



**Universidad de Zaragoza
Facultad de Ciencias de la Salud**

Grado en Enfermería

Curso Académico 2017/ 2018

TRABAJO FIN DE GRADO

**Programa de educación para la salud dirigido a los familiares
de niños con enfermedades neuromusculares: Cuidados de la
Atrofia Muscular Espinal y sus complicaciones.**

**Health education program for families of children with
neuromuscular diseases: Care of Spinal Muscular Atrophy and
its complications.**

Autor/a: Pilar Gimeno Tabuenca

Tutor: Jesús Fleta Zaragozano

ÍNDICE

Resumen.....	3-4
1. Resumen.....	3
2. Abstract.....	4
Introducción.....	5-8
Objetivos.....	9
Metodología.....	9-11
Desarrollo.....	12-21
1. Diagnósticos.....	12
2. Objetivos.....	13
3. Población diana.....	13-14
4. Recursos.....	14
5. Estrategias.....	15
6. Actividades.....	16-19
i. Sesión 1: ¿Qué son las enfermedades neuromusculares?	
ii. Sesión 2: La Atrofia Muscular Espinal (AME). Qué le ocurre a mi hijo y como puedo ayudarle.	
iii. Sesión 3: Manejo respiratorio en la Atrofia Muscular Espinal (AME).	
iv. Sesión 4: Aprendiendo a convivir con la enfermedad.	
7. Cronograma.....	20
8. Evaluación.....	21
Conclusiones.....	22
Bibliografía.....	23-27
Anexos.....	28-39

RESUMEN

1. RESUMEN

Introducción: Las enfermedades neuromusculares (ENM) constituyen un grupo de más de 150 enfermedades neurológicas que afectan a cualquiera de los componentes de la unidad motora. Dentro de estas, la Atrofia Muscular Espinal (AME) es una enfermedad de herencia autosómica recesiva y primera causa de mortalidad en lactantes. Una de sus mayores complicaciones es la afectación a nivel respiratorio, cuyos problemas son la principal causa de morbimortalidad de estas enfermedades. El diagnóstico de una enfermedad crónica y progresiva en la infancia es un proceso difícil y que necesita una adaptación, además de una educación, donde enfermería juega un papel fundamental.

Objetivo principal: Elaborar un Programa de Educación para la Salud en cuidados dirigido a los familiares de niños con Atrofia Muscular Espinal.

Metodología: Se realizó una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos, de donde se seleccionaron diversos artículos publicados entre 2007 y 2017. La revisión ha sido complementada con libros y diferentes documentos de páginas web relacionadas con el tema.

Conclusiones: La dependencia que origina una enfermedad neuromuscular durante la infancia hace necesaria la labor formar a los cuidadores principales para conseguir un nivel de conocimientos adecuado en los cuidados de estas enfermedades y sus complicaciones, sobre todo las respiratorias.

Palabras clave: “Enfermedad neuromuscular”, “niños”, “pediatría”, “cuidados respiratorios”, “ventilación mecánica no invasiva”, “trastornos respiratorios”, “trastornos del sueño”, “tratamientos respiratorios”, “Distrofia Muscular de Duchenne”, “Atrofia Medular Espinal”.

2. ABSTRACT

Introduction: Neuromuscular diseases are a group of more than 150 neurological diseases that affect the components of the motor system. The Spinal Muscular Atrophy (SMA) is a disease of inheritance autosomal recessive and it is the first cause of death in breastfed babies. One of the most important problems is the affection to the respiratory system, these problems are the main cause of morbidity and mortality. The diagnosis of a chronic and progressive disease in children is a complicated process that needs adaptation. This process also needs good academic training where the field of nursing has a fundamental role.

Main objective: The development of a health care education program to families of children with Spinal Muscular Atrophy.

Methodology: A bibliographic search was performed in different data bases, where I selected several articles published between 2007 and 2017. The research has been completed with books and several documents from web sites.

Conclusions: The neuromuscular disease in the childhood produces a dependence that makes necessary a good educational training of the people who take care of these children. They must have good level of knowledge about this diseases and its complications, mainly about the complications related with the respiratory system.

Keywords: "Neuromuscular disease", "children", "Pediatrics", "respiratory care", "mechanical ventilation not invasive", "respiratory disorders", "sleep disorders", "respiratory care", "Duchenne Muscular Dystrophy", "Spinal cord atrophy".

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neuromusculares (ENM) constituyen un grupo de más de 150 enfermedades neurológicas que afectan a cualquiera de los componentes de la unidad motora, es decir, la unidad funcional constituida por el cuerpo de la motoneurona del asta anterior de la médula espinal, su axón (nervio periférico), la unión neuromuscular y todas las fibras musculares inervadas por esta motoneurona (Anexo 1). El efecto final de este sistema es el músculo, pero este puede comprometerse en forma primaria o secundaria a la denervación. De acuerdo con este concepto las ENM pueden clasificarse en:

- Enfermedades de la motoneurona y del nervio (neuropatías).
- Miopatías o enfermedades primarias del músculo sin alteraciones estructurales en el nervio periférico.
- Trastornos de la unión neuromuscular.

Cada una de estas afecciones puede ser de causa hereditaria o adquirida, y dentro de estas últimas, producidas por múltiples causas, destacan las de origen inmunológico, las de origen infeccioso (vírico, bacteriano o parasitario), las de origen tóxico-medicamentoso y por último las de origen endocrino-metabólico, dando lugar a una aproximación básica de la clasificación de las enfermedades neuromusculares más frecuentes (Anexo 2) ^{1,2}.

Estas enfermedades tienen una sintomatología bastante homogénea presentando: debilidad muscular, miotonía, contracturas, perdida sensorial, dolor, fatiga, calambres y disfunción autonómica, que conllevan a una disminución en su capacidad funcional global, comprometiendo otros sistemas y produciendo una dependencia cada vez mayor ^{1,3}.

La esperanza de vida varía según la enfermedad y severidad de esta, siendo los problemas respiratorios y cardíacos las causas más frecuentes del fallecimiento; por lo que no son enfermedades infrecuentes dentro de la morbilidad pediátrica ^{1,4}.

Las formas de presentación de las ENM dependen de la edad de inicio y de las características de la enfermedad, y, según su curso, pueden ser agudas o crónicas (Anexo 3) ⁴.

