

Trabajo Fin de Grado

Programa de salud para padres y cuidadores de
niños con enfermedad de Hirschprung

Health program for parents and caregivers of
children with Hirschsprung's disease

Autora

Eva María Mallén Torrecilla

Director

José Raúl Pérez Sanz

Facultad de Ciencias de la Salud

Año 2021-2022

ÍNDICE

RESUMEN.....	3
ABSTRACT.....	4
INTRODUCCIÓN y JUSTIFICACIÓN	5
OBJETIVOS.....	9
METODOLOGÍA.....	9
DESARROLLO Y PLANIFICACIÓN.....	12
Diagnósticos de enfermería.....	12
Objetivos	13
Población diana	13
Captación de los asistentes	14
Recursos y presupuesto	14
SESIONES	16
Cronograma	19
EVALUACIÓN	20
CONCLUSIONES	21
BIBLIOGRAFÍA	22
ANEXOS	24

Resumen.

Introducción: enfermería tiene un rol de apoyo y cuidados a lo largo de todo el proceso de la EH, tanto a cuidadores como al niño, teniendo especial implicación en los cuidados pre y post quirúrgicos, por lo que es importante conocer qué tipos de complicaciones existen tras la cirugía.

Objetivo: realizar un trabajo fin de grado donde se planifique un programa de salud dirigido a padres cuyos hijos tengan la enfermedad de Hirschsprung en una zona básica de Zaragoza.

Metodología: tras la revisión bibliográfica mediante distintas fuentes de datos, se ha buscado información sobre la enfermedad de Hirschsprung, así como sus principales cuidados y tratamiento. Las fuentes de información empleadas fueron: Scielo, Pubmed, IBECs, LILACS. Además, se utilizó el metabuscador Google Académico.

Conclusiones: un programa de autocuidados dirigido a padres cuyos hijos presentan enfermedad de Hirschsprung mejora el estado de salud de sus progenitores y les ayuda en su autonomía.

Palabras clave: megacolon agangliónico, obstrucción intestinal, enterocolitis, enfermería, cuidados digestivos.

Abstract.

Introduction: Nursing has a support and care role throughout the HD process, both caregivers and the child, having special involvement in pre and post surgical care, so it is important to know what types of complications exist after surgery.

Objective: to develop a health programme for parents whose children have Hirschsprung's disease in a basic area of Zaragoza.

Methodology: after the bibliographic review through different data sources, information on Hirschsprung's disease has been sought, as well as its main care and treatment. The sources of information used were: Scielo, Pubmed, IBECs, LILACS. In addition, the Google Scholar metasearch engine was used.

Conclusions: a self-care program aimed at parents whose children have Hirschsprung's disease improves the health status of their parents and helps them in their autonomy.

Palabras clave: aganglionic megacolon, intestinal obstruction, enterocolitis, nursing, digestive care.

Introducción.

La salud, que según la definición de la OMS es: “el estado completo de bienestar físico, social y mental, y no sólo la ausencia de enfermedad”, está influenciada por numerosos factores, algunos con una relación mayor que otros, y que influyen en el binomio salud-enfermedad de distinta forma. Por ejemplo, la fuerza que ejerce el sistema sanitario en la salud no es tan relevante como la ejercida por los factores ambientales y cómo el ser humano se relaciona con éste (1,2).

La relación que guarda el individuo con lo que le rodea, es la base para entender el binomio salud-enfermedad. Se han postulado numerosas formas de entender tal relación, pero se puede utilizar como ejemplo el modelo de necesidades de Maslow, donde dentro de la base de la pirámide, en las necesidades fisiológicas o básicas se encuentra, entre otras, la alimentación (3).

La definición de alimentación propuesta por la RAE es “el conjunto de las cosas que se toman como alimento”. Tras esta descripción, se puede llegar a la conclusión que cada persona y/o población, a lo largo de la historia, se ha alimentado de una manera determinada, relacionándose de formas diversas con un contexto histórico determinado (4,5).

En la época de Julio César, en el siglo I d.C, ya se hacían comparaciones entre las costumbres alimenticias entre los distintos pueblos (en este caso, diferencias entre el pueblo romano y germánico). En la Edad Media, ilustres personajes como el italiano Marco Polo, dejaron por escrito los descubrimientos de la alimentación en los distintos lugares que visitaban. En general, la alimentación ha supuesto siempre un factor que, dependiendo del contexto socio-histórico donde se evalúe, su repercusión en la salud ha sido uno u otro (5).

