos de la normalidad, haciéndose más evidente en la adolescencia. La talla adulta suele establecerse en los percentiles inferiores de la normalidad.

SÍNDROME DE NOONAN

- **Cardiopatía:** (50-80% de los/as pacientes) La cardiopatía típica es la estenosis valvular pulmonar con displasia valvular (20-50% de los casos). La miocardiopatía hipertrófica está presente en el 20-30%. Otras cardiopatías descritas con menor frecuencia son los defectos septales, estenosis de ramas pulmonares, Tetralogía de Fallot y coartación aórtica. Hasta un 58% de los pacientes presentan alteraciones electrocardiográficas, independientemente de la presencia o no de cardiopatía estructural.

- **Dismorfia facial:** los rasgos faciales cambian con la edad haciéndose menos evidentes en la edad adulta. Los rasgos más característicos son hipertelorismo, desviación ocular antimongoloide, ptosis, epicantus y orejas bajas, rotadas y con hélix grueso. El cuello es corto y ancho con implantación posterior baja del cabello.

- **Alteraciones esqueléticas:** las anomalías torácicas más características son pectum carinatum superior/excavatum inferior con aumento de la distancia intermamilar (75-95%). Un 15% desarrollan escoliosis. Otras anomalías esqueléticas son cubitus valgus, clinobraquidactilia, sinostosis radiocubital e hiperlaxitud articular

- **Otras anomalías asociadas son:** Diátesis linfática o hemorrágica (55%), retraso psicomotor o mental (Suelen adquirir la deambulación alrededor de los 21 meses. Un 25% presentan dificultades en el aprendizaje y un 15-35% retraso mental que suele ser leve. Suelen tener mayor dificultad en el ámbito verbal, presentando hasta un 72% problemas en la articulación del lenguaje). Displasia linfática (En menos del 20% de los/as pacientes). Alteraciones oculares (95%. Estrabismo, alteraciones de refracción y ambliopía son los más frecuentes.) Criptorquidia en varones (77%). Anomalías auditivas, Alteraciones cutáneas y de la pigmentación...

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en aspectos clínicos, apoyados en unos criterios que describiremos.

El diagnóstico genético permite la confirmación de la enfermedad (70-75% de los casos) aunque no permite descartarla si el resultado es negativo.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Criterios de diagnóstico clínico, (Van der Burgt 1994)

CRITERIOS MAYORES	CRITERIOS MENORES
Cara típica Estenosis pulmonar Talla <P3 Pectum carinatum/excavatum Pariete de primer grado afectad@ Tener todos los siguientes: Retraso mental Criptorquidia Displasia linfática	Cara sugestiva Otros defectos cardiacos Talla <P10 Tórax ancho Pariete primer grado sugestivo Tener todos los siguientes: Uno de ellos
DIAGNOSTICO DEFINITIVO. SI CUMPLE:	
<ul style="list-style-type: none"> - 2 criterios mayores o - 1 criterio mayor + 2 criterios menores - 3 criterios menores 	

EVOLUCIÓN, PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

No existe un tratamiento específico. El tratamiento es personalizado respondiendo a la clínica de cada caso. Es fundamental diagnosticar pronto la enfermedad para poder comenzar las distintas terapias aplicables (psicomotricidad, logopedia, fisioterapia, terapia ocupacional, ...). El seguimiento de la enfermedad deber ser multidisciplinar (cardiología, neurología, endocrinopediatría, hematología, oftalmología ...)

La esperanza de vida de estos pacientes está dentro de la media de la población general.

Aún no existe un tratamiento específico para el síndrome de Noonan. El tratamiento se realiza de forma personalizada y acuerdo a la severidad de las anomalías que se presentan en cada paciente.

ASPECTOS A TENER EN CUENTA EN LA VALORACIÓN

. FÍSICA

Desde el punto de vista médico no existe un tratamiento de curación específico para el síndrome de Noonan. Será preciso someter al/la niño/a a tratamiento de Atención Temprana con programas de educación especial individualizados, terapia de lenguaje y terapia ocupacional, en el caso de ser necesarios.

El enfoque terapéutico debe ser multidisciplinar dada la variedad de sintomatología que incluye este síndrome.

El desarrollo de la discapacidad se debe abordar con programas de intervención temprana, educación especial, en los casos que sea necesario, y formación profesional.

El sistema cardiovascular requiere seguimiento de por vida. En algún momento evolutivo de la enfermedad puede requerirse el tratamiento quirúrgico de la estenosis pulmonar, Cía, otros/as. Previo a las intervenciones es importante la valoración anestésica dadas las complicaciones relacionadas con este procedimiento descritas en algunos casos. Tratamiento de la hipermetropía y el estrabismo debe ser evaluado por oftalmólogo/a. Se debe realizar pruebas encaminadas a descartar problemas auditivos. Los problemas dentarios como la maloclusión requieren tratamiento especializado y es importante la atención dental rutinaria. En cuanto a la alimentación pueden aparecer vómitos, durante y después de la lactancia que se solucionan de forma espontánea, la dificultad de succión, del paso a la alimentación sólida, la lentitud para comer, la aversión a algunos sabores, y las dificultades generales para comer, (algunos casos precisan alimentación por sonda, gastrostomías,..), mejora con la edad, con la ayuda sobre la dieta y la nutrición, desapareciendo por completo a partir de los 4 ó 5 años

. PSICOLÓGICA

- Características cognitivas.

En uno de cada 4 casos, un 25% aproximadamente presentan un retraso mental variable, de leve a moderado, con un CI medio de 60-70 (se consi-

dera normalidad por encima de 80). Existe una asimetría mental que se manifiesta en déficits en áreas como la psicomotricidad y la integración visual motora.

- Lenguaje y Habla.

Los/as niños/as con síndrome de Noonan comienzan a hablar más tarde de lo que habitualmente se espera. Hay una gran variedad en el curso del desarrollo temprano del lenguaje pero, por lo general, alrededor de los 18 meses de edad.

Muchos/as niños/as comienzan a hablar con oraciones completas aproximadamente a los 3 años y alrededor de los 4 ó 5 años, el lenguaje se desarrolla con normalidad.

- Resumen características del lenguaje.

- Retraso variable en su adquisición.
- Comprensión superior a la expresión. Hay una gran variedad de situaciones escolares en niños/as con SN. Las situaciones particulares dependen tanto de sus necesidades como del apoyo que el sistema de la escuela está en condiciones de dar tanto en ambientes especializados como en los ordinarios. La adaptación y el apoyo del programa son altamente recomendables.

- La evaluación de las necesidades educativas

La evaluación psicopedagógica constituye el primer paso en la organización de la respuesta educativa, en ella se analizan los factores de índole personal y contextual, familiar o escolar, que inciden en el proceso de enseñanza y de aprendizaje para planificarlos con la mayor garantía. Constituye el paso previo a la intervención educativa especializada o compensadora. Por ello, se realiza antes de la escolarización, de la elaboración de la adaptación curricular y de la incorporación a cualquiera de los programas del período de transición a la vida adulta. También cuando un cambio significativo en el alumno o alumna así lo aconseja.

- Evaluación de las competencias curriculares.

La evaluación de las competencias curriculares consiste en conocer donde está situado el alumnado con relación a los objetivos y contenidos escolares. Se trata de determinar lo que es capaz de hacer el alumnado en los diferentes ámbitos o áreas del currículo ordinario.

- Evaluación del estilo de aprendizaje.

Para la organización de la respuesta educativa también es necesario conocer el estilo de aprendizaje del alumnado. El conjunto de aspectos que conforman su manera de aprender: cómo actúa, cómo se enfrenta a las tareas escolares desde una perspectiva cognitiva y emocional.

También interesa conocer lo siguiente:

- Las condiciones físicoambientales (sonido, luz, temperatura, ubicación) que le resultan más favorables.
- El tipo de agrupamientos en los que trabaja mejor y por los que muestra preferencia.
- La capacidad de atención: mejores momentos, formas de captar su atención, tiempo que puede mantener la concentración en una tarea...
- Las estrategias que emplea ante la resolución de las tareas: reflexividad, impulsividad, recursos que utiliza, tipo de errores más frecuentes, ritmo de aprendizaje...
- El tipo de reforzadores a los que responde, valoración de su propio esfuerzo, satisfacción ante sus trabajos.
- La motivación para aprender en los distintos ámbitos o áreas, contenidos y actividades por las que muestra mayor interés. Es importante conocer que tipo de actividades son las que más le atraen.
- Temas restringidos y a menudo repetitivos.
- Economía de información en el mensaje.