Las ENM son poco conocidas y están catalogadas como enfermedades raras, dada su baja incidencia y prevalencia, aunque estas aumentan en poblaciones con alta consanguinidad. Pueden presentarse en cualquier etapa de la vida y afectar a cualquier etnicidad ^{1,3,5}.

Las **complicaciones** que presentan las ENM están relacionadas con el grado de afectación a la motricidad, la autonomía, la respiración, la función cardiaca y la nutrición.

No todas las ENM tienen una terapia curativa, sobre todo las de origen hereditario, por ello, los aspectos más importantes del **tratamiento** van a ser la mejora y alivio de los síntomas, la reducción y prevención de complicaciones y la mejora de la independencia ¹.

En la edad pediátrica, la Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) y la Atrofia Muscular Espinal (AME) son las ENM más frecuentes ⁶.

La **Distrofia muscular de Duchenne (DMD)** es una enfermedad hereditaria de carácter recesivo ligada al cromosoma X y es la ENM más frecuente en la infancia. La incidencia se estima entre 1 de cada 3.500 a 5.000 varones nacidos vivos ^{1-3,7}.

La **Atrofia Muscular Espinal (SMA)**, es una enfermedad de herencia autosómica recesiva ligada al cromosoma 5q13 con una incidencia de 1/6000-10000 nacimientos y es la primera causa genética de mortalidad en lactantes. Las manifestaciones clínicas tienen un amplio espectro de gravedad con relación al grado de debilidad muscular, y compromete principalmente las extremidades, y en forma variable, la musculatura respiratoria y bulbar, con nivel intelectual normal. Se han definido tres principales subtipos en la población pediátrica ^{2,3,8}:

- **AME tipo 1**, en recién nacidos y lactantes incapaces de sentarse.
- **AME tipo 2**, en niños que no logran caminar, pero sí sentarse.
- **AME tipo 3**, en niños que logran caminar de manera independiente.

Afectación respiratoria

Las ENM comprenden un extenso grupo de condiciones neurológicas que comprometen la eficacia del sistema respiratorio para mantener el equilibrio gaseoso de la sangre, además de la función de la bomba del sistema respiratorio, el mantenimiento del tono muscular de la vía aérea superior, la protección de la vía aérea por incompetencia orofaríngea, la eficacia del aclaramiento mucociliar y el soporte espinal (Anexo 4) ^{9,10}.

Los problemas respiratorios presentes en los pacientes con ENM son la principal causa de morbimortalidad en estas enfermedades ^{2,6,11-13}.

Su evolución depende de otros factores tales como: aspectos nutricionales, deformidades torácicas asociadas, reflujo gastroesofágico y cardiopatías congénitas o adquiridas ^{2,10,12}.

La sintomatología de la insuficiencia respiratoria empieza siendo inicialmente nocturna y poco sintomática presentando una mayor prevalencia para los trastornos del sueño, alrededor del 40-80% ^{2,6,10,14,15}.

Para el seguimiento de los pacientes con ENM debe realizarse una anamnesis y exploración física dirigida. Es importante identificar en cada visita los signos y síntomas característicos asociados a la disfunción respiratoria (Anexo 5), además de las complicaciones respiratorias presentes en las ENM (Anexo 6). La valoración del estado nutricional tiene un papel fundamental, ya que, tanto la desnutrición como el sobrepeso pueden afectar de forma importante a la función respiratoria ^{2,6,16}.

El tratamiento del compromiso respiratorio de estos pacientes se basa fundamentalmente en:

- Manejo nutricional.
- Intervenciones respiratorias como la asistencia de la tos y eliminación de secreciones ^{9,11}.
- Tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica (IRC): indicaciones de ventilación no invasiva (VNI), inicialmente en la forma de una hipoventilación nocturna ^{2,6,9-21}.
- Inmunoprofilaxis.

- Otros tratamientos como: la kinesioterapia respiratoria, la oxigenoterapia, el entrenamiento muscular respiratorio, el tratamiento de la escoliosis, la neurorrehabilitación, la rehabilitación fonoaudiológica y oral y el tratamiento farmacológico ^{9,11}.

El diagnóstico de una enfermedad crónica y progresiva en pediatría, como en este caso una enfermedad neuromuscular, es un suceso difícil y el cual necesita un proceso de adaptación, tanto por parte del niño como de la familia.

Para el abordaje de las ENM es necesario un equipo multidisciplinar conformado por numerosos profesionales.

Enfermería juega un papel fundamental dentro de este equipo en el campo de los cuidados, el seguimiento y la educación de los niños y de sus familias. Además de los aspectos técnicos y profesionales, es más importante la labor que realizan a través de la escucha, la comunicación y la muestra de empatía, gracias a las cuales se establece una relación terapéutica de confianza, la base para conseguir unos cuidados enfermeros de calidad y mejorar así la calidad de vida del paciente y su entorno familiar.

OBJETIVOS

General

- El objetivo general de este trabajo fin de grado es elaborar un Programa de Educación para la Salud en cuidados dirigido a los familiares de niños con Atrofia Muscular Espinal.

Específicos

- Comentar las diferentes enfermedades neuromusculares pediátricas.
- Conocer la fisiopatología y analizar la afectación a nivel respiratorio que sufren los niños con enfermedad neuromuscular, especialmente en la Atrofia Muscular Espinal.
- Valorar el papel que realiza enfermería en el cuidado de la enfermedad, del niño y de la familia.

METODOLOGÍA

El trabajo consiste en un Programa de Educación para la Salud sobre las ENM en la edad pediátrica dirigido a los familiares de niños con enfermedades neuromusculares.

Para la elaboración del trabajo se ha realizado una amplia búsqueda bibliográfica durante los meses de febrero y mayo de 2018.

La mayor parte de la información utilizada se ha obtenido de artículos científicos procedentes de las siguientes bases de datos: PubMed, ScienceDirect y Cuiden Plus. A través del buscador de Google Académico se accedió a la base de datos de Scielo.

Las palabras clave utilizadas durante la búsqueda han sido: "Enfermedad neuromuscular", "niños", "pediatría", "cuidados respiratorios", "ventilación mecánica no invasiva", "trastornos respiratorios", "trastornos del sueño", "tratamientos respiratorios", "Distrofia Muscular de Duchenne", "Atrofia Medular Espinal", "Neuromuscular disease".

El conector usado durante toda la búsqueda bibliográfica es "AND". Se han utilizado los idiomas español e inglés.

