

## **Anexo 1<sup>(7)</sup>**

<b>Cronograma de atención</b>	
<i>Profesional</i>	<i>Periodicidad</i>
Pediatra del hospital	Semanal
Pediatra de atención primaria	Mensual A demanda Telefónica
Enfermería	Domicilio 2-3 veces a la semana Telefónica diaria
Trabajador social	Trámites iniciales y a demanda
Otros	061

## Anexo 2 <sup>(7)</sup>

<b>Cuidados de enfermería</b>		
	<i>Revisiones</i>	<i>Posibles problemas</i>
Traqueostomía	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Estoma traqueal</li> <li>• Cánula de traqueostomía</li> <li>• Aspiración de secreciones</li> <li>• Higiene oral</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Obstrucción de la cánula</li> <li>• Decanulación accidental</li> </ul>
Ventilación mecánica	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ventilador ultra</li> <li>• Los parámetros del ventilador <b>NO DEBERÁN SER MODIFICADOS</b></li> <li>• Asegurar el correcto funcionamiento de todas las conexiones del ventilador y tubuladuras</li> <li>• Poner en marcha el ventilador y conectar la pieza en T a la cánula de traqueostomía</li> <li>• Asegurarse de la correcta oxigenación, así como del funcionamiento de la batería y la red eléctrica</li> <li>• Asegurar que el concentrador de oxígeno esté disponible para garantizar el aporte de oxígeno si es necesario</li> <li>• Asegurar el mantenimiento por la casa suministradora</li> </ul>	Posibles alarmas: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Desconexión</li> <li>• Presión alta: secreciones que obstruyen la cánula → Aspirar</li> <li>• La paciente se está despertando</li> </ul>
Otros	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Valoración domiciliaria</li> <li>• Administración de vacunas</li> <li>• Adaptación de la dieta a la normalidad: nuevos alimentos</li> <li>• Fórmula normal, huevo, pescado</li> <li>• Alimentos naturales: equilibrio dietético/nutricional</li> <li>• Actividades (juego, baño, paseos...)</li> <li>• Apoyo a la cuidadora</li> <li>• Reservorio</li> <li>• Cambios progresivos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Urgencias o imprevistos (hipoglucemia, convulsión...)</li> </ul>

### Anexo 3

Me puse en contacto con la presidenta de la Asociación de Ondine en España, Dolores Arrebola y adjunto la comunicación que mantuve por correo electrónico, dándome el consentimiento para poner sus datos y fotos y de su hija. A parte de ser la Presidenta de la Asociación es madre de una niña con esta enfermedad, Sara Santos Arrebola.

“Hola Noelia soy Dolores Arrebola madre de una niña con Ondine, estaré encantada en poder ayudarte dentro de mis posibilidades. Estoy a tu disposición, gracias por elegir este proyecto.

La enfermedad de Ondine se puede decir que es una enfermedad oculta ya que todas las pruebas neurológicas y musculares dan normales así que es un poco por descarte, si no tienes problemas en el diafragma, si los pulmones están bien desarrollados y si el cerebro no tiene nada afectado pues te comunican que tienes un hijo con esta enfermedad, otro síntoma es la retención de carbónico. En el caso de Sara probaron a ponerle oxígeno su saturación era buena pero en los controles el carbónico estaba mal, con lo cual la volvían a conectar al respirador.

En el hospital te enseñan a aspirarlos y a cambiarle la cánula a ventilarlos con el ambú, a ponerles el respirador, o sea todo lo que tienes que saber para que estén en casa igual de atendidos que en el hospital.

Tenemos niños que no tienen traqueotomía ya que están con una bi-pap con mascarilla, pero esto ha sido un proceso largo. En el caso de Sara primero le tuve que enseñar a respirar por la nariz y fui tapándole la cánula con un tapón de una de las conexiones que tenía el respirador, al principio no aguantaba, apenas unos minutos pero poco a poco conseguí que estuviera con la cánula tapada todo el tiempo que estaba despierta ya que para dormir la tenía que conectar al respirador. Después tuve que enseñarle a echar la mucosidad por la boca y por la nariz e iniciamos el proceso de probarle la mascarilla con la bi-pap en el primer intento no funciono ya que desaturaba pero al cabo del tiempo volvimos a probarlo y funciono, y así seguimos.

Con diez años le cerraron la traqueotomía y se acabaron las infecciones, neumonías y bronquitis y actualmente solo tiene resfriados normales en invierno y escasos.

Sara tiene 19 años pero tiene retraso madurativo ya que estando en el hospital le estuvieron dando ataques epilépticos que controlaron con medicamentos pero se ve que le afectó a su cerebro.

Tenemos niños en la Asociación de la edad de Sara y más mayores que están perfectamente, solo que tienen que dormir con su ventilación asistida pero están estudiando y llevan una vida completamente normal.

Si quieres saber algo más sobre nosotros estoy a tu disposición. Un saludo”



Sara Santos Arrebola



Dolores Arrebola  
(Presidenta de Asociación Ondine)