Los alimentos, gracias a los avances científicos, culinarios y al descubrimiento del funcionamiento de nuestro cuerpo, se han adaptado a la vida humana. Sin embargo, existen diversos problemas de salud que impiden el consumo normal de dichos alimentos, como las enfermedades digestivas (6).

Las patologías de origen digestivo son procesos que han sido y son estudiados en todas las franjas de edad. Sin embargo, existen algunas enfermedades con una prevalencia muy baja (siendo consideradas raras) y que son de origen genético principalmente, como el megacolon agangliónico o enfermedad de Hirschsprung (EH) (6,7).

La primera vez que se describió la enfermedad fue en el siglo XVII por Frederick Ruysch, quien analizó las condiciones en las que un niño de 5 años murió por una obstrucción intestinal. Sin embargo, no fue hasta el año 1887 cuando Harald Hirschsprung, en un hospital en Copenhague, describió dos casos de la enfermedad y que, con posterioridad, llevaría su nombre (8).

La mortalidad de EH a principios de siglo XX era muy alta, muriendo los pacientes a edad muy joven por desnutrición y enterocolitis, debido a la realización de técnicas no recomendadas a día de hoy realizadas en ellos debido al desconocimiento del proceso. En la actualidad, gracias a las mejoras en la técnica quirúrgica y las sospechas prematuras de la enfermedad han mejorado significativamente la morbimortalidad en niños con EH (8).

La sintomatología es muy variada y aparece a las pocas horas del nacimiento. El más evidente es la anormalidad de las deposiciones en los primeros dos días y que se suelen acompañar de diarrea, vómitos verdosos o retraso en la expulsión del meconio. En niños con edades más avanzadas, la EH se evidencia por un retraso en el desarrollo, estreñimiento crónico o gases (8, 9,10).

Esta enfermedad es poco frecuente, siendo padecida por 1 de cada 5000 niños, y se caracteriza por la ausencia de células neuronales de origen parasimpático en la zona distal del recto y, en menor medida, en intestino delgado, que ocasiona una obstrucción intestinal funcional. Estas características originan una sintomatología variada: retraso en la expulsión de meconio en neonatos, vómitos, diarreas, estreñimiento crónico en niños con mayor edad (8, 9, 10, 11).

Una de las complicaciones que tiene mayor mortalidad entre la población pediátrica es la enterocolitis, que es la inflamación del tracto digestivo. Supone un problema grave porque tiene una mortalidad entre el 17% y 50%, apareciendo en personas incluso después del tratamiento quirúrgico. Además, debido a la sintomatología de la enterocolitis (vómitos, diarrea, letargia, distensión abdominal) es un proceso grave, de mucha importancia que debe ser atendido en el servicio de urgencias (9, 12, 13, 14).

El tratamiento para los individuos con EH es quirúrgico, basado en la resección de la zona no funcional. El objetivo del tratamiento crónico postintervención está basado en prevenir posible sintomatología digestiva. El aumento del consumo de agua, alimentos con fibra o el uso de laxantes para evitar el estreñimiento son algunas acciones que se pueden llevar a cabo. El control de estos pacientes por psicólogos favorecerá la visión positiva y realista de los estilos de vida a seguir necesarios para una autonomía plena (8, 13).

La calidad de vida en pacientes con EH es buena si presentan formas moderadas o leves de la enfermedad, aunque se puede ver comprometida si se asocia a una incontinencia, principalmente en los primeros años de vida. Esto se relaciona con más factores de la salud, como la esfera psicosocial ya que los distintos eventos vividos suponen cierto grado de trauma (por ejemplo, anestесias repetidas, tratamientos traumáticos, dilataciones anales o familias disfuncionales). En este sentido, los padres y/o cuidadores

principales serán los encargados de llevar los cuidados de la EH en estos primeros pasos en la vida; y uno de los cuidados más traumáticos son las dilataciones, donde se tendrá que tener en cuenta la salud mental de éstos cuidadores (12, 15, 16).

Enfermería tiene un rol de apoyo y cuidados a lo largo de todo el proceso de la EH, tanto a cuidadores como al niño, teniendo especial implicación en los cuidados pre y post quirúrgicos, por lo que es importante conocer qué tipos de complicaciones existen tras la cirugía (15, 17).