Preferentemente se han seleccionado artículos publicados entre los años 2007 y 2017, salvo dos artículos, uno del 2003 y otro del 2005.

La revisión ha sido complementada con libros, y diferentes documentos de páginas web de asociaciones relacionadas con el tema: ASEM (Federación Española de Enfermedades Neuromusculares), Fundación Ana Carolina Díez Mahou y Fundación Isabel Gemio.

También se ha contactado con la Unidad de Neurología del Hospital Materno Infantil de Zaragoza.

A continuación, se muestra la tabla donde se especifica con mayor detalle las bases de datos utilizadas, las palabras clave, los artículos revisados y los seleccionados.

BASES DE DATOS	ARTÍCULOS REVISADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS	PALABRAS CLAVE
PubMed	1	1	"enfermedad neuromuscular"
ScienceDirect	10	4	"enfermedad neuromuscular", "niños", "cuidados respiratorios".
Scielo	12	4	
Google Académico	43	16	"enfermedad neuromuscular", "niños", "pediatría", "cuidados respiratorios", "ventilación no invasiva", "Distrofia muscular de Duchenne" y "Atrofia Medular Espinal".
Cuiden Plus	1	0	"neuromuscular disease"

OTROS	
Libros	<ul style="list-style-type: none">• Ruiz González MD., Martínez Barellas MR., González Carrión P. Enfermería del niño y el adolescente. Vol 1 y 2. Colección enfermería S21. Difusión Avances de Enfermería (DAE); 2009.
Páginas web	<ul style="list-style-type: none">• http://www.asem-esp.org/index.php/tipos-de-enm• http://www.fundacionanacarolinadiezmahou.com/la-fundacion/principales-enfermedades-neuromusculares-geneticas• http://www.fundacionisabelgemio.com/• http://analesdepediatria.org/
Asociaciones	<ul style="list-style-type: none">• ASEM• Fundación Ana Carolina Díez Mahou• Fundación Isabel Gemio.

DESARROLLO

1. DIAGNÓSTICOS

DIAGNÓSTICOS (NANDA)	NOC	NIC
1. Conocimientos deficientes (00126) r/c información insuficiente m/p conocimiento insuficiente.	1826. Conocimiento: cuidado de los hijos. 1824. Conocimiento: cuidados en la enfermedad.	5510. Educación sanitaria. 7140. Apoyo a la familia
2. Disposición para mejorar los conocimientos (00161) m/p el deseo de mejorar el aprendizaje.	1826. Conocimiento: cuidado de los hijos. 1824. Conocimiento: cuidados en la enfermedad.	5510. Educación sanitaria. 7140. Apoyo a la familia
3. Riesgo de cansancio del rol de cuidador (00062) r/c gravedad de la enfermedad del receptor del cuidado.	2202. Preparación del cuidador familiar domiciliario. 2203. Alteración del estilo de vida del cuidador principal.	7040. Apoyo al cuidador principal. 7110. Fomentar la implicación familiar. 7140. Apoyo a la familia.
4. Riesgo del deterioro parental (00057) r/c conocimiento insuficiente sobre el mantenimiento de la salud del niño.	2600. Afrontamiento de los problemas de la familia. 1826. Conocimiento: cuidado de los hijos.	7100. Estimulación de la integridad familiar. 7200. Fomentar la normalización familiar.

2. OBJETIVOS

General:

- Formar a los familiares de los niños con Atrofia Muscular Espinal (AME) sobre los cuidados que precisan las enfermedades neuromusculares y sus complicaciones respiratorias.

Específicos:

- Mejorar la calidad de vida de los niños con AME y de sus familias.
- Aumentar los conocimientos de los asistentes en enfermedades neuromusculares.
- Educar a las familias en los diferentes tratamientos respiratorios para la AME así facilitar posteriormente la toma de decisiones.
- Mejorar el nivel de conocimientos de los familiares en cuidados para la AME.
- Reducir el nivel de estrés y ansiedad que conlleva el papel de cuidador principal y a su vez también el desconocimiento de estas enfermedades.

3. POBLACIÓN DIANA

El presente Programa de Educación para la Salud va dirigido a los familiares de niños que presentan una enfermedad neuromuscular. La familia se convierte en el cuidador principal, que juega un papel fundamental durante todo el proceso de enfermedad. Son su principal fuente de apoyo y de recursos, además de nuestros principales aliados para conseguir unos cuidados de calidad y mejorar en todo lo posible la calidad de vida del niño.

La población que abarca este programa son especialmente los familiares de niños que presenten el diagnóstico de Atrofia Muscular Espinal (AME) y que son seguidos por la Unidad de Neurología del Hospital Materno Infantil de Zaragoza.

Sería de especial interés la asistencia de familias con niños que han recibido el diagnóstico recientemente, pero los años de evolución no son un factor de exclusión, al contrario, su asistencia nos puede aportar el punto de vista de la experiencia en la convivencia con estas enfermedades.

Aproximadamente el número de participantes será de unas 50 personas, pudiendo asistir un máximo de dos miembros familiares por niño, que deberán ser los mismos durante todo el programa para que la evaluación pueda llevarse a cabo correctamente.

4. RECURSOS

- **Recursos materiales y mobiliario:** salón de actos, ordenador portátil y proyector, puntero laser, bolígrafos, encuestas, trípticos y carteles informativos.
- **Recursos humanos:** enfermera encargada del programa, psicólogo especializado en el tema y trabajador social.
- **Bibliografía:** revistas científicas, artículos científicos, páginas web.

PRESUPUESTO DEL PROGRAMA	
Materiales (€ x unidad)	
Salón de actos	0 €
Ordenador portátil y proyector	Disponible en el salón
Puntero láser: 3 € x 1	3 €
Bolígrafos: 0,35 € x 30	10,5 €
Encuestas: 0,05 € x 50	2,5 €
Trípticos: 0,5 € x 50	25 €
Carteles: 1 € x 10	10 €
Profesionales (€ x horas)	
Enfermera: 40 € x 30 h	1200 €
Psicólogo: 40 € x 7,5 h	300 €
Trabajador social: 40 € x 7,5 h	300 €
TOTAL: 1851 €	

5. ESTRATEGIAS

El programa estará dirigido por una enfermera de la Unidad de Neurología del Hospital Materno Infantil, y contará con la colaboración de un Psicólogo y un Trabajador Social especializados en el tema en una de las sesiones.