MARIA LUISA REAL GONZÁLEZ

Consejera de Sanidad. Gobierno de Cantabria.



Una de las situaciones más complejas con las que se enfrentan los profesionales sanitarios y para la que nunca se cuenta con suficiente formación específica, es el de la comunicación con los pacientes y familiares. Contamos con suficiente conocimiento e información sobre las enfermedades, pero menos sobre habilidades y formación en cómo transmitir y comunicar con los pacientes y sus familiares.

Esta misma dificultad se da en el caso de los padres, añadiéndose además el lazo emocional y afectivo que se establece entre padres e hijos.

Esta problemática es más manifiesta en el caso de enfermedades complejas, como es el caso del síndrome de Noonan. Aún habiendo los padres comprendido, conocido, aceptado e interiorizado la enfermedad de su hijo, surgen las dudas y los miedos sobre como comunicarse con los hijos respecto a la enfermedad. Y para ayudar a orientar sobre todo el proceso de comunicación, nada mejor que esta guía de apoyo a las familias que conviven con el síndrome de Noonan.

Una guía que, tras introducirnos en aspectos generales de la comunicación en el medio familiar y aportar ideas para mejorarla, revisa como evoluciona la comprensión del estado de enfermedad a lo largo de las distintas edades de los niños.

Además, incorpora una serie de preguntas frecuentes que, todos los que hemos tenido hijos, nos hemos hecho en alguna ocasión, incluso ante problemas menores de salud: si es necesario informar, cuándo informar, quién debe informar, qué contenido se debe transmitir o cómo informar. Preguntas claras ante las que se dan respuestas e ideas claras. Y con el añadido de aportar también las posibles reacciones del niño.

La guía tiene el acierto de contemplar también la situación emocional que se puede presentar en los hermanos y en la propia familia. Y termina con un capítulo sobre cuando pedir ayuda cuando la situación sobrepasa a las familias.

Así pues, esta publicación es un repaso completo, a pesar de su brevedad, de los problemas y de las dudas ante el reto que supone a las familias comunicar el diagnóstico del síndrome de Noonan.

Aunque esta guía está realizada pensando en los pacientes con Síndrome de Noonan y en sus familias, su estructura y contenido estoy segura que puede ser de una valiosa ayuda también para otras enfermedades durante la infancia.

Nuestro agradecimiento a todos los que han participado en la elaboración de esta Guía de Comunicación y síndrome de Noonan, en especial a su autora, por el esfuerzo y trabajo realizados. Su dedicación y entrega servirán para mejorar la calidad de vida de las personas afectas del síndrome de Noonan, así como de sus familias.

María Luisa Real González

Consejera de Sanidad del Gobierno de Cantabria



INMACULADA GONZÁLEZ GARCÍA

Presidenta FEDERAS

(Federación Española Síndrome de Noonan
y otras RASopatías)



La Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria, federada en FEDERAS, (Federación Española Síndrome de Noonan y otras RASopatías), nos presenta una guía orientada a la comunicación del diagnóstico del Síndrome de Noonan, de apoyo para las familias en un momento trascendental para la familia.

La llegada de un nuevo miembro a la familia supone un cambio en la vida de todos los que la forman, y, aún más cuando la experiencia viene acompañada de una enfermedad poco frecuente, como el Síndrome de Noonan, con las dificultades que conlleva, especialmente en su alimentación, crecimiento, y, patologías asociadas que necesitan de un seguimiento médico continuo en diversas especialidades, sumándose el tiempo que la familia tarda en tener un diagnóstico, ya sea clínico, y/o genético.

Esta guía, petición de las familias afectadas por el Síndrome de Noonan, quienes se plantean las dudas de cómo comunicar el diagnóstico a sus hijos/as, a qué edad, en qué situación, nace como continuación al trabajo realizado en los Encuentros Estatales de Familias afectadas por el Síndrome de Noonan, organizados por la Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria, en los que han participado numerosas familias que han aportado sus experiencias, testimonios, circunstancias, dudas y estados emocionales.

Nos encontramos con una guía práctica, y explicativa, cuya función es el apoyo a las familias que conviven con el Síndrome de Noonan. Un material orientativo creado para ayudar a padres, madres y familias, en el inicio de la comunicación, del diálogo con sus hijos/as, sobre la enfermedad que padecen, mejorando su calidad de vida como pacientes y por tanto, las relaciones familiares. Sin perder la perspectiva de los más pequeños/as, o la carga emocional de una labor delicada y necesaria, que implica a todos/as los miembros que componen cada familia en particular.

"Una guía que nos ayuda a orientarnos sobre lo que necesitamos comunicar a nuestros/as hijos/as."

Gracias a tod@s los que han hecho posible esta guía, los que han dado forma a este trabajo, y los que han enriquecido nuestra labor aportando sus experiencias, testimonios, circunstancias, dudas y estados emocionales.

Inmaculada González García

Presidenta Federación Española Síndrome de Noonan y otras RASopatías, FEDERAS



MAR ARRUTI BUSTILLO

Presidenta COCEMFE-CANTABRIA,
(Federación Cántabra de Personas
con Discapacidad Física y Orgánica)



En esta ocasión la Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria nos presenta una guía orientada a la comunicación del diagnóstico de la enfermedad. Una guía de apoyo para las familias.

En COCEMFE Cantabria creemos que la comunicación es una herramienta esencial para las familias que conviven con una patología crónica. Disponer de una adecuada información es básico para la persona que afronta un diagnóstico clínico que modificará su vida, la de un familiar o persona allegada. Si cabe, esta necesidad es mayor cuando hablamos de enfermedades raras o de baja prevalencia, cuya información es en muchas ocasiones difusa.

Si sumamos a lo dicho hasta ahora, el ponernos en la piel de una madre o padre que tienen que trasladar esta información a una persona, (hijo o hija) con la que además existe una gran implicación emocional la tarea es más compleja todavía.

Esta guía es una herramienta para que las familias puedan hablar de forma abierta a sus hijas e hijos afectados por el síndrome de Noonan, aporta información sobre su enfermedad, adecuando ésta a su edad. A través de ella se ayuda a las familias a identificar y resolver aspectos que se dan tras el diagnóstico como son el miedo, la negación de la enfermedad, la soledad o la tristeza, facilitando el camino hacia una mejor calidad de vida en sociedad, como ciudadanos de pleno derecho, pero caminando juntos, en familia, y con la compañía de otras familias en la misma situación.

Desde COCEMFE Cantabria, la Federación Cántabra de Personas con Discapacidad Física y Orgánica agradecemos a los autores por su excelente trabajo y enviamos nuestro reconocimiento a la Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria a quien seguimos mostrando nuestro apoyo como miembro de esta federación.

Mar Arruti Bustillo
Presidenta COCEMFE-CANTABRIA



JUAN CARRIÓN TUDELA

Presidente FEDER
(Federación Española de Enfermedades Raras)



Estimados amigos y amigas:

Es un orgullo para mí personalmente y para toda la familia FEDER, la Federación Española de Enfermedades Raras, saludar a todas las familias con Síndrome de Noonan a través de esta **Guía de apoyo sobre cómo comunicar el diagnóstico a nuestros/as hijos/as**.

La llegada de un nuevo miembro a la familia supone un cambio trascendental en la vida de todos los que la forman, aún más cuando la experiencia viene acompañada de una enfermedad poco frecuente. El comienzo precoz que caracteriza a estas patologías, que **en 2 de cada 3 casos aparecen antes de los años**, hace que la mayoría de ellas se vinculen a la infancia y la juventud de los pacientes; a nuestros hijos.