La enfermera responsable de un niño al que se le ha realizado cirugía, debe prestar atención a síntomas como hemorragias o fiebre, siendo ésta una situación grave que puede estar relacionada con la rotura del colon. Junto con la enterocolitis, son las causas de muertes en este perfil de paciente (18).

Justificación.

La EH es una enfermedad genética con una prevalencia relativamente baja si tenemos en cuenta el resto de patologías digestivas. Sin embargo, el impacto en el contexto del paciente pediátrico es muy grande debido a situaciones y tratamientos traumáticos y cambios en la fisiología del paciente.

La ejecución de un programa de salud sobre EH se basa en la necesidad de conocimiento por parte principalmente de los padres, enfocado a los cuidados y posibles cambios que pudieran surgir durante todo el proceso.

Enfermería tiene el papel de educadora en salud hacia los cuidadores principales, gestora de cuidados cuando el paciente y/o la familia los demande e investigadora con el objetivo último que los cuidados que se le apliquen sean los que mayor evidencia científica tengan.

Objetivo.

Realizar trabajo fin de grado donde se planifique un programa de salud dirigido a padres cuyos hijos tengan la enfermedad de Hirschsprung en una zona básica de Zaragoza.

Metodología.

Tras la revisión bibliográfica mediante distintas fuentes de datos, se ha buscado información sobre la enfermedad de Hirschsprung, así como sus principales cuidados y tratamiento. Las fuentes de información empleadas fueron: Scielo, Pubmed, IBECs, LILACS. Además, se utilizó el metabuscador Google Académico. Además de las bases de datos anteriores, se ha realizado una búsqueda en distintas páginas web que tienen información sobre el tema como la Organización Mundial de la Salud, Real Academia Española de la Lengua, Sociedad Española de Patología Digestiva y Asociación Española de Pediatría y se obtuvieron datos de interés demográfico del Índice Nacional de Estadística (1,4).

El operador booleano utilizado en las diferentes estrategias de búsquedas en las bases de datos con tesaurus fue "AND" ya que se buscaba acotar la búsqueda junto con los criterios de inclusión para no obtener un gran número de resultados.

Los términos MeSH utilizados fueron Hirschsprung Disease, intestinal obstruction y enterocolitis. Los términos DeCS para las bases de datos que las utilizan y se utilizaron fueron enfermedad de Hirschsprung, obstrucción intestinal, Enterocolitis.

Las palabras clave empleadas son: Megacolon agangliónico, obstrucción intestinal, enterocolitis, enfermería, cuidados digestivos.

Se descartó aquellos estudios cuyo objetivo se centraron en el análisis de tratamientos farmacológicos en fase experimental, y además, trataran con animales. De igual forma, y para mantener una búsqueda actualizada, se descartó artículos y/o información anterior a 2012, exceptuando la información relacionada con la fisiopatología de la enfermedad.

Los idiomas de elección fueron el castellano y el inglés y los artículos de las distintas bases de datos debían estar en texto libre.

Tabla 1. Resultados de la búsqueda bibliográfica

Fuente	Palabras clave/MeSH /DeCS	Filtros	Artículos/ Información obtenidos	Artículos /Información leída	Artículos/Información usada
Pubmed	Intestinal Obstruction Enterocolitis Hirschsprung Disease	2012-2022* Humanos Inglés y español Texto libre	86	50	10
IBECS	Enfermedad de Hirschsprung Obstrucción intestinal		2	2	2
Science Direct	Intestinal obstruction Enterocolitis		2	2	1
Google Académico	Enfermería Cuidados Obstrucción intestinal		-**	-	7

Fuente: elaboración propia.

(*): Excepto artículos previamente comentados.

(**): No se pone número debido al número elevado de coincidencias

El cronograma a seguir para el TFG es el siguiente:

Tabla 2. Diagrama de Gantt del cronograma del TFG.

Actividad	Ene		Feb		Mar		Abril		Mayo	
Quincena	1ª	2ª	1ª	2ª	1ª	2ª	1ª	2ª	1ª	2ª
Elección tema										
Búsqueda bibliográfica										
Resumen										
Introducción										
Objetivos										
Metodología										
Desarrollo										
Conclusiones										
Bibliografía										
Anexos										

Fuente: elaboración propia.

Desarrollo y planificación.

Diagnósticos de enfermería.

A continuación, se exponen los diagnósticos sobre los que se va a trabajar en el programa de salud (19).