Se realizará un cartel informativo (Anexo 7) para dar a conocer el programa y despertar cierta curiosidad en las personas interesadas, y se colocará por todo el Hospital Infantil, sobre todo por el área de consultas de Neurología.

Con la ayuda del personal de la Unidad se comunicará la existencia del programa a los familiares que cumplan los requisitos de la población diana.

En el cartel informativo se avisará del lugar de inscripción y de la fecha límite para apuntarse.

Los familiares interesados tendrán que llenar una hoja de inscripción (Anexo 8).

A todos los participantes del programa se les dispensará un tríptico informativo (Anexo 9) para que conozcan el desarrollo del programa y el contenido de las sesiones.

Esta será la estrategia de captación hasta que finalice el periodo de inscripción o hasta que se complete el número máximo de asistentes, que es de 50.

Se realizarán 5 grupos reducidos, de unas 10 personas aproximadamente, compuestos por familiares de niños recién diagnosticados y familiares que llevan años de seguimiento, con el fin de crear un ambiente de confianza y fomentar la participación entre ellos. Los participantes serán llamados para comunicarles su grupo y saber qué día deben acudir a las sesiones.

6. ACTIVIDADES

El programa de educación para la salud tendrá lugar en el salón de actos "Muñoz y Fernández" del Hospital Clínico Universitario Miguel Servet y se llevará a cabo durante el mes de julio de 2018.

La frecuencia de las sesiones será semanal, y cada sesión se impartirá a lo largo de toda la semana para ser recibida por todos los grupos. Cada grupo acudirá un día de la semana. Así, el programa dará comienzo el día 2 lunes con el grupo 1 y finalizará el viernes 27 con el grupo 5.

Cada sesión durará un máximo de 90 minutos. Serán impartidas en horario de 17h a 18:30h.

En todas las sesiones se pasará una hoja de firmas con los nombres de todos los participantes para confirmar su asistencia.

Sesión 1: ¿Qué son las enfermedades neuromusculares (ENM)?

La sesión comenzará con una breve presentación de la enfermera que dirige el programa y de los participantes para crear un ambiente de confianza.

Se va a dividir en 3 partes:

Inicialmente se entregará una encuesta a través de la cual se evaluarán los conocimientos previos sobre las ENM (Anexo 10), y que habrá que realizar en unos 15 minutos. Esta misma encuesta se entregará al finalizar el programa.

La segunda parte de la sesión se desarrollará durante 45 minutos con la ayuda de un Power-Point informativo donde se tratarán los siguientes contenidos:

- ¿Qué es una enfermedad neuromuscular?
- Clasificación de las principales enfermedades neuromusculares.
- Complicaciones.
- Métodos diagnósticos.
- Tratamiento.

- Valoración de la función respiratoria, tema que profundizaremos y explicaremos con mayor detenimiento en la tercera sesión.

Antes de empezar con la última parte de la sesión, contaremos con un descanso de 10 minutos.

En la tercera parte se van a desarrollar las habilidades de expresión y comunicación. Cada pareja debe contar al resto del grupo una sensación, idea o sentimiento sobre cómo se ha sentido durante la sesión o sobre su contenido, y así fomentar la participación de todo el grupo.

Para finalizar se resolverá cualquier duda y se atenderán propuestas de mejora para enriquecer las siguientes sesiones.

Sesión 2: La Atrofia Muscular Espinal. Qué le ocurre a mi hijo y como puedo ayudarle.

Esta sesión estará dividida en dos partes, con un descanso de 15 minutos entre ambas.

Durante la primera parte, y con la ayuda de un Power-Point, se explicará en qué consiste la Atrofia Muscular Espinal y sus características definitorias, como se manifiesta, su clasificación y su evolución. También hablaremos brevemente del diagnóstico. La explicación durará unos 30 minutos aproximadamente.

La segunda parte de la sesión estará orientada a los cuidados y el tratamiento de la Atrofia Muscular Espinal. Con el apoyo de una presentación rica en imágenes, hablaremos principalmente de los cuidados pulmonares, gastrointestinales, nutricionales, ortopédicos y de rehabilitación. Se enseñarán las diferentes técnicas que los familiares deben llevar a cabo para proporcionar unos cuidados adecuados a sus hijos.

Para terminar, como en la sesión anterior, se resolverá cualquier duda de los asistentes.

Sesión 3: Manejo respiratorio en la Atrofia Muscular Espinal (AME).

Como ya tratamos en la primera sesión, la función respiratoria es una de las principales afectadas durante el transcurso de las enfermedades neuromusculares. La sesión constará de dos partes:

Para comenzar, durante los primeros 20 minutos y con ayuda de una presentación Power-Point se explicará brevemente la fisiopatología y la evaluación del compromiso respiratorio en las AME.

Se dejarán 10 minutos para resolver dudas.

La segunda parte de la sesión tiene una duración de 1 hora, y en ella se desarrollarán los siguientes conceptos:

Se hablará del manejo respiratorio en las atrofias musculares espinales, y, dada su elevada prevalencia, se dará una breve explicación de los trastornos respiratorios del sueño, su diagnóstico y tratamiento.

También contaremos con material de ventilación mecánica no invasiva (VMNI) para que los familiares se vayan familiarizando con los diferentes materiales para los cuidados respiratorios.

Es importante recordarles que el manejo es principalmente preventivo y que su educación es fundamental para anticiparse a la toma de decisiones en cuanto a la elección de tratamientos.

Finalmente, se resolverán las posibles dudas que hayan surgido a lo largo de la explicación.

Sesión 4: Aprendiendo a convivir con la enfermedad.

Para el desarrollo de esta sesión contaremos con la presencia de un psicólogo y un trabajador social.

La sesión estará dividida en 3 partes, de 30 minutos cada una, donde los diferentes profesionales tratarán diversos temas.

En la primera parte, la enfermera hablará sobre el papel del cuidador principal, su función en los cuidados y los posibles sentimientos que genera este cargo, además del riesgo de sobrecarga existente. También tratará el

papel de apoyo que tiene la familia, que sentimientos genera en ella y su función de ayuda, tanto para el cuidador principal como para el enfermo.

Como recursos de apoyo del área psicosocial contamos con la colaboración de un psicólogo. Entre las actuaciones específicas que realiza se encuentran: apoyo psicológico, psicoterapia, ayuda psicopedagógica, regulación del tratamiento, ayuda social, etc. Este realizará una intervención grupal; los familiares se ven mejor comprendidos por quienes han pasado, y pasan, por circunstancias similares; en este sentido se presta un gran apoyo emocional.