Entre la aparición de los primeros síntomas y la identificación de la enfermedad transcurre una media de 5 años; en 1 de cada 5 casos, las familias podemos llegar a esperar hasta 10 años. La consecución del diagnóstico supone así un antes y un después en la vida familiar, generando un gran impacto en la vida familiar. Es en estos momentos donde **los padres ejercemos un papel fundamental**, principalmente como responsables, en más del 40% de los casos, de la asistencia que nuestros menores precisan en casa.

Por eso, no podemos perder de vista que todos los miembros de la familia son interdependientes y que **somos nosotros el principal referente de nuestros hijos e hijas**, como punto de apoyo, pero también como un modelo a seguir para ellos. De ahí que debamos adquirir las herramientas necesarias para hacer de la comunicación una herramienta positiva para que toda la unidad familiar y, sobre todo, para nuestra infancia, podamos afrontar la enfermedad y sus implicaciones.

De ahí que sea tan importante impulsar guías como la que nos ocupa que, si bien se enfoca a esta enfermedad genética que es el Síndrome de Noonan, se configura también como **un referente para todas las de familias que conviven con cualquier enfermedad poco frecuente**.

Y junto las familias, fuente excepcional de conocimiento, un **movimiento asociativo** fuerte como es el de Síndrome de Noonan, conocedor de la problemática específica de esta enfermedad, motor de recursos a los que las familias no tendrían tan fácil acceso y promotor de esta guía y otras tantas que, me consta, se han publicado en los últimos años.

Por último, y en nombre de toda la familia FEDER, quiero agradecer a todos los que nos acompañáis en la lucha de quienes convivimos con una enfermedad rara. Porque los más de 3 millones de personas con enfermedades poco frecuentes en España precisamos respuestas urgentes ante nuestras necesidades y porque sabemos, más que nunca, que invertir en futuro es invertir en esperanza.

Un abrazo a todas las familias.

Juan Carrión Tudela

Presidente FEDER, (Federación Española de Enfermedades Raras)

1.- INTRODUCCIÓN:

Es comprensible que los/as padres, madres, familias, rebozen dudas, o sientan miedo de hablar de la enfermedad con sus hijos/as. Sin saberlo, se esconden tras la idea de que sus hijos/as son muy pequeños para comprender la situación. De ahí que decidan no conversar, no compartirlo con ellos/as. Además del malestar que les genera a los/as padres/madres no saber resolver las dudas de sus hijos/as, o no tener las respuestas para lograr hacerlo. En muchas ocasiones no es más que una forma de evitar una situación dolorosa, de evitar contagiar esas emociones negativas. El diálogo abierto, y la información es necesaria para la familia, muy especialmente para los/as niños/as y debe partir de los/as responsables de esos niños/as. A menudo se espera que sean ellos/as, los niños/as, los que pregunten o manifiesten sus dudas, pero la tensión percibida entorno a la enfermedad puede refrenar sus consultas, no atreviéndose a preguntar. En una situación de mutua protección, se instaura el miedo y la tristeza en la familia, guiados por el silencio. El tiempo transcurre, y con ello aumentan las dificultades a la hora de comunicarse.

Es por ello, que la presente guía pretende orientar y servir de apoyo a estas familias, respondiendo a múltiples dudas que presentan respecto a este tema, abriendo el camino al diálogo sobre la enfermedad, normalizando y dando continuidad a través de las diferentes etapas vitales de los/as menores, a las conversaciones familiares en torno a una temática que llega a inundar muchas de las áreas familiares por la complejidad y dolor de la misma. Y por ello afrontar unas circunstancias de la forma menos estresante posible, para la familia.

¿Cómo le digo a mi hijo/a pequeño/a que padece una enfermedad con la que va a convivir durante su vida?

2.- APRENDIENDO A COMUNICARNOS:

La comunicación, uno de los pilares básicos en los que se apoyan las relaciones familiares. Importante en todas las esferas de la actividad humana.

Una dificultad reiterada, no sabemos cómo expresarnos, pensamos que los demás no van a entendernos, especialmente si hablamos con niños/as. Por ello, es importante aprender a decir las cosas, primero pensándolas bien, reflexionando y luego siendo claros y concretos, con respeto, para que los demás puedan entendernos lo mejor posible y no lo sientan como un reclamo, rechazo... etc. Es clave, en este proceso de comunicación de las familias, escuchar a los/as demás y tratar de comprender sus posturas, ponernos en el lugar "del/de la otro/a", para adaptar nuestro mensaje a los/as que nos escuchan. En esta ocasión a los/as hijos/as.

La comunicación va a ser fundamental para una buena adaptación, para amortiguar el miedo y los pensamientos negativos, en familiares y en los/as niños/as afectados/as.

Comunicación abierta y activa en la familia: base de confianza y seguridad en el hogar.

**Conversar + identificar sentimientos + respeto
+ empatía + aceptación del niño/a**



MEJORANDO LA COMUNICACIÓN CON NUESTROS/AS HIJOS/AS:

- 1)** Ejercicio de reflexión inicial. ¿Cómo es la comunicación en vuestro hogar?. ¿Cómo conversáis?. Dedicad un momento a observar y valorar esos momentos de diálogo en familia. ¿Cómo se suelen comportar vuestros/as hijos/as cuando hablan? ¿Qué suelen exponer?
- 2)** Ponernos en su lugar, nos ayudará a entender qué le afecta y cómo, sus emociones y sentimientos, sus preocupaciones. La empatía es clave para acercarnos, para establecer la conexión adecuada para comprenderlo y que él/ella se sienta comprendido.
- 3)** Al observar nuestro día a día comunicativo en familia, puede que nos percatemos de la necesidad de hacer cambios, de mejorar las conversaciones o de incrementarlas... Las cosas no cambian de la noche a la mañana, paciencia. Poco a poco, iréis viendo qué es lo mejor para vuestra familia. ¿Dónde?. ¿Cómo? (...)
- 4)** Cambiar o evolucionar sin culpabilizarnos. El objetivo de esta guía sobre la comunicación con los/as hijos/as es aprender, orientarnos y fomentar los cambios de mejora en la familia en estas áreas en concreto. No hemos de culpabilizarnos por cómo se han estado haciendo las cosas hasta ahora o por no haberle/a dedicado el suficiente tiempo al/a la niño/a, etc.
- 5)** No siempre estaremos disponibles para entablar una conversación o para escuchar en estas condiciones. Por ello, si no va a ser así, deberemos aplazar ese momento y explicarlo. Por ejemplo “necesito 15 minutos, en cuanto acabe con esta tarea hablaremos”. Agradeciendo de antemano la espera.
- 6)** Nuestras respuestas marcan que el/la niño/a quiera continuar hablando con nosotros/as o se cierre en banda y opte por callar. Por ello hay algunas respuestas o juicios de valor que deberemos evitar. “Qué tontería es esa”, por ejemplo.
- 7)** No utilizar frases muletilla, pues puede sentirse no escuchado/a o desatendido/a.

- 8) Los momentos de comunicación deben de ir acompañados por muestra de cariño, de contacto y posturas corporales de cercanía.
- 9) Elegir un lugar cómodo y un momento adecuado, para no ser interrumpidos.
- 10) Evitar etiquetar al/a la niño/a. Mostrar una actitud abierta y de respeto, sin recriminar o censurar las preguntas o temas que saque a la luz.

3.- LA ENFERMEDAD PARA LOS/AS NIÑOS/AS.



Una óptima convivencia con la enfermedad depende del proceso de adaptación y de afrontamiento, en este caso concreto, de los/as niños/as. Y para llevarlo a cabo se deben tener en cuenta varios aspectos:

- Capacidades del/de la niño/a para expresar lo que siente en cada momento, cómo le afecta cada etapa de la enfermedad, las limitaciones o cambios que conlleva.
- Habilidades del/de la menor para afrontar los diversos cambios que sobrevienen.
- Apoyo familiar y social.
- La edad, el momento de diagnóstico, así como características de personalidad del/de la niño/a.
- Aspectos comunicacionales. Explicaciones que se faciliten en su entorno sobre la situación que se vive.
- Entorno o clima de confianza que se genere a su alrededor, de protección.

“Porque la enfermedad afecta a toda la familia”.