Tabla 3. Diagnósticos de enfermería

NANDA	NOC	INDICADORES	NIC
[00126] Conocimientos deficientes	[1813]Conocimiento régimen terapéutico	[181303] Responsabilidades de autocuidado en situaciones de emergencia. [181310] Proceso de la enfermedad. [181304] Efectos esperados del tratamiento.	[5610]Enseñanza: prequirúrgica [5602]Enseñanza: proceso de enfermedad [5618]Enseñanza: procedimiento/tratamiento.
	[1803]Conocimiento Proceso de la enfermedad	[180302] Características de la enfermedad [180307]Curso habitual de la enfermedad [180313]Efecto psicosocial de la enfermedad sobre uno mismo [180314]Efecto psicosocial de la enfermedad sobre la familia	[5604] Enseñanza: grupo [6610]Identificación de riesgos [5606]Enseñanza: individual
[00011] Estreñimiento	[1015] Función gastrointestinal	[101503] Frecuencia de deposiciones [101506] Volumen de las deposiciones [101513] Dolor abdominal	[1050] Alimentación [450] Manejo del estreñimiento/impactación fecal [5614] Enseñanza: dieta prescrita
	[1608] Control de síntomas	[160801] Reconoce el comienzo del síntoma [160806] Utiliza medidas preventivas [160807] Utiliza medidas de alivio del síntoma	[5270] Apoyo emocional [450] Manejo del estreñimiento/impactación fecal [5246] Asesoramiento nutricional [5510] Educación para la salud

Objetivos.

- Objetivo general.

Promover el aprendizaje sobre los cuidados básicos a realizar a padres y/o tutores legales con niños con enfermedad de Hirschsprung en la planta de pediatría del Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS) de Zaragoza en 2022.

- Objetivos específicos.

- a) Enseñar la fisiopatología básica de la enfermedad de Hirschsprung y su sintomatología para una comprensión clara sobre el proceso.
- b) Instruir en los cuidados a los padres a aplicar según la sintomatología de sus hijos, etapa en la que se encuentre de la enfermedad o experiencias de los padres y/o tutores.
- c) Visualizar tipos de dietas adecuadas a los síntomas producidos por la enfermedad de Hirschsprung.

Población diana.

La población a la que va dirigido el programa de autocuidados son padres, tutores legales de niños menores de 18 años y personas adolescentes mayores de 12 años acompañados de sus tutores, diagnosticados con enfermedad de Hirschsprung.

Para el acceso al programa no es un motivo de exclusión el momento en el que el niño se encuentra de su proceso. Se tendrá en cuenta desde las personas diagnosticadas recientemente hasta aquellos que ya llevan un tiempo con la enfermedad. Sin embargo, se dará mayor prioridad a las familias cuyos integrantes hayan tenido un diagnóstico reciente.

Captación de la población diana.

Los profesionales que se encargarán de la captación de los pacientes serán el pediatra y la enfermera de los distintos centros de atención primaria donde acudan para revisiones del niño y la planta de pediatría/digestivo donde ingresen estos pacientes.

Para valorar los criterios de inclusión en el programa de autocuidados, los profesionales de atención primaria y el hospital, utilizarán la entrevista con los padres y/o tutores legales. Los programas informáticos que complementen la información obtenida serán el OMI en atención primaria y el GACELA en unidades de hospitalización.

Recursos y presupuesto

Se valorarán los requerimientos que sean necesarios para la correcta realización del programa de autocuidados, seleccionando los que se adecuen lo mejor posible a las actividades planteadas y sean eficientes y accesibles por los profesionales que realizan el programa.

a) Recursos materiales

Las sesiones se van a realizar en una de las aulas de formación del HUMS y que dispondrán de ordenador con conexión a internet, altavoces, proyector para las diapositivas explicativas, material mobiliario (sillas y mesas).

El coste de toda la infraestructura a utilizar va a ser cero, ya que es proporcionado por el propio sistema aragonés de salud.

El material que va a suponer un gasto para la correcta realización del programa será principalmente material de papelería: folios para anotaciones, cuestionarios de evaluación y trípticos informativos, bolígrafos y grapas. Además, se utilizarán jabón hidroalcohólico para el lavado de manos, cuya provisión corre por parte del hospital.

b) Recursos humanos.

La realización de las tres sesiones del programa de autocuidados será llevado a cabo por una enfermera de la planta de pediatría del propio hospital. La misma enfermera será la responsable de las 3 sesiones de las que se compone el programa de salud.