La sesión terminará con la participación del trabajador social. Este es el profesional de referencia, y explicará las funciones que realiza tanto con el afectado como con los familiares. También hablará de los recursos, tanto sociales como asistenciales, para las personas que presentan discapacidad.

7. CRONOGRAMA

	FEBRERO-ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO				RESPONSABLE
				1ª semana	2ª semana	3ª semana	4ª semana	
Búsqueda y recogida de información								Enfermera responsable
Preparación de las sesiones								Enfermera responsable
Captación de la población diana								
Sesión 1								Enfermera responsable
Sesión 2								Enfermera responsable
Sesión 3								Enfermera responsable
Sesión 4								Enfermera responsable, psicólogo y trabajador social.

8. EVALUACIÓN

A través de la evaluación del programa se espera confirmar que los objetivos planteados han sido logrados de una manera satisfactoria.

Para conocer el nivel de conocimientos previos de los asistentes sobre las enfermedades neuromusculares y sus cuidados, se ofrecerá una encuesta de evaluación al principio de la primera sesión (Anexo 10).

Se confirmará el grado de conocimientos adquiridos después de recibir el programa, en la última sesión, mediante la encuesta de evaluación rellenada en la primera sesión, para que ellos mismos puedan ser conscientes de su mejora o, por el contrario, si existe alguna cuestión todavía sin resolver.

Al final de todas las sesiones se resolverán las dudas y preguntas que puedan surgir, además de propuestas de mejora para enriquecer el programa en sesiones próximas.

Además, se evaluarán los niveles de estrés y ansiedad, el grado de participación y la disposición para relacionarse de los participantes a través de la observación directa por parte de la enfermera responsable.

Para concluir, se entregará un cuestionario final para evaluar la adecuación del programa, donde se valorarán tanto los recursos y la información aportada, el desarrollo de las sesiones y la actitud de la enfermera responsable de impartirlo (Anexo 11).

CONCLUSIONES

La presencia de una enfermedad neuromuscular en pacientes pediátricos supone el desarrollo de una gran dependencia, tanto para las actividades básicas de la vida diaria como para los cuidados que estas requieren. Es por ello la gran importancia de la educación a los familiares, ya que son los encargados principales de su cuidado.

- Los familiares habrán adquirido los conocimientos necesarios sobre los cuidados que precisan las enfermedades neuromusculares y sus complicaciones respiratorias.
- Habrá mejorado la calidad de vida de los niños con AME y sus familias.
- Los familiares serán conocedores de una mayor cantidad de información sobre las enfermedades neuromusculares.
- Se conseguirá una educación correcta en los diferentes tratamientos respiratorios para la AME por parte de los familiares, lo que facilitará posteriormente la toma de decisiones.
- Aumentará el nivel de conocimientos en los cuidados para la AME.
- Se conseguirá reducir el nivel de estrés y ansiedad de los cuidadores principales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Asociación ASEM. Guía de las enfermedades neuromusculares. Información y apoyo a las familias. Alcalá la Real (Jaén): Formación Alcalá; 2008. Disponible en:
<http://www.asem-esp.org/index.php/component/remository/func-startdown/89/?Itemid=227>
2. Martínez Carrasco C., Villa Asensi JR., Luna Paredes MC., Osona Rodríguez de Torres FB., Peña Zarza JA., Larramona Carrera H., et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr* 2014;81(4): 258.e1-258.e17. Disponible en:
<http://www.analesdepediatria.org/es/enfermedad-neuromuscular-evaluacion-clinica-seguimiento/articulo/S1695403314001349/>
3. Valdebenito R., Ruiz D. Aspectos relevantes en la rehabilitación de los niños con enfermedades neuromusculares. *Rev Med Clin Condes [Internet]* 2014;25(2):295-305. Disponible en:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864014700410>
4. Kleinstuber K., De los Ángeles Avaria M. Enfermedades Neuromusculares en Pediatría. *Rev Ped Elec [en línea]* 2005;2(1):52-61. Disponible en:
http://www.revistapediatria.cl/volumenes/2005/vol2num1/pdf/enfermedades_neuromusculares.pdf
5. Kleinstuber K., Castiglio C. Enfermedades neuromusculares en niños. Unidad de neurología infantil 2003;14(2). Disponible en:
http://www.clcmovil.cl/Dev_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2003/2%20abril/EnfermedadesNeuromuscularesNinos-6.pdf

6. Piqueras I., Cols M., Pons M. Abordaje respiratorio del paciente neuromuscular. *An Pediatr Contin* 2010;8(3):120-8. Disponible en: <http://www.apcontinuada.com/es/abordaje-respiratorio-del-paciente-neuromuscular/articulo/80000554/>
7. Rezende JA., C. de Ávila BC., Barbosa L., Sette F. Distrofia Muscular de Duchenne. *Anais II SIMPAC* 2010;2(1):135-140. Disponible en: <https://academico.univicosa.com.br/revista/index.php/RevistaSimpac/article/view/268/430>
8. Palomino MA., Castiglioni C. Atrofia Muscular Espinal: Manejo respiratorio en la perspectiva de los recientes avances terapéuticos. *Rev Med Clin Condes* 2017;28(1):119-130. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864017300044>
9. Martínez Carrasco C., Cols Roig M., Salcedo Posadas A., Sardon Prado O., Asensio de la Cruz O., Torrent Vernetta A. Tratamientos respiratorios en la enfermedad neuromuscular. *An Pediatr (Barc)* 2014;81(4): 259.e1-259.e9. Disponible en: https://continuum.aeped.es/files/articulos/02_Tratamientos_respiratorios.pdf
10. Vega L., Prado F., Bertrand P., Sánchez I. Soporte ventilatorio no invasivo en enfermedades neuromusculares. *Rev Neumol Pediatr* 2007;2(1):15-20. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Rodrigo_Torres-Castro/publication/281413867_Entrenamiento_muscular_en_paciente_traqueostomizado_A_proposito_de_un_caso/links/55e6550e08aec74dbe74e788/Entrenamiento-muscular-en-paciente-traqueostomizado-A-proposito-de-un-caso.pdf#page=17

11. Prado F., Salinas P., Zenteno D., Vera R., Flores E., García C., et al. Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. *Rev Neumol Pediatr* 2010;5(2):74-88. Disponible en: https://famechile.cl/wp-content/uploads/2016/08/recomendacionescuidado.ENM_.RevNeumol.Dic2010.pdf
12. Vega Briceño L., Contreras I., Prado F. Evaluación respiratoria de la enfermedad neuromuscular en niños. *Rev Neumol Pediatr* 2007;2(1):6-10. Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Rodrigo_Torres-Castro/publication/281413867_Entrenamiento_muscular_en_paciente_traqueostomizado_A_proposito_de_un_caso/links/55e6550e08aec74dbe74e788/Entrenamiento-muscular-en-paciente-traqueostomizado-A-proposito-de-un-caso.pdf#page=8
13. Salinas P., Prado F., Espindola M., Herrero MV., Bach J. Dilemas éticos en niños con enfermedades neuromusculares y dependencias tecnológicas. *Arch Pediatr Urug* 2016;87(2):157-160. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-12492016000200012&script=sci_arttext&tlang=en
14. Zenteno D., Rodríguez I., Rivas C., Peña R., Molina I., Tapia J. Poligrafía en niños con enfermedad neuromuscular. *Rev Chil Enferm Respir* 2015;31(3):152-159. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-73482015000300003&tlang=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-73482015000300003>.

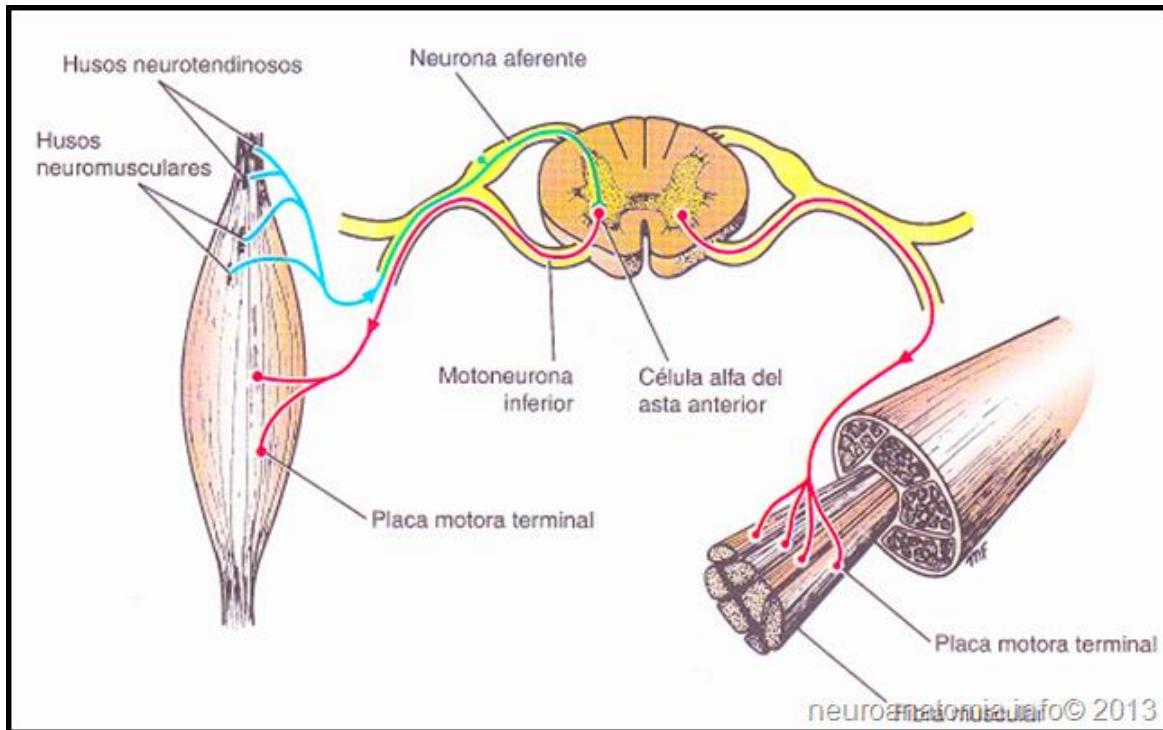
15. Sociedad Argentina de Pediatría. Subcomisiones, Comités y Grupos de Trabajo. Consenso de cuidados respiratorios en enfermedades neuromusculares en niños. Resumen ejecutivo. *Arch Argent Pediatr* 2014;112(5):476-477. Disponible en: <http://www.sap.org.ar/uploads/consensos/consenso-de-cuidados-respiratorios-en-enfermedades-neuromusculares-en-ni-nildeos-2014.pdf>
16. Farrero E., Antón A., Egea JC., Almaraz MJ., Masa JF., Utrabo I., et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. *Arch Bronconeumol* 2013;49(7):306-313. Disponible en: <http://www.archbronconeumol.org/es/normativa-sobre-el-manejo-las/articulo/S0300289612003377/>
17. Vivanco A., Medina A., Mayordomo J. Ventilación no invasiva en pediatría. *Bol Pediatr* 2012;52(219):4-13. Disponible en: https://www.sccalp.org/documents/0000/1834/BolPediatr2012_52_4_13.pdf
18. Prado F., Salinas P., Zenteno D., Vera R., Suranyi C. Recomendaciones prácticas para el cuidado hospitalario del niño/adolescente con necesidades especiales y dependencias tecnológicas respiratorias. *Rev Neumol Pediatr* 2009;4(2):51-64. Disponible en: https://famechile.cl/wp-content/uploads/2016/08/Recomendaciones.Resp_.NANEAS.pdf
19. Pons M. Ventilación no invasiva en niños. *An Pediatr Contin* 2008;6(6):330-8. Disponible en: <http://www.apcontinuada.com/es/ventilacion-no-invasiva-ninos/articulo/80000462/>

20. Maquilón C., Castillo S., Montiel G., Ferrero G., Toledo A., Siroti C. IV. Ventilación no invasiva en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Rev Chil Enf Respir* 2008;24(3):192-198. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0717-73482008000300004&script=sci_arttext&tlang=en

21. Prado F., Salinas P., Pizarro G., Campos C., Zenteno D. Asistencia ventilatoria no invasiva en pediatría. *Rev Chil Pediatr* 2008;79(6):580-592. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0370-41062008000600002&script=sci_arttext

ANEXOS

ANEXO 1. Unidad motora



Fuente: Google imágenes "unidad motora"

ANEXO 2. Clasificación de las enfermedades neuromusculares más frecuentes

Tabla 1 Clasificación de las enfermedades neuromusculares más frecuentes

Componente de la unidad motora afectado	Etiología	Trastornos más frecuentes
Motoneurona	Hereditarias	Atrofias musculares espinales (AME)
	Adquiridas	Virales: poliomielitis Traumatismos medulares, tumores, Siringomielia Degenerativas: Esclerosis Lateral Amiotrófica
Nervio periférico	Hereditaria	Charcot Marie Tooth. Enfermedades neurodegenerativas, leucodistrofias, ataxia-telangiectasia
	Adquirida	Inflamatorias (Guillain Barré, Polineuropatía Desmielinizante Crónica Inflamatoria o PCDI). Lesión del nervio frénico. Tóxicas Metabólicas (Diabetes)
Unión neuromuscular	Hereditaria	Síndromes miasténicos congénitos
	Adquirida	Intoxicaciones: botulismo, organofosforados Medicamentosas: aminoglucósidos, polimixinas Miastenia Gravis
Músculo	Hereditarias	Distrofias musculares Miopatías congénitas Miopatías metabólicas Glucogenosis, Miopatías mitocondriales, Trastornos de los canales iónicos
	Adquiridas	Inflamatorias Tóxicas Endocrinas

Fuente: Martínez Carrasco C., Villa Asensi JR., Luna Paredes MC., et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr* 2014;81(4):258.e1-258.e17

ANEXO 3. Formas de presentación de las enfermedades neuromusculares

Tabla 2: Formas de presentación de las Enfermedades Neuromusculares

Recién nacido hipotónico
Retraso del desarrollo motor
Alteración de la marcha
Caídas frecuentes
Falta de fuerza
Fatigabilidad
Alteraciones ortopédicas (pie bot, pie cavo, escoliosis)
Artrogrirosis
Trastorno de lenguaje
Trastorno de deglución
Trastorno respiratorio
Mialgias, calambres y/o intolerancia al ejercicio
Rabdomiolisis/ mioglobinuria
Aumento de transaminasas sin causa hepática

Fuente: Kleinsteuber k., De los Ángeles Avaria M. Enfermedades Neuromusculares en Pediatría. *Rev Ped Elec* 2005;2(1):52-61

ANEXO 4. Fisiopatología de la musculatura respiratoria

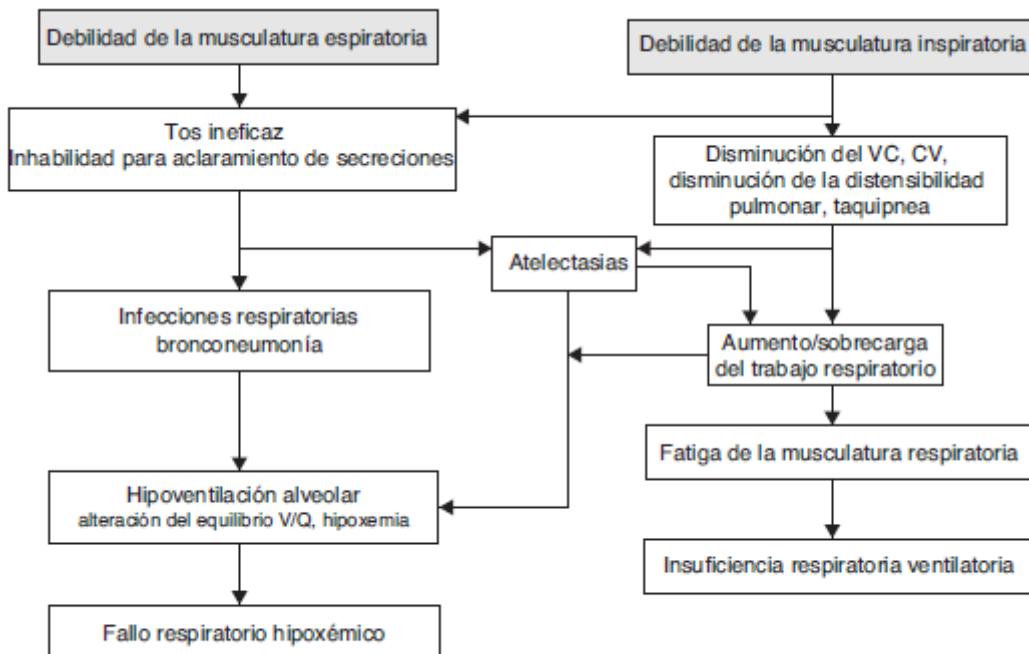


Figura 1 Fisiopatología respiratoria en el paciente con enfermedad neuromuscular.

Fuente: Martínez Carrasco C., Villa Asensi JR., Luna Paredes MC., et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. *An Pediatr* 2014;81(4):258.e1-258.e17

ANEXO 5. Signos y síntomas de la disfunción respiratoria en las ENM

Tabla 1. Signos y síntomas de disfunción respiratoria en las enfermedades neuromusculares

Respiración superficial
Taquicardia y taquipnea
Tos débil
Habla entrecortada
Uso de musculatura accesoria
Ortopnea
Disnea de reposo
Pérdida de apetito
Síntomas de trastornos del sueño
Sudoración nocturna
Despertares frecuentes
Pesadillas
Ronquido nocturno
Cefalea/irritabilidad matutina
Somnolencia diurna
Dificultad para el aprendizaje
Disminución de la atención
Pruebas funcionales
FVC < 30 ml/kg
PIM < 30 cmH ₂ O
PEM < 40 cmH ₂ O
Síntomas indicativos de afectación diafragmática
Desaturación nocturna
Disminución FVC > 25% en decúbito supino
Movimiento abdominal paradójico

FVC: capacidad vital forzada; PEM: presión inspiratoria máxima; PIM: presión inspiratoria máxima.

Fuente: Piquerás I., Cols M., Pons M. Abordaje respiratorio del paciente neuromuscular. An Pediatr Contin 2010;8(3):120-8

ANEXO 6. Complicaciones respiratorias en las ENM

Tabla 5 Complicaciones respiratorias de las ENM

Pérdida de función pulmonar
Retención de secreciones en vías aéreas
Alteraciones de la deglución, pérdida de la protección de la vía aérea y enfermedad pulmonar aspirativa
Impacto del estado nutricional
Impacto de la escoliosis
Enfermedad respiratoria durante el sueño
Fallo respiratorio por el día
Fallo respiratorio agudo

Fuente: Martínez Carrasco C., Villa Asensi JR., Luna Paredes MC., et al. Enfermedad neuromuscular: evaluación clínica y seguimiento desde el punto de vista neumológico. An Pediatr 2014;81(4):258.e1-258.e17

ANEXO 7. Cartel informativo



Fuente: Elaboración propia.

Imágenes obtenidas de Google imágenes: “salud Aragón”, “niños enfermedades neuromusculares”

ANEXO 8. Hoja de inscripción



HOJA DE INSCRIPCIÓN AL PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD DIRIGIDO A LOS FAMILIARES DE NIÑOS CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES: CUIDADOS DE LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL Y SUS COMPLICACIONES

DATOS DEL NIÑO:

Nombre y apellidos:

Fecha de nacimiento:

Diagnosticado de:

Fecha aproximada de diagnóstico:/...../.....

Dirección:

Localidad: Provincia:

DATOS DEL FAMILIAR

Nombre y apellidos:

D.N.I:

Teléfono de contacto:

Fecha de nacimiento: .../.../.....

Dirección:

Localidad: Provincia:

Fecha:/...../.....

Firma:

Fuente: Elaboración propia.

Imágenes obtenidas de Google imágenes: "salud Aragón"

ANEXO 9. Tríptico

¿A QUIÉN va dirigido el programa?

Familiares de niños que presentan Atrofia Muscular Espinal y son seguidos en la Unidad de Neurología del Hospital Materno Infantil de Zaragoza.

¿Por QUIÉN está dirigido?

El programa estará dirigido por una enfermera de la Unidad de Neurología del Hospital Materno Infantil, y contará con el apoyo de un psicólogo y un trabajador social en la última sesión del programa.

Fecha límite de inscripción hasta el 30 de junio.

Del 2 al 27 de Julio de 2018

Salón de actos "Muñoz y Fernández" del Hospital Clínico Universitario Miguel Servet

17:00 a 18:30 h



PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD

CUIDADOS DE LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL Y SUS COMPLICACIONES



DIRIGIDO A LOS FAMILIARES DE NIÑOS CON ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

El **objetivo general** del programa Consiste en formar a los familiares sobre los Cuidados que precisan las enfermedades neuromusculares y sus Complicaciones respiratorias, y Con ello Conseguir mejorar tanto su calidad de vida como la del niño.

Es una oportunidad de conocer a otras personas que están pasando por la misma situación, facilitando el aprendizaje y la expresión de sentimientos que esta situación genera.



Sesión 1: ¿Qué son las enfermedades neuromusculares (ENM)?

- Presentación
- Encuesta previa de evaluación de conocimientos
- Se tratarán los siguientes contenidos:
 - o Que es una ENM
 - o Clasificación de las principales ENM
 - o Complicaciones
 - o Métodos diagnósticos
 - o Tratamiento
 - o Valoración de la función respiratoria
- Desarrollo de las habilidades de expresión

Sesión 2: La Atrofia Muscular Espinal (AME): Qué le ocurre a mi hijo y como puedo ayudarle.

- Explicación sobre la Atrofia Muscular Espinal, Características, manifestación, Clasificación, evolución, y diagnóstico.
- Cuidados y tratamiento de la AME.

Sesión 3: Manejo respiratorio en la Atrofia Muscular Espinal (AME)

- Explicación sobre la fisiopatología respiratoria en las AME
- Manejo respiratorio en las AME
- Breve explicación de los trastornos respiratorios del sueño.
- Práctica con materiales de VMNI (Ventilación mecánica no invasiva)

Sesión 4: Aprendiendo a convivir con la enfermedad.

En esta sesión contaremos con la participación de un **psicólogo** y un **trabajador social**.

- La enfermera tratará el papel del Cuidador principal y de la Familia, que funciones tienen y como pueden colaborar, además de los sentimientos que la situación genera.
- El psicólogo realizará una intervención grupal donde se prestará un gran apoyo emocional.
- El trabajador social explicará sus funciones y hablará sobre los recursos sociales y asistenciales de los que dispone el enfermo.

Fuente: Elaboración propia.

Imágenes obtenidas de Google imágenes: "salud Aragón", "niños enfermedad neuromuscular", "niños atrofia medular espinal"

ANEXO 10.



ENCUESTA DE EVALUACIÓN INICIAL Y FINAL DEL PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD

Nombre y apellidos:

Familiar de:

Fecha: / /

Responda brevemente a las siguientes cuestiones:

1. ¿Qué son las enfermedades neuromusculares (ENM)?
 2. ¿Cómo definiría la Atrofia Muscular Espinal?
 3. ¿Conoce la clasificación de las enfermedades neuromusculares?
 4. ¿Y de la Atrofia Muscular Espinal?
 5. ¿Cuál cree que es la complicación más frecuente en estas enfermedades?

6. ¿Conoce la evolución de la función respiratoria en el curso de las ENM?

7. ¿Cómo se ve personal y físicamente para enfrentarse al papel de cuidador principal de su familiar?

8. ¿Cómo ha afectado la aparición de la enfermedad en su familia?

9. ¿Cree que estos sentimientos pueden ser comunes con el resto de las familias?

10. ¿Conoce los recursos de los que dispone tanto el afectado como los familiares? En caso afirmativo, escríbalos.

Fuente: Elaboración propia.

Imágenes obtenidas de Google Imágenes: "salud Aragón"

ANEXO 11.

CUESTIONARIO DE SATISFACCIÓN



Nombre y apellidos:

.....

Familiar de:

Fecha:/...../.....

Marque con una X las siguientes preguntas del 1 al 5, siendo el 1 el nivel más bajo de satisfacción y el 5 el nivel más alto.

	1	2	3	4	5
Cantidad de información aportada en el programa					
Calidad de la información					
Recursos utilizados					
Actitud de la enfermera					
Desarrollo de las sesiones					
Duración de las sesiones					
Satisfacción personal tras terminar el programa					
Nivel de conocimientos					

¿Qué es lo que más le ha gustado del programa? ¿Y lo que menos?

Enumere, si así lo cree, diferentes aspectos que mejoraría del programa.

¿Cuál es su sensación personal tras haber terminado el programa? ¿Cómo se siente? ¿Cree que le ha ayudado algo?

Por último, brevemente, realice una valoración de la enfermera que realizó el programa.

Fuente: Elaboración propia.

Imágenes obtenidas de Google Imágenes: "salud Aragón"