Un aspecto a tener en cuenta es la información que se aporte a los/as más pequeños/as, la manera de comunicarlo (quién, qué, cómo y cuándo), además de las experiencias vitales en torno a la enfermedad y otras circunstancias relevantes van a conformar a influir en la formación de su identidad. Por ello, es primordial atender sus dudas, hablar con mensajes positivos, desde la calma, pausadamente... Aspectos que influirán a su vez en cómo se hablan a ellos/as mismos/as, en sus pensamientos, emociones y comportamientos posteriores (en constante evolución y desarrollo).

Cuando un/a hijo/a enferma, parece que lo hace toda la familia. La vida cotidiana se transforma. Implica tomar decisiones difíciles, mayor implicación de los padres, estrés. Casi todos los/as padres/madres que pasan por estos momentos parecen experimentar los mismos sentimientos. Pero lo que dicen o hacen para expresarlo difiere en cada caso. La manera en que manejan sus emociones suele reflejar sus propias experiencias de vida y su forma de afrontar situaciones estresantes. Algo que observaran e interpretarán todos/as sus hijos/as. A menudo la forma en que un/a niño/a reacciona depende de cómo han afrontado esta vivencia sus familiares más cercanos.

Tras el diagnóstico de la enfermedad se dan:

- incredulidad
 - conmoción
 - negación
 - miedo y ansiedad
 - culpabilidad
 - tristeza (síntomas depresivos)
 - rabia/enfado
- Algunos/as niños/as se muestran aparentemente indiferentes, un signo de conmoción, de confusión que transmiten permaneciendo callados/as, aislándose o con otro tipo de conductas, como por ejemplo las regresiones.
- En ocasiones, buscan la ayuda de otro/a adulto/a (ni padre, ni madre) con quien desahogarse o a quién consultarle sus dudas, para proteger a sus progenitores/as. Quieren evitar dañarlos sacando un tema de conversación doloroso.
- También experimentan estrés y sentimientos intensos.

“Los/as niños/as notan algo diferente en el hogar, que algo no marcha bien, que ya no es igual que antes.”



3.1.- COMPRENSIÓN DE LA ENFERMEDAD

SEGÚN LA EDAD DE LOS/AS NIÑOS/AS

- De 0 a 2 años:

Los/as niños/as no entienden qué es el “Síndrome de Noonan”. Les preocupa lo que está sucediendo “ahora”, como por ejemplo estar lejos o separados de sus padres/madres. Se les debe relatar de manera muy sencilla lo que vaya sucediendo, desde la honestidad. Añadir explicaciones sobre pruebas o tratamientos, por ejemplo si van a ser molestos para el/la niño/a. Si en alguno de estos momentos, los/as padres/madres deben separarse de niño/a, pueden proporcionarle/a un objeto de seguridad, por ejemplo un peluche o muñeco que les guste.

- De 3 a 6 años:

Aunque comprenden que significa la palabra enfermedad, tienden a creer que lo ha causado algo como su conducta (desobedezco, rompo los juguetes, pego a mi hermano/a...) u otro tipo de factor externo, les ha picado un bicho, se han contagiado, o es un virus.

“Creen que algo malo está ocurriendo”, aunque aún no pueden discernir el qué o sus consecuencias, son capaces de observar a las personas de su entorno, y a través de sus gestos, tono de voz o trato hacia ellos/as llegar a esa conclusión.

Para detener las creencias erróneas, así como sus fantasías pesimistas, hemos de preguntarle qué siente y piensa, así como darle un espacio seguro y reconfortante para ello.

Debe entender que la enfermedad no está relacionada con sus acciones y para ello, necesita explicaciones reales.

Ofrecer una comunicación abierta, un diálogo sincero en relación a la enfermedad (pruebas, ingresos, tratamiento), sin mentiras, sin falsear su realidad.

SÍNDROME DE NOONAN

Lenguaje sencillo y adaptado. No una única conversación, sino frecuencia y espacio para poder hablar de ello cuando lo necesite. Además de contrastar que nos está entendiendo.

Nos puede ayudar los ejemplos, ayudarnos de herramientas como los cuento o los/as muñecos/as... además de ayudarlo/a a identificar sus emociones. Si llora, le podemos indicar que es normal sentirse triste, enfadado... y que al desahogarse se sentirá mejor. No interrumpir su llanto explicándole "no pasa nada".

- De 7 a 12 años:

Suelen colaborar en los cuidados, pues ya comprenden que están relacionados con su malestar/bienestar. Están conociendo su cuerpo.

Deben recibir explicaciones realistas, detalladas según su desarrollo madurativo, sin falsear la información o evitar temas o consultas que realice. Utilizar ejemplos familiares.

Normalizar las emociones sentidas y animarlo a expresarlas. Seguirá el ejemplo de los/as adultos/as. Mostrar los beneficios de poner en palabras cómo se siente.

Utilizar un lenguaje cercano y comprensible. De lo contrario, incrementaremos sus fantasías.

Proporcionar consuelo ante los cambios, diferencias que note en su rutina o distanciamiento con amigos/as. Puede que sus actividades, tiempo de ocio, asistencia a la escuela sea modificado. Ayudarle a entenderlo.

- Mayores de 12 años:

En el período de la adolescencia pueden comprender el proceso de la enfermedad y lo que conlleva. Experimentan las limitaciones de la misma, así como los cambios, percibiendo notablemente cómo afecta a su entorno cercano. Es habitual estados de ambivalencia o impulsividad, de irreflexión, propios de la etapa que viven.

Apoyo y ayuda a la hora de identificar y gestionar sus emociones e impulsos. Además de permitir su expresión.

Tengamos en cuenta que a partir de los 12 años deben ser informados/as y a partir de los 16 tiene derecho a formar parte de la toma de decisiones, a ser consultados/as. Propiciar su participación.

Buscan y necesitan ser tratados/as como adultos/as, pero también muestras de afecto y la seguridad que aporta su familia.

No presionarle para que hable, pero ofrecerle un espacio adecuado para ello. Una opción interesante es que escriba un diario personal.

Que disponga de tiempo en privado con su profesional médico/especialista/psicólogo.

Actitud empática y cercana aunque respetando su espacio.

4.- PREGUNTAS FRECUENTES:

“Y si, ¿no le contamos nada?”. Una pregunta que a menudo suele formularse la familia, unos/as padres/madres que dudan y que también quieren, con ello, evitar una situación difícil.

Es comprensible que los/as padres/madres rebojen dudas, o tengan miedo de hablar de la enfermedad con sus hijos/as, se escuden, sin saberlo, en la idea de que sus hijos/as son muy pequeños/as para comprender la situación. Por tanto, decidan no comunicar o compartirlo con ellos/as. En muchas ocasiones no es más que una forma de evitar una situación dolorosa, aunque necesaria para todos sobre todo para los/as niños/as.

Repetir los siguientes mensajes:

Nadie es responsable de la enfermedad, de que “x” persona se encuentre enfermo/a (no es culpa del/de la niño/a).

La familia estará unida.

SÍNDROME DE NOONAN

Uno/a no puede contagiarse como si fuera una gripe; no pasa nada al dar un beso y un abrazo a la persona que padece la enfermedad.

Incluso cuando los/as padres/madres pasen tanto tiempo con el/la hijo/a enfermo/a, el resto de miembros de la familia seguirán siendo queridos y atendidos.



4.1.- ¿ES NECESARIO...?

Una opción habitual para las familias, es esperar las preguntas de los/as niños/as u otras manifestaciones. Pensar que no recibir comentarios o consultas de su parte, es que no albergan dudas al respecto. En otras ocasiones, se crea un tabú alrededor de la enfermedad y sus experiencias, al creer que es demasiado pronto para hablar de este tema con ellos/as, que no lo van a comprender o que no perciben lo que ocurre en su entorno.

La tensión acumulada, la situación emocional familiar es observada por los/as niños/as, en alguna medida, y esto frena su impulso de hablar del "tema", evitan dirigirse a su familia y preguntar aunque se sientan confusos e inseguros. Es una manera de proteger a su familia, de no incrementar el dolor que ellos/as observan que sienten. De esa misma manera, el/la padre/madre también evitan la conversación basándose en la creencia de que están protegiendo a su hijo/a, de que les ayudan a no fantasear, o que están minimizando su carga de tristeza o preocupación.

Se instaura en el hogar, entonces, una “conspiración del silencio” que atrapa a sus miembros. El tiempo sigue su curso y cada vez, las dificultades para abordarlo serán mayores.

Estas creencias no son fieles a la realidad, pues los/as niños/as, sí son capaces de observar y notar cómo se encuentra su familia. Les llega y contagia, la ansiedad, la tristeza. A pesar de su corta edad puede percatare de su vida es diferente, del cambio en las rutinas. O tener la ligera impresión de que algo “no va bien”.

La falta de información, la duda, o el secretismo pueden provocar un distanciamiento en la relación, una pérdida de confianza del/de la niño/a hacia sus padres/madres. El miedo será una reacción natural en esta situación de desconocimiento, el cual, unido a las hipótesis infantiles, creará perspectivas más negativas de las reales, inventará otros escenarios, otras historias más pesimistas, con la escasa información recibida u observada por ellos/as. Tienden a aislarse, a evitar el contacto con otros/as, a alejarse de su padre/madre y pensar **“¿qué puede ser tan malo como para no mencionarlo?”**. Pudiendo en algunos casos llegar a sentirse traicionados/as.

Es normal que los/as padres/madres, como instinto natural y acompañados por el miedo, quieran proteger a su hijo/a, pues ya está viviendo una situación dolorosa, incómoda, un malestar que solemos pensar “no le corresponde siendo tan pequeño/a”. Pero ese afán de protección, puede enfocarse erróneamente. Los/as niños/as van a experimentar situaciones estresantes, y nuestra misión es enseñarles a afrontarlas, prepararles para el proceso de adaptación, que enfrenten retos, que aprendan nuevas estrategias para mejorar su vida. Este proceso puede verse frenado al no disponer de un espacio para comunicarse, expresarse y liberar esas fantasías, lo que les ayudará a disiparlas y a entender la realidad que viven..

A su vez, los secretos, debilitan las relaciones, hacen más vulnerable el vínculo entre padres/madres e hijos/as. Además focalizar nuestra atención en que no seamos escuchados/as, en cerrar la puerta, en fingir una sonrisa, en crear falsas explicaciones para otros miembros de la familia,... impide que nos centremos en otros aspectos importantes,

conlleva una pérdida de esfuerzo, de motivación, además de minar la unión familiar, y de evitar su fortalecimiento.

No siempre podremos esconder, o controlar la información o datos sobre la enfermedad a los miembros que lo desconocen. Tengamos en cuenta que otras personas involucradas pueden comentar, hay escenarios que se escapan a nuestro control. **¿Y si el/la niño/a es informado/a por una tercera persona?** Podrían desconfiar de sus referentes familiares, lo que sumaría nuevos temores, no diferenciar cuando es seguro su hogar, cuando se les dice la verdad o se les está ocultando algo.

La estrategia más beneficiosa es la comunicación sincera y adecuada a su madurez, permitirles desarrollar capacidades de comprensión, reflexión, y participar en las experiencias, que no podemos evitar que vivan y sientan.

DECIR LA VERDAD ... :

- Para que puedan expresar su malestar, ponerle palabras.
- Para que no se sientan responsables /culpables.
- Porque si lloran, sólo se trata de un sentimiento, de la manifestación de una emoción.
- Porque es importante que el diagnóstico sea comunicado por su familia, en un contexto seguro, y no por terceras personas, que pueden ignorar algunos datos, cometer errores o distorsiones en la transmisión. Esto puede afianzar el vínculo o generar desconfianza.
- Porque el silencio intensifica su intranquilidad y acrecenta sus temores (agitación, irritación, incertidumbre, vergüenza, agresividad, trastorno del sueño, de la alimentación, del aprendizaje, en relación con la noticia no verbalizada y que ellos/as imaginan).
- Porque ellos/as acabarán sabiéndolo, pues es difícil ocultar la enfermedad, los síntomas.

“El/la niño/a deberá ser incorporado/a a los momentos comunicativos de la familia, acorde a su edad y no a su enfermedad”.

4.2.- ¿CUÁNDO...?

Desde un principio, el/la niño/a percibe los cambios en su vida, las diferencias con otros/as niños/as de su entorno, los ingresos, las pruebas médicas, las sensaciones y emociones que le contagian su padre/madre o resto de la familia, además del halo de preocupación que existe a su alrededor. La familia se esfuerza por fingir una sonrisa siempre que está con él/ella, pero ese teatro no puede durar las 24 horas. Los rostros de tristeza, de seriedad, de confusión, afloran en algún momento y los niños/as las observan e interpretan. Son conscientes de que sucede algo extraño. No averiguan todos los datos, pero tratan de imaginarse cuál puede ser la dificultad que se vive en casa. Rellenan los huecos, de las explicaciones de los/as adultos/as con imaginación y creatividad. Si el tiempo sin explicaciones de los/as adultos/as se va dilatando, es habitual que ellos/as continúen creando una realidad paralela y por tanto, más difícil de desmitificar a la larga, a través de conductas fantasiosas.

Es recomendable informar a los/as niños/as, tras la confirmación del diagnóstico, transmitiéndoles/as nuestra cercanía, afecto, disponibilidad, cuidados. Evidenciar y aclarar, que pueden consultar, preguntar, conversar o desahogarse sobre el tema cuando lo necesiten con nosotros/as, o por el contrario tener su espacio.

4.3.- ¿QUIÉN...?

Lo más recomendable, es que las personas que informen al/a la menor sobre su diagnóstico, sean figuras de confianza, responsables del/de la menor, como su padre y/o madre. Transcurrido un tiempo, lo más indicado es que el/la niño/a pueda consultar sus dudas al profesional médico o especialista de referencia, que la familia fomente ese diálogo.

Es posible, que en algunos casos, la familia no se sienta capacitada para iniciar esa conversación o les resulte demasiado duro. Por ello, pueden recurrir a un/a psicólogo/a que les/as oriente o que hable con su hijo/a, siempre acompañado/a de un familiar significativo, una figura de apoyo que comparta ese momento.

4.4.- ¿QUÉ...?

La madurez, la edad y la personalidad del/de la niño/a juegan un papel clave a la hora de decidir qué información se le traslada sobre la enfermedad, evolución, pronóstico o tratamiento.

El objetivo principal es orientarlos sobre los cambios que van a ir transformando sus vidas, de cara a que logren entender, asimilar y afrontar esta situación.

Aportar una visión realista, verídica, pero adaptada según las características de los/as niños/as que les permitan prepararse para vivirlo. Interrumpiendo los menos posible su rutina, sus actividades diarias, lo que les acerca a su zona de seguridad. La incertidumbre posterior es una fuente de alteraciones, de desajustes en su día a día.

Adecuar el vocabulario, los datos médicos o sobre estancias en el hospital, al/a la menor, facilitará su asimilación pudiendo anticipar que va a suceder, adaptándose a los cambios. Ofrecer también una explicación al resto de la familia, pues también pueden ser consultados por el/ la niño/a, por lo que deberán estar preparados/as.



Transmitir la información gradualmente, teniendo en cuenta sus dudas y las emociones manifestadas. Dejando una puerta abierta a futuras consultas o desahogos del/de la niño/a. Calmando así sus temores y preocupaciones.

Los procedimientos se irán sucediendo (ingresos, pruebas, visitas al médico o especialistas) debiendo anticipar la información del lugar al que van, en qué consiste el procedimiento y cómo se pueden sentir en cada momento. Como fuente de consuelo, puede escoger un objeto, un juguete, o incluso una foto, que lo acompañe, incrementando su sensación de control y de confianza.

De cara a una intervención quirúrgica, se recomienda informar con una cierta antelación, como por ejemplo dos días. Puede incrementar su angustia y su estado ansioso si se proclama a largo plazo.

Otro aspecto a valorar es cómo se encuentren o sientan los/as adultos/as, a la hora de hablar con sus hijos/as. Un estado que puede alterar, contagiar, entorpecer... la citada conversación. Hemos de ser conscientes de que los/as niños/as apreciarán y observarán el estado emocional de sus padres/madres. Al no proporcionarles/as una explicación, ellos/as mismos/as tratarán de hipotetizar las causas, de interpretar qué va mal, adecuando su comportamiento a sus elucubraciones.

4.5.- ¿CÓMO...?

- Planificar con antelación qué queremos decir, cuál es el mensaje y observar cómo nos sentimos. Tengamos en cuenta que nuestro/a hijo/a planteará sus propias dudas y hemos de resolverlas. Si no conocemos la respuesta, anotarlo para trasladárselo al personal médico. Tomarse sus preguntas con tranquilidad y normalidad.
- Previamente podemos consultar con un/a profesional cómo abordar el tema, solventar nuestras dudas acerca de cómo comunicarnos o qué tipo de información deben conocer sus hijos/as.
- Elegir un momento de tranquilidad en la casa, en la rutina familiar. Evitar en lo posible interrupciones o distracciones. Móvil o dispositivos apagados o en silencio.

- Debe ser un momento de calma y de la mayor seguridad posible para el informante. Si no es así, esperar o crearlo. No esconder las emociones o “fingir que no hay por qué preocuparse”. Tengamos en cuenta que no podemos, ni debemos ser de piedra.
- La gestión emocional potenciará una actitud más positiva. Algo que pueden aprender los/as niños/as de nosotros/as.
- Derramar algunas lágrimas puede ser inevitable en cualquier período de crisis, además de enseñar a mostrar los sentimientos y no criminalizarlos. Evitar otro tipo de escenas más perjudiciales como pánico, histerismo,...
- Sentarnos junto a él/ella, escogiendo un lugar cómodo, íntimo. Coger sus manos y mantener el contacto visual. Mostrarse cercanos, afectuosos.
- Aclarar las dudas del/de la pequeño/a y atender a sus necesidades.
- Adoptar actitud de serenidad y sensibilidad.
- Si padre y madre son pareja es importante que estén ambos presentes. Si padre/madre es soltero/a o viudo/a puede pedir a un familiar que esté presente para sentirse respaldado/a, acompañado/a.
- Atenernos a la realidad, evitando fantasías, interpretaciones o malos entendidos.
- Eliminar la culpabilización que puedan sentir, por ejemplo creyendo que la enfermedad ha sido un castigo a su mal comportamiento o por haber suspendido un examen.
- Ofreceremos nuestro apoyo y comprensión, a lo largo de las diferentes conversaciones. Seremos su soporte emocional, permitiendo expresiones cómo la rabia, el miedo, el enfado... normalizándolas.
- Lenguaje adecuado a su nivel de desarrollo, claro, concreto, comprensible.
- Explicar que “cada situación es única” para que establezcan diferencias con enfermedades de otros familiares, amigos/as o personas de su entorno.
- Pequeñas dosis. Mantenerlo al día de los acontecimientos.
- Finalmente, el objetivo es iniciar un espacio de comunicarnos, de expresión emocional y desahogo. Además de fomentar que los/as niños/as acudan a él cuando lo consideren necesario.

5.- POSIBLES REACCIONES:

a) Menores de 6 años:

- Miedo a la separación. Seguir a sus padres/madres y aferrarse a ellos.
- Estado de irritación o alteración.
- Agresividad.
- Pataletas.
- Gritos o lloros continuados.
- Negarse a cooperar.
- Aislarse. Evitar relacionarse.
- Tristeza, enfado o rabia ante cambios en la rutina.
- Regresiones.
- Alteraciones del sueño. Por ejemplo terrores nocturnos o pesadillas.
No querer acostarse.

b) De 6 a 12 años:

- Alteraciones por interrumpir sus rutinas.
- Nostalgia.
- Sentir enfado/tristeza sobre las pérdidas en su vida normal.
- Culpa por haber causado la enfermedad.
- Preocuparse de que la enfermedad se pegue.
- Búsqueda constante de afecto y aprobación.

c) Adolescentes mayores de 12 años:

- Otras anteriormente citadas. (a lo que hay que sumar las siguientes)
- Sentir que su independencia está siendo sacrificada.
- Estados emocionales vividos de manera muy intensa.
- Sentir la necesidad de apoyo, sobre todo por grupo de iguales.
- Reflexionar sobre el significado de la vida y el efecto de la enfermedad sobre su identidad.
- Hacer chistes sobre la enfermedad o pensar positivo siempre. Evitan llorar o lo hacen a escondidas.
- Conductas de riesgo.
- Actitud de rebelión contra su familia o personal médico. Abandono de tratamiento.

5.2.- PREOCUPACIONES INFANTILES:

¿Es contagiosa la enfermedad? ¿Ha sido un castigo? Múltiples interpretaciones y confusiones lleva a los/as niños/as a formularse estas preguntas. Debemos de aportar claridad y realismo, antes de que estas preocupaciones aniden y aumenten su estado de confusión e inseguridad. Esta enfermedad “no se pega”, por lo que pueden seguir viendo a sus compañeros/as, amigos/as y familiares. Las pautas anteriores de cómo ofrecer esa información, y en qué momento son primordiales para clarificar la realidad y disipar esos pensamientos distorsionados o creencias erróneas en los más pequeños.

Tengamos en cuenta varios aspectos:

- Cada niño/a es un mundo. No habrá dos reacciones o dos momentos idénticos. Un/a padre/madre es quien conoce a su hijo/a y pueden adaptar las pautas, tener en cuenta las circunstancias y características de sus hijos/as.
- Las emociones a flor de piel. Los gestos, el tono de voz o su actitud serán clave para entender los sentimientos que no saben explicar en palabras. Es la familia la que puede traducir las acciones o estados de los/as niños/as en palabras y trasladárselas. “Comprendo que todos/as estamos alterados/as, que estás llorando y rompiendo tus juguetes porque estás enfadado/a, triste. Siéntate a mi lado. Vamos a hablar de ello”.
- Su comportamiento puede resultar infantil en estados de alteración. Regresiones. Es una respuesta habitual frente al estrés. Es posible notar que ya no piden ir al baño, que vuelven a hacerse pis en la cama, o que lloren antes de entrar en el colegio ante el momento de separación.
- Se sienten culpables, como si ellos/as hubiesen causado la enfermedad por desobedecer o no hacer los deberes. Aun se encuentran en la etapa egocéntrica y pueden no entender otros tipo de causantes ajenos a ellos/as. Se aprecia en otras circunstancias vitales como la separación conyugal de sus padres/madres. Por ello es clave, rellenar esos vacíos, antes de que ellos/as inicien sus elucubraciones personales. Acompañarlos/as en el proceso.
- Se comportarán acorde a la confianza percibida. La comunicación fluida y sincera rebaja sus niveles de ansiedad, potencia su autoestima, su sentimiento de seguridad y confianza en las relaciones próximas, afianzando el vínculo en el hogar.

6.- CONVERSANDO CON LOS/AS HERMANOS/AS:

La convivencia con la enfermedad y las diferentes fases por las que pasan pacientes y entorno más cercano, será también una experiencia difícil para los/as hermanos/as. Serán conscientes de los cambios acaecidos en sus vidas derivados de la enfermedad de su hermano/a, por sus ingresos, tratamientos, pruebas, dedicación de su padre y/o madre, centro de atención en conversaciones y en cuidados... lo que modificará el ritmo de vida de la familia al completo. Llegando a asumir, en algunos casos o temporalmente, responsabilidades o tareas que anteriormente correspondían a sus padres/madres. Este tipo de cambios pueden generar:

- a) Culpa: si creen que no están ayudando o aportando lo que deberían, o si creen tener alguna implicación "he/ha sido malo/a y el castigo es la enfermedad, por eso mi padre/madre ya no están tiempo conmigo".
- b) Temor/miedo/pánico/confusión: a contraer la misma enfermedad que su hermano/a o a ser abandonados/as.
- c) Fantasías: de diversa índole.

¿Cómo podemos ayudar?



Es importante normalizar la situación, por lo que ellos/as también deben de ser informados/as a la mayor brevedad. Información gradual y adaptada según su etapa de desarrollo, personalidad y edad. Los/as niños/as aprecian el cuidado y protección que sus padres/madres extreman con su hermano/a, pudiendo generarse un determinado malestar si aprecian diferencias en el trato. Para que esto no ocurra se les debe hacer sentir parte de esa familia, siendo la información el primer paso, y las atenciones y la escucha el segundo. Además, se ha de conservar algún momento privado del hermano/a con su padre y/o madre, en el que sienta un cariño y una conexión exclusiva que fortalezca su vínculo y la seguridad.

- Sigamos las pautas que anteriormente hemos detallado para los/as afectados/as.
- Información concisa, comprensible, con muestra de afecto y cercanía.
- Abordar las culpas.
- Aportar explicaciones reales adecuadas en cada caso. Eliminando así fantasías o pensamientos irreales.
- Contactar con el/la responsable escolar para que tenga en cuenta los cambios y la situación que el/la menor está viviendo. Será otro elemento de apoyo para la familia.
- Dar continuidad a las actividades en familia, entre hermanos/as (en la medida de lo posible) y entre padre y/o madre y cada hijo/a.
- Compartir y repartir la atención entre los miembros de la familia.

Los celos: Emoción que el/la hermano/a sienta al pensar que su padre y/o madre quieren o cuidan con mayor tesón y mimo a su hermano/a. Es algo normal en el desarrollo del/de la menor que aparece en situaciones de inseguridad, de vulnerabilidad o incomprensión, muy especialmente ante cambios en las rutinas o roles familiares. Los/as niños/as que experimentan los celos, sienten principalmente miedo de perder a alguna persona significativa para ellos, como por ejemplo su madre y por ello, sufren. Es importante abordar este tema:

- Conocer las necesidades de los/as hijos/as. Son personas diferentes.
- Analizar cómo nos comportamos con ellos/as.
- Deben sentir que se les quiere y presta atención, como a sus hermanos/as.

- Hablar con ellos/as. Sacar a la luz sus sentimientos y no juzgarlos.
- Informar sobre el estado de su hermano/a, enfermedad, tratamiento...
- Hacerle partícipe del cuidado. Alabar su participación y labor.
- Permitir visitas al hospital.
- No inventar historias.
- Dar mensajes del tipo “vamos a acompañar a tu hermano/a al hospital, pero tú estarás atendido/a y no te vamos a abandonar”.
- Evitar en lo posible cambios en sus rutinas diarias que pueden añadir más ansiedad (como en horario de comida, traslados a otros hogares...etc).
- No realizar comparaciones entre hermanos/as.

7.- RESPUESTA EMOCIONAL DE LA FAMILIA:



Cuando la dolencia aparece en las primeras etapas del desarrollo de una persona, en la niñez, es una de las experiencias más difíciles de aceptar por los familiares. Sus padres/madres se enfrentarán a diferentes dificultades, una de ellas, compatibilizar los niveles de autonomía óptimos que su hijo/a precisa, con la salvaguarda y la preocupación por su bienestar. El/la menor necesitará relacionarse, integrarse en un grupo de iguales, marcarse objetivos, continuar aprendiendo y disfrutando. Estos temas pueden desencadenar conflictos parento-filiales,

SÍNDROME DE NOONAN

tensiones, debates. Será importante ceder el espacio necesario al/a la niño/a, diferenciando los problemas relacionados con la enfermedad y los relacionados con su desarrollo o con la dinámica familiar.

Mantener equilibrio entre el ritmo de vida, familia y afectación.

Las emociones de los/as padres/madres suelen concentrarse en la impotencia y la pena, al sentir a su hijo/a enfermo/a. Frustración, miedo, preocupación, enfado, incluso culpa, son otras de las emociones que pueden aparecer en escena. Reacciones normales que nos acompañarán en diferentes etapas, aunque debemos evitar que nos bloqueen o que dirijan nuestra manera de comportarnos. Pues, pueden llevarnos a sobreproteger a los/as niños/as, a tratar de controlar cada capítulo de la enfermedad o de la vida del/de la paciente, incluso coartando su individualidad. Otro de los riesgos es aislar al menor en el hogar o en la rutina familiar, siendo los/as padres/madres atenazados por el miedo o la preocupación. Se fomentará así la incomprensión y el contagio de las emociones bloqueantes de los/as padres/madres.

ETAPAS QUE VIVEN PACIENTES Y FAMILIAS:

a) Primera fase: Negación. ¿Luchar o huir?	
Emociones:	Primer momento: Incertidumbre, impotencia, incredulidad, inseguridad.
	Segundo momento: Enfado rabia, miedo.
	Tercer momento: Negación, soledad. Sensación de pérdida de control.
Pensamiento:	Esto no me puede estar pasando, por qué a nosotros/as.
Conducta:	Buscar ayuda o información. (ejemplo)
b) Segunda fase: Dolor. Apreciando los cambios.	
Emociones:	Ira, rabia, angustia, culpa, tristeza.
Pensamiento:	Qué he hecho yo, mi vida como la conocía se ha acabado...
Conducta:	Encerrarse en casa, pedir ayuda... (ejemplos).
c) Tercera fase: Adaptación.	
Mejorando la convivencia. Momento de comprensión, de asimilación de los cambios y mejora de la convivencia con la enfermedad de la familia y por tanto de los/as niños/as. Se incorporan las nuevas necesidades que son parte de la enfermedad.	

8.- PAUTAS GENERALES PARA SOBRELLEVAR LA SITUACIÓN:

- Obtener información fidedigna.
- No esconder las emociones. Encontrar espacios de desahogo. Entender por qué nos sentimos así.
- Tiempo para cuidar de nosotros/as mismos/as.
- Apoyo de terceros. Petición de ayuda explicitando qué se necesita.
- Respetar el ritmo de afrontamiento y de asimilación de cada miembro de la familia.
- Rescatar los momentos positivos y disfrutarlos.
- Centrarse en el aquí y el ahora. No perderse en futuribles, de qué puede pasar, o por qué nos ha pasado esto a nosotros/as... etc.
- Normalizar las emociones como el miedo o la preocupación. Es beneficioso expresarlos y compartirlos personas allegadas.
- No forzar las conversaciones en el hogar, buscando el momento más adecuado.
- Dar continuidad a los momentos de relax, divertimento y disfrute individuales y en familia.
- Solicitar ayuda del equipo de profesionales. Si fuese necesario consultar con un/a psicólogo/a.
- Mostrarse receptivos, actitud de comprensión, dialogantes.
- Evitar secretismo, tabúes o etiquetas.

9.- CUÁNDO PEDIR AYUDA:

Los/as padres/madres o familiares significativos, son los que pasan más tiempo con los/as más pequeños/as, además de profesionales de la educación o la sanidad, por lo que será clave la especial atención que puedan prestarles. Si se observa que no puede sobrellevar o gestionar las emociones antes descritas, es importante prestar atención a sus conductas o comportamientos, ya que en muchas ocasiones y dependiendo de su edad no sabrán expresar, identificar o compartir sus emociones.

¿Cómo son los cambios de comportamiento? ¿Cuánto duran?

Se requiere ayuda especializada si:

- Se siente a menudo (no puntualmente) triste, irritado/a, con poca energía. Desgana. Rabietas.
- Se enfada con bastante facilidad.
- Se niega a acudir al médico de referencia o al hospital.
- Le cuesta hablar o expresarse.
- Se muestra intranquilo/a, angustiado/a.
- Llora a menudo.
- Se aísla de los que le rodean. Guarda todo para adentro.
- Evita participar en actividades (ocio y tiempo libre, rutina), con otros compañeros/as o familiares.
- Apatía.
- Manifiesta dificultades en áreas como la concentración, el sueño (pesadillas) o en la escuela (bajo rendimiento o empeoramiento de sus calificaciones).
- Ideación autolesiva o suicida. (Ideas relacionadas con la muerte).
- Miedo intensificado.
- Falta de apetito continuada.
- Actúa muy diferente de lo que estamos acostumbrados/as a observar.