La remuneración de la enfermera no se pagará como un extra, sino que viene incluido en la nómina mensual ya que la realización de programas de salud es una de las actividades contempladas en su contrato. Además, esta participación será premiada con puntos para méritos internos dentro del servicio aragonés de salud.

El presupuesto total estimado para la realización del programa de autocuidado asciende a 250 euros y a continuación se expone una tabla descriptiva con los precios:

Tabla 4. Presupuesto para el programa de autocuidado			
Recurso	Cantidad	Precio	Total
Enfermera	1	40€ brutos/hora	200€
Bolígrafos	30	0.50€	15€
Folios formato A4	100	5€	5€
Tríptico informativo	60	0,50€/unidad	30€

Fuente: elaboración propia

Sesiones.

Se realizarán un total de 3 sesiones que abarcan las distintas actividades para alcanzar el objetivo propuesto.

Tabla 5. 1ª Sesión.

1ª Sesión: "Hirschsprung. Definición y características"	
Objetivo: Enseñar la fisiopatología básica de la enfermedad de Hirschsprung y su sintomatología para una comprensión clara sobre el proceso.	
Duración: 105 minutos	
Profesional responsable: enfermera	
Lugar: aula del HUMS	
Actividad 1	<u>Objetivo:</u> presentar el programa y la enfermera que lo imparte. <u>Metodología:</u> exposición verbal. <u>Duración:</u> 15 minutos.
Actividad 2	<u>Objetivo:</u> realizar cuestionario de ideas previas sobre el tema. <u>Metodología:</u> cuestionario en formato papel. <u>Material:</u> bolígrafos y papel formato A4. <u>Duración:</u> 15 minutos.
Actividad 3	<u>Objetivo:</u> conocer la anatomía y fisiología básica del aparato digestivo. <u>Metodología:</u> exposición oral con power point <u>Material:</u> proyector y diapositivas power-point <u>Duración:</u> 30 minutos
Actividad 4	<u>Objetivo:</u> conocer la fisiopatología y sintomatología de la enfermedad de Hirschsprung. <u>Metodología:</u> exposición oral con power point <u>Material:</u> proyector y diapositivas power-point <u>Duración:</u> 30 minutos
Actividad 5	<u>Objetivo:</u> conocer las dudas surgidas en la sesión <u>Metodología:</u> rueda de preguntas de los participantes sobre los conocimientos adquiridos. <u>Duración:</u> 15 minutos

Fuente: elaboración propia

Tabla 6. 2ª Sesión

2ª Sesión: "Cuidados de la enfermedad"	
Objetivo: instruir en los cuidados a los padres a aplicar según la sintomatología de sus hijos, etapa en la que se encuentre de la enfermedad o experiencias de los padres y/o tutores. Duración: 120 minutos Profesional responsable: enfermera Lugar: aula del HUMS	
Actividad 1	<u>Objetivo:</u> recordar conceptos enseñados en la sesión anterior. <u>Metodología:</u> exposición verbal y rueda de preguntas y respuestas. <u>Duración:</u> 15 minutos.
Actividad 2	<u>Objetivo:</u> conocer los conocimientos de los asistentes en cuidados básicos en procesos digestivos. <u>Metodología:</u> lluvia de ideas. <u>Duración:</u> 15 minutos.
Actividad 3	<u>Objetivo:</u> conocer la sintomatología derivada de la enfermedad que puede ser tratada en el domicilio. <u>Metodología:</u> explicación con power point. <u>Material:</u> proyector y diapositivas power-point <u>Duración:</u> 10 minutos
Actividad 4	<u>Objetivo:</u> aprender los cuidados básicos del estreñimiento y diarrea derivada de la enfermedad o la intervención quirúrgica. <u>Metodología:</u> exposición oral con power point y debate general. <u>Material:</u> proyecto y diapositivas power-point <u>Duración:</u> 50 minutos
Actividad 5	<u>Objetivo:</u> fijar los conceptos más importantes de la sesión. <u>Metodología:</u> realización de un test a través del programa Kahoot y posterior corrección entre todos. <u>Material:</u> proyector y dispositivos móviles <u>Duración:</u> 30 minutos

Fuente: elaboración propia

Tabla 7. 3ª Sesión.

3ª Sesión: "Dieta y salud"	
Objetivo: visualizar tipos de dietas adecuadas a los síntomas producidos por la enfermedad de Hirschsprung. Duración: 120 minutos Profesional responsable: enfermera Lugar: aula del HUMS	
Actividad 1	<u>Objetivo:</u> recordar conceptos enseñados en la sesión anterior. <u>Metodología:</u> exposición verbal y rueda de preguntas y respuestas. <u>Duración:</u> 15 minutos.
Actividad 2	<u>Objetivo:</u> aprender los distintos alimentos que componen una dieta equilibrada y su distribución. <u>Metodología:</u> exposición verbal. <u>Material:</u> proyector. <u>Duración:</u> 30 minutos.
Actividad 3	<u>Objetivo:</u> entender los efectos producidos por alimentos cotidianos en el sistema digestivo. Prevención de diarrea y estreñimiento con la dieta. <u>Metodología:</u> explicación con power point y feedback con los asistentes. <u>Material:</u> proyector y diapositivas power-point <u>Duración:</u> 45 minutos
Actividad 4	<u>Objetivo:</u> reconocer conceptos que no se han aprendido correctamente <u>Metodología:</u> ronda de preguntas y respuestas. <u>Duración:</u> 15 minutos
Actividad 5	<u>Objetivo:</u> descubrir lo aprendido por los asistentes en el programa de autocuidados. <u>Metodología:</u> realización del mismo test realizado al inicio. <u>Material:</u> folios formato A4. <u>Duración:</u> 15 minutos

Fuente: elaboración propia

Cronograma.

A continuación, se muestra el cronograma del programa de autocuidado.

Tabla. Diagrama de Gantt para el cronograma del programa						
Año 2022	Enero	Febrero	Marzo	Abril	Mayo	Junio
Elección del tema						
Revisión bibliográfica						
Metodología y diseño						
Organización de recursos						
Captación de población y planificación de fechas						
Desarrollo del material a utilizar						
1ª Sesión						
2ª Sesión						
3ª Sesión						
Evaluación y conclusiones						

Fuente: elaboración propia

Evaluación.

El sistema de evaluación consta de tres partes bien diferenciadas.

La primera es la evaluación de los conocimientos aprendidos en el programa. Para ello, se pasará un cuestionario al principio de la primera sesión, el cual constará de 10 preguntas sobre conocimientos previos a tratar en las sesiones y que los asistentes deberán rellenar. Este test tiene 4 opciones y solo una opción es correcta. Las preguntas realizadas tienen como temática los conceptos a aprender en las sesiones del programa. Antes de finalizar la última sesión del programa, se volverá a pasar el mismo cuestionario para ver la evolución de la percepción de los conocimientos que tienen los padres y/o tutores de los pacientes (anexo 1).

La otra parte de la evaluación corresponde a cada sesión individualmente. Para este fin, al final de cada sesión, se dejarán 10-15 minutos aproximadamente para la resolución de dudas surgidas a lo largo de las sesiones. Además, estos últimos minutos se tendrán en cuenta para que los asistentes que así lo deseen expongan sus experiencias sobre el tema.

En la evaluación de la segunda sesión, se utilizará el programa en línea Kahoot, donde los asistentes responderán una serie de preguntas sobre el tema tratado desde sus teléfonos móviles, a modo de juego de preguntas.

Antes de finalizar la última sesión, se pasará un cuestionario de evaluación del programa realizado, donde los asistentes evaluarán la metodología del programa como el ponente que lo realiza. Este cuestionario es un test tipo Likert con 5 respuestas posibles que van desde el 1 "muy insatisfecho" hasta 5 "satisfecho con el programa. Tendrán que redondear la opción que consideren (anexo 2).

Conclusiones.

De la revisión bibliográfica del programa de autocuidados dirigido a padres con niños con enfermedad de Hirschsprung se extraen las siguientes conclusiones:

1. El programa de autocuidados para la enfermedad de Hirschsprung dirigido a pacientes y sus familiares es una herramienta educativa que tienen las enfermeras para mejorar la autonomía y calidad de vida de los individuos que presentan sintomatología digestiva diversa, derivada del proceso patológico y/o de las intervenciones quirúrgicas realizadas.
2. Mediante la asistencia a programas de salud con el objetivo de mejorar la calidad de vida de los individuos con Hirschsprung, éstos conocerán la importancia que tiene elegir diversos tipos de alimentos que les ayuden a disminuir síntomas habituales en su proceso patológico.
3. La enfermera es una de las figuras que hace posible la realización de estos programas de autocuidados y también la que debe velar por la integridad de los cuidados de los pacientes, facilitando la comunicación multidisciplinar en caso necesario para tal fin.