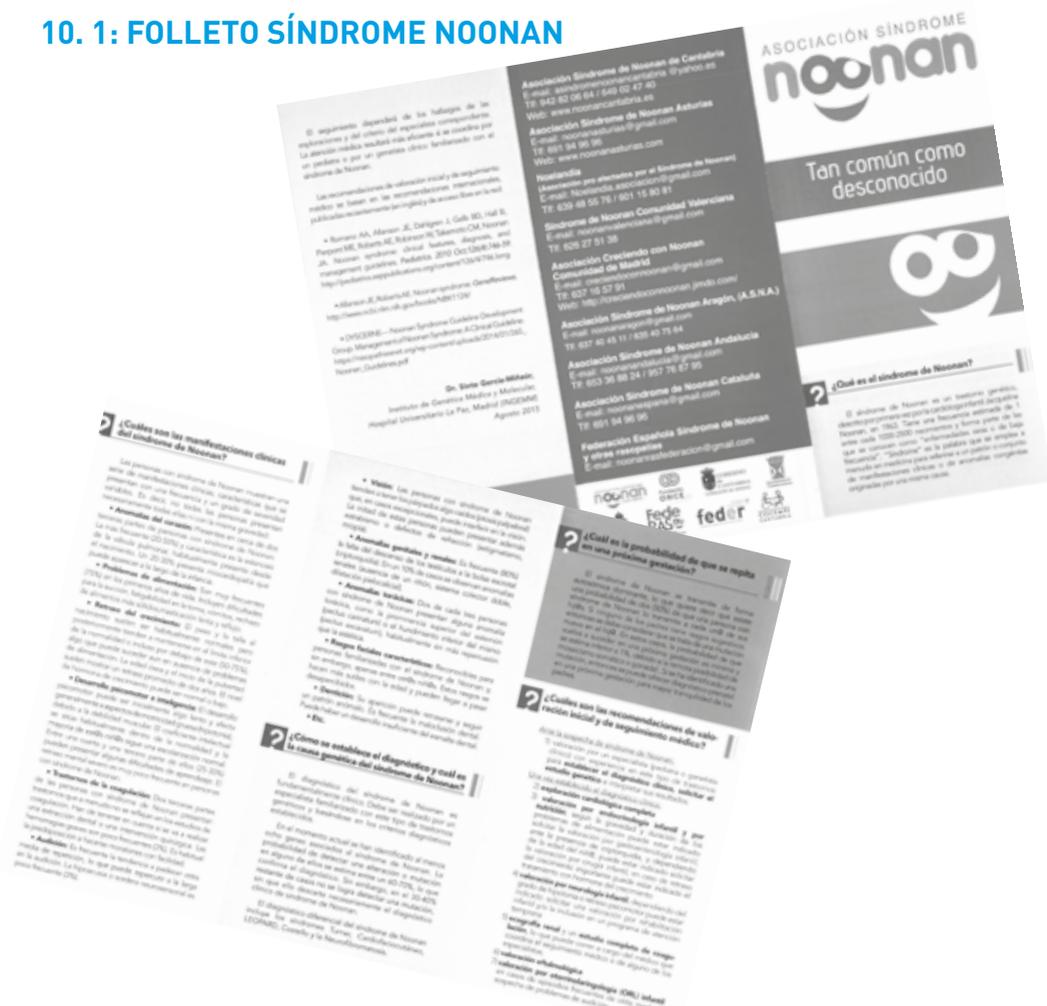
El primer paso es que sienta a su familia cercana, disponible, dialogante, receptiva, para poder expresar cómo se siente en esos momentos. Es el principal foco de apoyo para los/las menores.

El segundo paso, en los casos descritos, si prolongan los síntomas en el tiempo (varias semanas de duración) es muy recomendable recibir atención o tratamiento psicológico para mejorar su adaptación al proceso y afrontar la convivencia con la enfermedad. Además, también puede ser necesario que acudan otros miembros de la familia para orientarse, realizar las consultas pertinentes, o porque estén experimentando estados similares a los de sus hijos/as.

Suele resultar muy confuso y preocupante para los/as padres/madres, identificar cambios como los descritos en la lista anterior, advertir respuestas “diferentes” de sus hijos/as. Así como, el momento de decidir si solicitan ayuda para la familia o para su hijo/a. No olvidemos que la familia también está viviendo experiencias difíciles, novedosas, estresantes por lo que deben encontrar su propio ritmo, para medir la situación, para observar a sus hijos/as o para explorar sus propias emociones y sensaciones, sin presiones.

10.- ANEXOS

10. 1: FOLLETO SÍNDROME NOONAN



10.2. CUENTO. HERRAMIENTA DE APOYO:

La importancia de contar con herramientas visuales y explicativas en las que pueden apoyarse los/as padres/madres a la hora de aportar información a sus hijos/as o conversar sobre el Síndrome de Noonan.

Cuento: Una vida diferente. Asociación Síndrome de Noonan Asturias.

Autora: Sheila Martín Esparza

Ilustradora: María Bullón



10.3. GUÍAS SÍNDROME DE NOONAN

GUIAS PUBLICADAS SÍNDROME DE NOONAN:

- Síndrome de Noonan: Guía de Orientación para las Familias, Octubre 2014, Depósito Legal SA614-2014, Autoría: A.S.N.C. (Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria), Varios autores/as, Coordinación: Inmaculada González García
- Síndrome de Noonan: Guía de Recursos-Ayudas Sociales para las Familias, Octubre 2014, Depósito Legal SA719-2014, Autoría: A.S.N.C. (Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria), Coordinación: Inmaculada González García
- Síndrome de Noonan: Guía de Enfermedades Raras, poco frecuentes o de baja prevalencia: Asociaciones en Cantabria, Diciembre 2015, Depósito Legal SA620-2015, Autoría: A.S.N.C. (Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria), Coordinación: Inmaculada González García
- Síndrome de Noonan: Guía Alimentación y Nutrición en el Síndrome de Noonan, Diciembre 2015, Depósito Legal SA621-2015, Autoría: Juan Carlos Llamas García y Cristina Carrera Igual, Coordinación: Inmaculada González García
- Síndrome de Noonan: Guía para pacientes con Síndrome de Noonan y otras Rasopatías y sus familiares, Diciembre 2015, Depósito Legal SA622-2015, Autoría: Begoña Ezquieta Zubicaray y Atilano Carcavilla Urquí, Coordinación: Inmaculada González García
- Síndrome de Noonan: Cómo comunicar el diagnóstico a nuestros/as hijos/as. Guía de apoyo para las familias, Noviembre 2017, Depósito Legal SA580-2017, Autoría: Victoria Sánchez Mújica, Coordinación: Inmaculada González García
- Autonomía y Autocuidados en el Síndrome de Noonan. Guía de Orientación para las Familias, Noviembre 2017, Depósito Legal SA581-2017, Autoría: A.S.N.C. (Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria), Coordinación: Inmaculada González García
- Guía de Logopedia y Síndrome de Noonan, Noviembre 2017, Depósito Legal SA582-2017, Autoría: Carlota López Pastor, Coordinación: Inmaculada González García

Agradecimientos:

A VICTORIA SÁNCHEZ MUJICA.

Autora de la guía

A MARIA LUISA REAL GONZÁLEZ.

Consejera de Sanidad, Gobierno de Cantabria.

A INMACULADA GONZÁLEZ GARCÍA.

Presidenta FEDERAS, (Federación Española Síndrome de Noonan y otras RASopatías) y ASNC, (Asociación Síndrome de Noonan de Cantabria).

A MAR ARRUTI BUSTILLO.

Presidenta COCEMFE-CANTABRIA, (Federación Cántabra de Personas con Discapacidad Física y/u Orgánica)

A JUAN CARRIÓN TUDELA.

Presidente FEDER, (Federación Española de Enfermedades Raras)

A LA JUNTA DIRECTIVA NOONAN CANTABRIA

A JESÚS TORIBIO GONZÁLEZ

A ULISES TORIBIO GONZÁLEZ

A EUNICE TORIBIO GONZÁLEZ

A LAURA FERNÁNDEZ CAMPO.

Colaboradora A.S.N.C.

ASOCIACIÓN SÍNDROME NOONAN DE CANTABRIA
c/ Eulogio Merino, 43 E, (Urb. La Soloba)
39530 Punte San Miguel. Reocín. Cantabria

Tlf./Fax 942 82 06 64 - MÓV. 649 02 47 40
asindromenoonancantabria@yahoo.es
www.noonancantabria.es



ORGANIZA:



COLABORAN:



proyectoacompañados.com
Atención psicológica,
Intervención familiar,
Enfermedades crónicas.