Bibliografía.

- 1- Organización Mundial de la Salud [sede Web]. Ginebra; 2022. [acceso el 15 de febrero de 2022]. Acerca de la OMS, constitución. Disponible en: <https://www.who.int/es/about/governance/constitution>
- 2- Gavidia V, Talavera M. La construcción del concepto de salud. DIDÁCTICA DE LAS CIENCIAS EXPERIMENTALES Y SOCIALES. N.º 26. 2012, 161-175 (ISSN 0214-4379).
- 3- Turienzo R. El pequeño libro de la motivación. Barcelona. Alienta editorial. 2016.
- 4- Real Academia de la Lengua Española. [sede Web]. Madrid; 2022. Buscador de definiciones. [acceso el 15 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://dle.rae.es/alimentaci%C3%B3n?m=form>
- 5- Pérez Samper MA. La historia de la alimentación. Chronica Nova. Revista de Historia Moderna de la Universidad de Granada [revista en internet] Febrero 2009. [acceso el 16 de febrero de 2022]. 35, 105-162. Disponible en: <https://revistaseug.ugr.es/index.php/cnova/article/view/1632/1827>
- 6- Arencibia Pérez B, Delgado Sánchez JJ, Marchena Gómez J. Megacolon agangliónico en el adulto. Urgente y sorprendente causa de oclusión intestinal. REV ESP ENFERM DIG 2019;111(5):405
- 7- López Ruiz JA, Tallón Aguilar L, Sánchez Moreno L, López Pérez J, Pareja Ciuró F, Oliva Mompeán F, Padillo Ruiz J. Enfermedad de Hirschsprung en el adulto que debuta como obstrucción intestinal aguda. A propósito de un caso. Rev Esp Enferm Dig 2016;108(11):742-746.
- 8- Langer, Jacob C. (2012). *Pediatric Surgery || Hirschsprung Disease*, 1265–1278. doi:10.1016/B978-0-323-07255-7.00101-X
- 9- Sellers M, Udaondo C, Moreno B, Martínez-Alés G, Díez J, Martínez L, Ceano-Vivas M. Enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung: estudio observacional sobre clínica y manejo en un servicio de urgencias hospitalarias. An Pediatr (Barc). 2018;88(6):329---334.

- 10- Das K, Mohanty S. Hirschsprung Disease - Current Diagnosis and Management. Indian J Pediatr. 2017 Aug;84(8):618-623.
- 11- Rogers BB. Forward—Perspectives in Pediatric Pathology: Hirschsprung Disease. Pediatric and Developmental Pathology. 2020;23(1):3-3. doi:10.1177/1093526619893138
- 12- Prat-Ortells J, Tarrado X. La atención primaria del paciente con el antecedente de una malformación digestiva, defectos de pared abdominal o diafragmáticos. An Pediatr (Barc). 2019;91(4):273.e1---273.e8
- 13- Ambartsumyan L, Smith C, Kapur RP. Diagnosis of Hirschsprung Disease. Pediatr Dev Pathol. 2020 Jan-Feb;23(1):8-22.
- 14- Butler Tjaden NE, Trainor PA. The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease. Transl Res. 2013 Jul;162(1):1-15.
- 15- Mayoclinic [Sede web]. Florida [actualizado 2 jul 2016; acceso el 20 de febrero de 2022]. Disponible en: <http://www.mayoclinic.org/eses/diseases-conditions/hirschsprung%27s-disease/diagnosis/treatment/treatment/txc-20214674#>
- 16- Kess Mann J. Hirschsprung's Disease: Diagnosis and Management. Am Fam Physician. 2006; 74:1319-1327.
- 17- Abbasiasl H, Hakim A, Zarea K. Explaining the Care Experiences of Mothers of Children with Hirschsprung's Disease: A Qualitative Study. Glob Pediatr Health. [revista en Internet]. 2021 May 24. [consultado el 5 de marzo de 2022];8:2333794X211015520. doi: 10.1177/2333794X211015520. PMID: 34104690; PMCID: PMC8150634.
- 18 - Langer, Jacob C. Hirschsprung disease, Current Opinion in Pediatrics: June 2013 - Volume 25 - Issue 3 - p 368-374 doi: 10.1097/MOP.0b013e328360c2a0
- 19- Elsevier. NNNConsult [sede web]. Ámsterdam; 2022. [Acceso el 11 de abril de 2022]. Disponible en: www.nnnconsult.com

Anexos.

Anexo 1. Test para la evaluación del programa.

A continuación, se presentan una serie de preguntas con 4 opciones posibles y solo una de ellas correctas. Señale con un círculo o una X la respuesta que considere correcta:

- De las siguientes respuestas, una no pertenece al sistema digestivo:
 1. Recto.
 2. Intestino delgado.
 3. Intestino grueso.
 4. Riñones.

- Señale cuál de las siguientes respuestas corresponde a un síntoma de la enfermedad de Hirschsprung:
 1. Gases.
 2. Estreñimiento.
 3. Dolor abdominal.
 4. Todas son correctas.

- ¿Cuál de los siguientes síntomas suele aparecer en un lactante y/o neonato con Hirschsprung?
 1. Retraso en la expulsión del meconio.
 2. Estreñimiento crónico.
 3. Anemia.
 4. Fiebre.

- ¿Cuál de los siguientes alimentos favorece la disminución de gases?:
 1. Limón.
 2. Piña.
 3. Calabaza.
 4. Todas favorecen la disminución de gases.

- Indique la actuación más correcta a la hora de cuidar a una persona con diarrea:
 1. Realizar dieta blanda durante 1 semana.
 2. Seguir una dieta rica en purinas.
 3. Utilizar suero oral si la persona, además de la diarrea, no tolera las comidas por la boca.
 4. Utilizar bebidas con gas para favorecer la expulsión de gases.

- Señale la afirmación correcta sobre una dieta equilibrada:
 1. Las dietas equilibradas siempre tendrán una cantidad de grasas muy baja.
 2. El ejercicio no influye en la consecución de una dieta equilibrada.
 3. En una dieta equilibrada, el consumo de carne de pescado debe de ser de 4 o 5 veces a la semana.
 4. En una dieta equilibrada, los hidratos de carbono deben suponer el 50-55% aproximadamente del total de la comida consumida en el día.

- ¿Qué alimentos favorecen el estreñimiento?:
 1. La mantequilla.
 2. Pan integral.
 3. Leche desnatada.
 4. Bebidas gaseosas.

- ¿Cuál es la causa de la enfermedad de Hirshsprung?:
 1. La diabetes.
 2. Malos hábitos dietéticos.
 3. Genética.
 4. Problema renal.

- ¿Cuáles son los tratamientos para la enfermedad de Hirschsprung?:
 1. Se procede a retirar la parte afectada del colon y la parte sin afectación se conecta desde el interior del colon al ano.
 2. Cuando la enfermedad presenta afectaciones graves, se procede a la realización de un estoma para facilitar la cicatrización de la parte afectada del colon.
 3. Una de las complicaciones de la cirugía es la diarrea.
 4. Todas las afirmaciones anteriores son correctas.

- Indique la respuesta correcta:
 1. Uno de los objetivos más importantes en el cuidado de pacientes con Hirschsprung es favorecer la autonomía.
 2. La evaluación psicológica no es muy importante en niños.
 3. Ante cualquier síntoma provocado por la enfermedad, lo aconsejable es ir al médico de referencia.
 4. Los síntomas provocados por la enfermedad de Hirschsprung son principalmente molestos, aunque no dolorosos.

Anexo 2. Encuesta de satisfacción del programa.

A continuación, señale con un O los números en las siguientes cuestiones planteadas donde el 1 es "Muy insatisfecho" y 5 "muy satisfecho".

PROGRAMA					
Buena organización y puesta en marcha de las sesiones	1	2	3	4	5
Temas tratados de interés y relevancia	1	2	3	4	5
Actividades interesantes y dinámicas	1	2	3	4	5
Tiempos adecuados para cada actividad	1	2	3	4	5

PROFESIONALES					
Dominan los contenidos impartidos	1	2	3	4	5
Han mostrado implicación en el programa	1	2	3	4	5
Han resuelto todas las dudas adecuadamente	1	2	3	4	5
Han fomentado la participación y el trabajo en equipo	1	2	3	4	5

SATISFACCIÓN GENERAL					
He participado e interactuado con los compañeros en las actividades propuestas	1	2	3	4	5
Asistiré a más programas de este tipo en un futuro	1	2	3	4	5
Recomendaría la asistencia	1	2	3	4	5
El programa ha cumplido mis expectativas	1	2	3	4	5

Sugerencias: