



Trabajo Fin de Grado

Proyecto educativo para profesionales de enfermería

**Duelo anticipado en niños con Atrofia Muscular y
Distrofia Muscular de Duchenne**

Alumno: Marta Lluch Ramírez

Director: Juan Manuel Morillo Velázquez

Madrid, abril de 2018

Contenido

Resumen y abstract	4
Presentación	6
Agradecimientos	8
Estado de la cuestión.....	9
Fundamentación.....	9
1. Introducción	9
2. Duelo	11
2.1 Definición, características y etapas	11
2.2 Duelo anticipado	14
2.3 Diferencias entre duelo y trastorno depresivo mayor.....	15
2.4 Duelo complicado	16
3. Enfermedades neurodegenerativas	18
3.1 Atrofia muscular	19
3.2 Distrofia muscular de Duchenne	20
3.3 Escala Egen klassification	20
4. Características de estas patologías	21
4.1 Principales cuidados de Enfermería en Atrofia muscular.....	21
4.2 Principales cuidados de Enfermería en Distrofia Muscular de Duchenne.....	23
4.3 ¿Por qué es especial este duelo?	25
5. Estrategias de afrontamiento.....	26
5.1 Aceptación de la enfermedad por parte del niño.....	26
5.2 Aceptación de la enfermedad por parte de la familia.....	27
5.3 Actuación profesional sanitario.....	28
Justificación	32
Población y captación	33
1. Población diana.....	33
2. Captación	33
Objetivos	34
1. Objetivo general de salud.....	34
2. Objetivos específicos o educativos.....	34
Contenidos.....	36
Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de técnicas.....	37

1. Planificación general.....	37
2. Cronograma.....	37
3. Técnicas de trabajo a emplear:.....	39
4. Recursos a utilizar	40
5. Sesión de captación y sesiones educativas:	41
Evaluación	46
1. Evaluación de la estructura	48
2. Evaluación del proceso	48
3. Evaluación del resultado	50
Bibliografía.....	51
Anexos	61
Anexo 1: Encuesta a los padres	62
Anexo 2. Encuesta a los niños con atrofia muscular y distrofia muscular de Duchenne.	63
Anexo 3. Cartel informativo del curso formativo.....	65
Anexo 4. Presentación Atrofia muscular.....	66
Anexo 5: Presentación Distrofia Muscular.....	68
Anexo 6. Presentación: Cuidados de Enfermería en Atrofia Muscular.....	70
Anexo 7: Presentación: Cuidados de Enfermería en Distrofia Muscular de Duchenne.	72
Anexo 8: Presentación duelo y duelo anticipado.	73
Anexo 10: Características que adopta el duelo en enfermedad como Atrofia Muscular y Distrofia muscular de Duchenne.....	77
Anexo 11. Estrategias de afrontamiento.....	79
Anexo 12: Cuestionario de conocimientos, creencias y valores.....	82
Anexo 13. Guion del observador.	83
Anexo 14: Valoración del ponente.....	84
Anexo 15: Valoración de satisfacción del alumno.....	86
Anexo 16: Documento de gestión por parte de las supervisoras de Enfermería... ..	88
Anexo 17: Cuestionario de calidad de vida hospitalaria.	89

Resumen

La Atrofia Muscular y la Distrofia Muscular de Duchenne son dos enfermedades clasificadas como enfermedades neurodegenerativas, cuyo deterioro es progresivo y el paciente va perdiendo la dependencia para las actividades básicas de la vida diaria. El duelo en estos pacientes es un proceso continuo porque empieza desde el momento del diagnóstico, lo que se conoce como duelo anticipado o anticipatorio, y no solo afecta a la pérdida de la vida si no que también abarca esa pérdida de funciones progresiva mencionada anteriormente.

Estos pacientes requieren muchos cuidados asistenciales en todas las esferas: asistencial, psicológica y social. El profesional de enfermería que actúa con seguridad a la hora de realizar los cuidados a estos pacientes proporciona al niño y su familia una tranquilidad muy necesaria en su situación.

Por ello, el presente proyecto educativo va destinado a los profesionales de enfermería del Hospital Niño Jesús, con el objetivo de que sean capaces de proporcionar unos cuidados asistenciales en calidad y cantidad suficiente a los niños que sufren Atrofia Muscular y Distrofia Muscular de Duchenne.

Palabras clave: Enfermedad crónica, duelo, niños, padres/psicología, apoyo social, enfermo terminal.

Abstract

Muscular Atrophy and Duchene's Muscular Dystrophy (DMD) are two illnesses, classified as neurodegenerative disorders, where there is a progressive impairment leading to the patient completely losing its autonomy to manage daily tasks. For these patients, grief is a continuous process, since it starts from the moment the disease is diagnosed. This is known as anticipatory grief, which is not only affected by the loss of life, but it also entails the aforementioned progressive loss of functionality.

These patients require intense care in all spheres: custodial, psychological and social. Thus, a confident and efficient nursing professional will provide both kid and family with the serenity and composure that are deeply necessary in this situation.

Hence, the educational project thereby presented here is addressed to the nursing professionals of the Hospital Niño Jesús, with the aim of making them able to provide care of the highest quality and quantity to the children suffering from Muscular Atrophy and Duchene's Muscular Dystrophy.

Key words: Chronic Disease, Grief, Infant, Social Support, Terminally Ill, Young Adult, sorrow, mourning.

Presentación

El ser humano es tendiente a rechazar por completo la idea de la muerte, tanto propia como ajena. Es por ello, que la ciencia y la medicina luchan a diario, por tratar de evitarla o por lo menos, alargar la vida todo lo posible. El término duelo tiene su origen en el latín duellum, que significa “combate” o “guerra. Es por ello por lo que este concepto es usado para referirse al proceso de adaptación tras la pérdida de un ser querido. El duelo es una reacción natural y necesaria ante cualquier pérdida.

Uno de los mayores temores de cualquier ser humano es la pérdida de sus seres más queridos. El sentimiento de pérdida es uno de los mayores sufrimientos que experimenta el hombre en su vida. Es por ello por lo que el duelo es un proceso único y diferente en cada persona, debemos entender que hay tantos tipos de duelos como de personas en duelo.

El presente trabajo se va a centrar en el duelo anticipado o anticipatorio, duelo que se inicia con el conocimiento de la muerte inevitable e inminente de un ser querido. Este tipo de duelo es poco estudiado, y, sin embargo, cada vez es más común experimentarlo ya que se ha incrementado mucho la incidencia de las enfermedades crónicas y la edad media de fallecimiento.

El trabajo se centra en el duelo anticipatorio de padres de niños con enfermedades neurodegenerativas terminales. En la actualidad las enfermedades neurodegenerativas, después de décadas de estudio son una incógnita por resolver. En palabras de Patrick Aebischer, neurocientífico y presidente de la Escuela Politécnica Federal de Lausane:

“Aunque realizamos un gran progreso en la comprensión del cerebro, esto no se traduce aún en terapias específicas. Observar el número de medicamentos que ha aprobado la Administración de Drogas y Alimentos (FDA) de EEUU o la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) en neurociencia resulta deprimente “¹.

Una frase de enfermería que continuamente se oye en nuestra profesión y me parece muy apropiada en esta circunstancia “Si puedes curar, cura, si no puedes curar, alivia, si no puedes aliviar, consuela”². Es bueno aceptar el hecho cierto e inevitable del dolor, y también es bueno luchar por mitigarlo. Desgraciadamente no existe un manual de protocolo de actuación para acompañar a familiares en el proceso de duelo, ya que cada persona entiende el dolor de una forma muy diferente y es por ello, que debemos consolar de manera individualizada, dependiendo las circunstancias de cada paciente.

El objetivo de este trabajo es realizar un recorrido general del concepto de duelo y duelo anticipatorio, entender mejor qué tipo de fases poseen ambos, cómo se vive la experiencia de duelo anticipado por parte del paciente y los familiares, y cómo nosotros, el profesional sanitario, podemos acompañarlos y ayudarles en el recorrido de su pérdida evitando y previniendo la aparición de un duelo patológico.

Considero fundamental para la profesión enfermera aprender a lidiar con la muerte y saber manejarla en todos sus ámbitos ya que si una enfermera no está preparada para el fallecimiento de su paciente ¿Cómo ésta va a acompañar a los seres queridos del difunto en el proceso de adaptación a la vida tras la pérdida?

Agradecimientos

A Juanma, por inspirarme y por confiar en mí, gracias por ayudarme en todo lo que he necesitado este año. Sin ti, jamás hubiese llegado a esto. Especial dedicación para ti, para tu sobrina y sus padres, familias como vosotros sois la verdadera esencia de esto. Gracias por tu fuerza, es todo un ejemplo a seguir.

A mis padres, por animarme a luchar desde pequeña por mis sueños, por creerme capaz de todo, por acompañarme en esta etapa y por el esfuerzo que habéis hecho para que yo hoy esté aquí.

A Carlos, por siempre tener el brazo tendido para cualquier cosa que pudiera necesitar.

A Mini, por estar.

Estado de la cuestión

Fundamentación

1. Introducción

En este apartado se expone las definiciones de términos relacionados con el duelo, las características que poseen las enfermedades en las que se centra el presente trabajo, y las diferentes estrategias de afrontamiento.

El proceso de búsqueda bibliográfica comenzó en octubre de 2017 y finalizó en febrero de 2018 utilizando las siguientes bases de datos: Pubmed, Dialnet y Google académico. A continuación, muestro los términos Mesh y Decs que han sido utilizados durante el proceso de búsqueda bibliográfica.

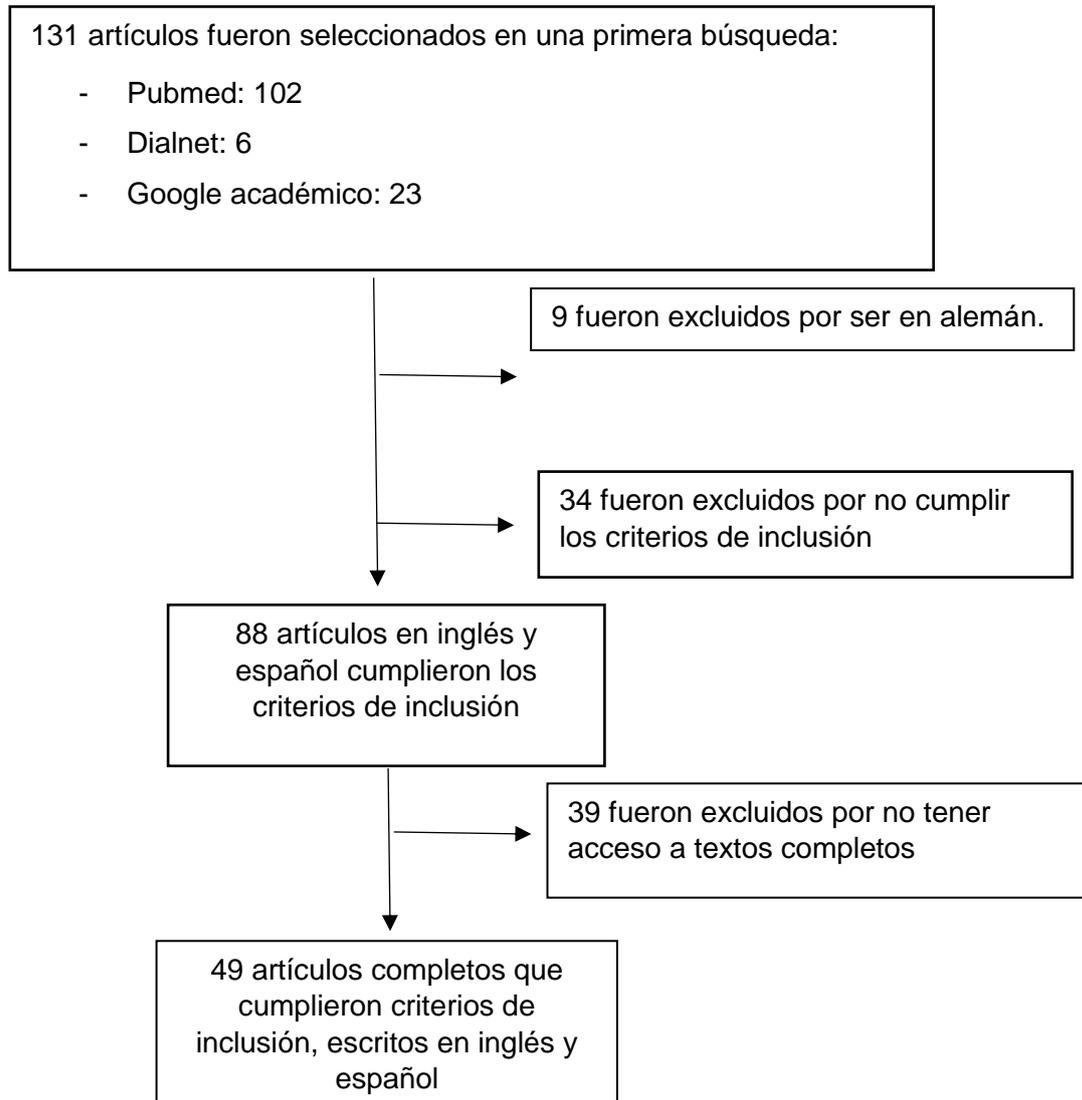
Tabla 1. Términos MESH y DECS.

Términos MESH	Enfermedad crónica, duelo, niños, padres/psicología, apoyo social, enfermo terminal.
Términos DECS	Chronic Disease, Grief, Infant, Social Support, Terminally Ill, Young Adult, sorrow, mourning.

En la fase de búsqueda bibliográfica todos los artículos pasaron por dos fases de selección. En la primera fase, se buscó que los títulos y abstracts cumplieran los criterios; y en la segunda fase, que los textos completos también lo hicieran.

Algunos de los artículos fueron descartados por ser en otro idioma diferente al español o al inglés. En el siguiente diagrama se puede observar cómo ha sido mi proceso de búsqueda bibliográfica.

Tabla 2. Selección de artículos. Diagrama estrategias de búsqueda.



2. Duelo

2.1 Definición, características y etapas

El duelo es el proceso de adaptación tras el fallecimiento de un ser querido. Este proceso es normal y necesario. Toda persona que sufre una pérdida pasa por esta etapa, entendiendo como pérdida, el fallecimiento de un ser querido, una separación de un familiar o amigo, un divorcio...

El duelo es único, ya que cada persona sufre de una manera diferente.

“Desde otro enfoque, el duelo es un estado de sufrimiento y aflicción, que se da ante el rompimiento de un vínculo afectivo, y que incluye componentes físicos, psicológicos y sociales, de acuerdo con la intensidad de dicho vínculo”³.

Según Worden, la respuesta normal (no patológica) al duelo, se puede clasificar en cuatro categorías generales: sentimientos, sensaciones físicas, cogniciones y conductas⁴.

Numerosos autores definen las etapas del duelo de manera diferente, pero todos tienen en común que el duelo normal finaliza con el proceso de adaptación. Una de las autoras más destacadas, en cuanto a términos de duelo se refiere sería Kubler-Ross, psiquiatra y escritora.

Elisabeth Kubler-Ross⁵ divide el proceso de duelo en cinco etapas:

Negación: esta primera etapa ayuda a sobrevivir a la pérdida. En esta etapa, el mundo pierde sentido y es abrumador. El sujeto se encuentra en estado de shock y negación, no quiere ser consciente de la pérdida y niega que haya sucedido. A medida que se acepta la realidad de la pérdida y comienza a hacerse preguntas, sin saberlo comienza el proceso de curación.

Ira: La ira es un sentimiento necesario para el proceso de adaptación. Es natural en esta etapa sentirse abandonado y culpar a los demás de la pérdida, incluso a Dios, no entendiendo como ha podido abandonarles en estas situaciones. La ira es solo otra indicación de la intensidad del amor por su familiar.

Negociación: El sujeto quiere que la vida vuelva a ser lo que era; quieren a su ser querido de vuelta, retroceder en el tiempo: encontrar el tumor antes, reconocer la enfermedad más rápidamente, evitar que ocurra el accidente. Se quedan en el pasado, tratando de negociar su salida del dolor.

Depresión: Después de la negociación, la atención se mueve directamente hacia el presente. Esta etapa depresiva se siente como si durase para siempre. La depresión después de una pérdida se ve con demasiada frecuencia como antinatural: un estado que arreglar, algo de lo que salir. La depresión es una respuesta normal y apropiada a la pérdida.

Adaptación: la aceptación a menudo se confunde con la noción de “estar bien”. Esto no es así, la mayoría de las veces nunca se sienten bien con la muerte de un ser querido. Esta etapa consiste en aceptar la realidad de que el ser querido se ha ido físicamente y reconociendo que esta nueva realidad es la realidad permanente. Nunca va a gustar esta realidad, pero al final se debe aceptar y aprender a vivir con ella.

Al igual que Kubler-Ross, otros autores definen sus propias fases del duelo. A continuación, se ha realizado una tabla en la que se pueden observar de manera resumida sus principales teorías⁶.

Tabla 3. Fases del duelo según los diferentes autores. Elaboración propia a partir de la referencia⁷.

Worden	Neimeyer	Bowlby	Fundamento
Tareas	Desafíos	Fases	
Tarea I. Aceptar la realidad de la pérdida	Reconocer la realidad de la pérdida	Fase I. Shock. Embotamiento emocional y negación inicial	Las primeras fases o tareas tienen que ver con la negación de la pérdida, y la necesidad de superar esta negación. El doliente se niega a reconocer la pérdida, se niega a contemplar esta posibilidad, y en determinados momentos puede llegar a actuar como si no se hubiese producido. Worden y Neimeyer evidencian la necesidad de aceptar la muerte Bowly lo distingue en dos momentos, el primero de shock y aturdimiento, y el segundo, cuando se desea encontrar la existencia de lo perdido sin reconocer que ya no está.
		Fase II. Añoranza. Búsqueda del fallecido	
Tarea II. Elaborar el dolor de la pérdida	Abrirse al dolor	Fase III Desesperación. Desconsuelo.	En estas fases o tareas todos los autores hablan de la parte emocional relacionada con el dolor. Bowly habla de la fase de desconsuelo y desesperación, mientras que los otros dos autores hablan de la necesidad de vivir ese dolor con naturalidad.
Tarea III Adaptarse a un mundo sin el fallecido.	Revisar el mundo de significados		
Tarea IV Hallar una conexión perdurable con el fallecido al embarcarse en una vida nueva	Reconstruir la relación con lo que se ha perdido Reinventarnos a nosotros mismos.	Fase IV Reorganización. Aceptación e integración.	Por último, están las fases o tareas que nos hablan de vuelta a la normalidad. Bowly habla de una única fase, mientras que Neimeyer llega a nombrar tres desafíos distintos, uno en relación a al mundo de significados, otro en relación a lo perdido y otro en relación al propio doliente. Worden habla también de adaptación al mundo, al fallecido y a la reinvención, pero estos dos últimos aspectos los sintetiza en una única tarea.

2.2 Duelo anticipado

El duelo anticipado o anticipatorio, se podría definir como el duelo que comienza con el conocimiento de la pérdida inevitable e inminente de un ser querido. Este concepto surge en la II Guerra Mundial, cuando el Dr. Linderman lleva a cabo un estudio donde analizaba las reacciones de las mujeres cuyos maridos habían partido a la guerra. Dichas mujeres temían el fallecimiento de sus esposos, lo que conllevaba a sentimientos de mucha pena y dolor, ya que continuamente imaginaban la muerte de su esposo y como cambiaría su vida si esto sucediese. Si los maridos llegaban de la guerra sanos, las mujeres los excluían del núcleo familiar⁸.

El duelo anticipado culmina con el fallecimiento, independientemente de las reacciones que surjan después. El duelo anticipado tiene una intensidad variable cuando la muerte parece inminente, al contrario que el duelo normal cuya intensidad va disminuyendo periódicamente. Si la muerte es lenta, a menudo, el duelo anticipado desaparece y el individuo expresa pocas manifestaciones de duelo a la hora del fallecimiento.

En los últimos años este concepto está muy presente en el día a día del profesional sanitario, ya que ha aumentado a niveles escalofriantes la tasa de enfermedades crónico-degenerativas y enfermedades terminales en la población mundial, tales como cáncer, EPOC, SIDA...⁹

Este tipo de duelo, anticipatorio o anticipado, posee numerosas ventajas frente al duelo normal, ya que este tipo de duelo permite aceptar antes la realidad de muerte, ya que se aumenta la conciencia de dicho proceso. Por otro lado, disminuye la aparición de duelo patológico por lo mencionado anteriormente. Además, permite al paciente y sus familiares a poner las cosas en orden antes del fallecimiento, papeles, lugar de entierro o lugar en el que esparcir cenizas, últimos deseos del paciente...El paciente puede despedirse de sus familiares y allegados, y éstos realizan un proceso de separación emocional gradual.

A pesar de las ventajas que presenta el duelo anticipado no elimina ni disminuye la intensidad del dolor de la pérdida.

Como hemos visto anteriormente, Worden¹⁰, propone diferentes tareas en el duelo normal que son también aplicables al duelo anticipado. La tarea I (aceptar la realidad de la muerte), muy pronto se es consciente de que la persona va a fallecer por lo que quizás estamos ante la tarea más sencilla. Al observar el deterioro del paciente la realidad de la enfermedad y el desenlace son inevitables. La tarea II (elaborar el dolor de la pérdida),

en este tipo de duelo, el sentimiento predominante es el aumento de la ansiedad, la ansiedad de separación. La tarea III (adaptarse a un mundo sin el fallecido), en este tipo de duelo adquiere una gran importancia, ya que los familiares del paciente suelen ir mentalizándose de cómo va a ser su vida tras el fallecimiento, es habitual que ensayen roles mentales. Uno de los problemas que pueden ir asociados a esta tarea, es en los duelos muy largos, ya que los pacientes se preparan tanto para el fallecimiento que, en ocasiones, se separan de su familiar afectando negativamente a la relación con él; podríamos encontrarnos también, la situación opuesta, que los familiares para evitar el sentimiento de culpa cuiden excesivamente al paciente sin separarse de él. Por último, la tarea IV (hallar una conexión perdurable con el fallecido al embarcarse en una vida nueva), el periodo anterior a la muerte puede tener consecuencias muy positivas para todos si la familia y el paciente tienen una óptima comunicación sobre las cuestiones pendientes, no solo sobre el tema testamento y herencias, sino también expresar todos aquellos sentimientos de gratitud o decepción que sientan. Esta tarea ayuda especialmente a los familiares a no arrepentirse de haber dejado temas sin resolver con el fallecido.

2.3 Diferencias entre duelo y trastorno depresivo mayor

Las manifestaciones del duelo y la depresión a menudo pueden ser confundidas. En el caso que nos ocupa, nuestros pacientes son niños, es por ello por lo que es conveniente hablar de la depresión infantil y sus peculiaridades. Es importante también, distinguir entre paciente y familiares ya que los procesos de duelo son similares, pero no iguales y más cuando la diferencia de edad es diferente.

La depresión infantil, es un concepto que ha tenido dificultades a la hora de instaurarse dentro del mundo médico a lo largo del tiempo. Gracias al concepto de “depresión enmascarada” comienza a diagnosticarse en los años 60, pero hasta los años 70 el concepto no se acepta abiertamente¹¹.

Es difícil comprender porque algunos niños superan mejor la muerte que otros, se considera que el pensamiento negativo y las actitudes evasivas juegan un papel importante en la aparición de una posible depresión¹².

La depresión, normalmente, es infravalorada por el profesional sanitario, ya que estos piensan que si ellos estuviesen en esa misma situación también se encontrarían de esa forma¹³.

Los síntomas en el dolor, en las enfermedades graves o en los efectos secundarios a fármacos pueden ser confundidos con los efectos de la depresión. Los primeros efectos más característicos son: la falta de apetito, alteraciones en el sueño y disminución de energía. La presencia de estos síntomas en diversas patologías que suelen rodear las enfermedades crónicas dificulta el diagnóstico exacto en el que nos encontramos¹⁴.

El DSM V se basa en nueve criterios para diagnosticar la depresión. Esta descripción ha sido duramente criticada en numerosos artículos por la cantidad de síntomas que escapan a esa clasificación. Las escalas de clasificación contemplan diferentes variables que no hace el DSMV. Por ejemplo, el Inventario de Depresión de Beck (BDI) incluye irritabilidad, pesimismo y sentimientos de castigo, la escala de Hamilton para la depresión (HRSD) cubre la ansiedad, los síntomas genitales, la hipocondría y las ideas en la enfermedad depresiva, y La Escala de Depresión del centro de Estudios epidemiológicos (CESD) incluye llorar frecuentemente, hablar menos y percibir a los demás como poco amistosos¹⁵.

2.4 Duelo complicado

A pesar de que el duelo es un proceso normal puede convertirse en un proceso patológico, conocido como duelo complicado.

La aparición de duelo complicado afecta a entre el 2 y el 3% de la población mundial y es más probable después de la pérdida de un niño, un compañero de vida o después de una muerte repentina por medios violentos. Los síntomas característicos incluyen intenso anhelo, dolor emocional, preocupación frecuente, pensamientos y recuerdos de la persona fallecida, un sentimiento de incredulidad o incapacidad para aceptar la pérdida y la dificultad de imaginar un futuro significativo sin la persona fallecida¹⁶.

Las personas que padecen un duelo complicado poseen peor salud física y tasas más altas de suicidios que aquellos que han integrado su dolor con más éxito¹⁷.

En el estudio realizado en 2014 por la Universidad de Granada¹⁸ se demuestra que las personas con duelo complicado poseen mayor sintomatología general, y más experiencias relacionadas directamente con el duelo que las personas que se encuentran en duelo normal.

Los criterios propuestos para diagnosticar el duelo complicado serían los siguientes según el DSM V¹⁹:

1. *“El individuo ha experimentado la muerte de alguien con quien mantenía una relación cercana*
2. *Desde la muerte, al menos uno de los síntomas está presente más días de los que no a un nivel clínicamente significativo, y persiste durante al menos 12 meses en el caso de adultos en duelo y 6 meses para niños en duelo:*
 - I. *Anhelo/añoranza persistente del fallecido.*
 - II. *Pena y malestar emocional intensos en respuesta a la muerte.*
 - III. *Preocupación con relación al fallecido.*
 - IV. *Preocupación acerca de las circunstancias de la muerte*
3. *Desde la muerte al menos 6 de los síntomas siguientes están presentes más días de los que no a un nivel clínicamente significativo, y persisten durante al menos 12 meses en el caso de adultos en duelo y 6 meses para niños en duelo:*

Malestar reactivo a la muerte

- I. *Importancia dificultad para aceptar la muerte.*
- II. *Experimentar incredulidad o anestesia emocional en relación con la pérdida.*
- III. *Dificultades para recordar de manera positiva al fallecido.*
- IV. *Amargura o rabia con relación a la pérdida.*
- V. *Valoraciones desadaptativas acerca de uno mismo con relación al fallecido o a su muerte.*
- VI. *Evitación excesiva de los recuerdos de la pérdida o situación asociadas con el fallecido.*

Alteración social/ de la identidad.

- VII. *Deseo de morir para poder estar con el fallecido.*
- VIII. *Dificultades para confiar en otras personas desde el fallecimiento.*
- IX. *Sentimientos de soledad o desapego de otros individuos desde la muerte.*
- X. *Sentir que la vida no tiene sentido o está vacía sin el fallecido, o creer que uno no puede funcionar sin el fallecido.*
- XI. *Confusión acerca del papel de uno en la vida, o una disminución del sentimiento de identidad propia.*
- XII. *Dificultad o reticencia a mantener interés o hacer planes de futuro desde la pérdida”.*

3. Enfermedades neurodegenerativas

Una vez realizadas las premisas necesarias acerca del concepto de duelo, se procede a definir que tipo de enfermedades son la Atrofia Muscular y la Distrofia Muscular de Duchenne, y que peculiaridades adoptan estas enfermedades en el proceso de duelo.

Este grupo de enfermedades tienen una esperanza de vida corta, todas tienen en común que cursan con una pérdida de funciones progresivamente hasta el fallecimiento. Es muy importante tener en cuenta que estos pacientes y sus familiares se encuentran en un periodo de duelo continuado, por un lado, el duelo por la pérdida de funciones y por otro, el duelo anticipado por el cercano fallecimiento.

El desarrollo neuromotor es el conjunto de cambios producidos que se producen en el desarrollo corporal y en el aprendizaje. El proceso de crecimiento se basa en convertir nutrientes en tejidos vivos, con orden temporal. Debe existir un dominio de los procesos anabólicos²⁰.

“Las enfermedades neuromusculares constituyen un amplio grupo de enfermedades que afectan cualquiera de los componentes de la unidad motora, incluyendo: el cuerpo de la motoneurona del asta anterior de la médula espinal, su axón (nervio periférico) todas las fibras musculares inervadas por esta motoneurona”²¹.

Es muy importante en las ENM realizar el diagnóstico de forma precoz y el paciente debe ser atendido por un equipo multidisciplinar adecuado a sus circunstancias lo antes posible²².

Según datos de la Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y situaciones de Dependencia (EDAD; Instituto Nacional de Estadística, 2008), el número de personas en España con discapacidad se sitúa alrededor del 8.5% de la población. Existen 60.400 niños y niñas con limitaciones con predominio de género masculino²³.

Las enfermedades raras son aquellas que tienen una baja incidencia en la población. Para ser considerada como rara, cada enfermedad específica sólo puede afectar a un número limitado de personas. Concretamente, cuando afecta a menos de 5 de cada 10.000 habitantes²⁴. En términos generales se puede decir que, por lo general, son

enfermedades crónicas que producen una elevada morbilidad y mortalidad prematura, además de un alto grado de discapacidad lo que supone una disminución de la calidad de vida.

A continuación, voy a explicar dos enfermedades raras degenerativas que son para las que va a estar destinado mi proyecto educativo: la atrofia muscular y la distrofia muscular de Duchenne.

3.1 Atrofia muscular

La atrofia muscular (AME) es una enfermedad degenerativa que afecta a las neuronas motoras de la asta anterior de la médula espinal y produce degeneración de la neurona motora y presentación variable en relación con el inicio y la gravedad²⁵.

La AME es la principal causa de muerte en enfermedades genéticas en menores de 2 años, con una incidencia de entre 1/6000 a 1/10000 nacidos vivos y con una frecuencia de portadores aproximada de 1/40 en la Unión Europea²⁶.

La atrofia muscular se divide en varios subtipos según la gravedad y la edad de aparición de los síntomas²⁷:

- Tipo I: También llamada enfermedad de Werdnig Hoffman. Este tipo de enfermedad se manifiesta al nacimiento o en los primeros meses de vida. Normalmente los niños que la padecen tienen dificultad para respirar, hipotonía y no logran el sostén cefálico.
- Tipo II: Se caracteriza por debilidad muscular y se desarrolla en niños entre los 6 y 12 meses de edad. Lo que la distingue del tipo I es que estos niños pueden sentarse sin apoyo, aunque no puedan estar de pie o caminar sin ayuda.
- Tipo III: También llamado enfermedad de Kugelberg Welander, es la forma menos agresiva. Los síntomas aparecen entre la primera etapa de infancia o la edad adulta temprana. Pueden mantenerse de pie y caminar sin ayuda, pero por lo general presentan debilidad en miembros superiores e inferiores y alteraciones en la columna vertebral como escoliosis y/o hiperlordosis. En la mayoría de los casos el individuo pierde la capacidad para deambular en etapas tardías.

3.2 Distrofia muscular de Duchenne

La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la enfermedad neuromuscular hereditaria más común en niños, caracterizada por una rápida progresión de la degeneración muscular, que suele conllevar a la parálisis y a la muerte prematura. Su incidencia es de 1 cada 3.500-6.000 varones nacidos vivos²⁸.

La DMD es causada por la ausencia de distrofina, una proteína que ayuda a mantener las células musculares intactas. Dicha patología es de carácter hereditario recesivo ligado al cromosoma X, en donde se produce una mutación del gen Xp21 de la distrofina, la cual es una proteína presente en el músculo esquelético, cardíaco y liso. Esta patología no se suele diagnosticar en edades muy tempranas, sino que se suele realizar cuando los síntomas ya son evidentes²⁹.

Algunos de los síntomas que podemos encontrar en la DMD son: problemas intelectuales, anomalías musculares esqueléticas, posturas no adecuadas las cuales suelen desencadenar en úlceras por presión en el niño en silla de ruedas, obeso y con dificultades emocionales en la familia³⁰.

3.3 Escala Egen klassification

La escala Egen klassification³¹, sirve para realizar una evaluación funcional de personas no ambulantes para afectados de distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal.

Dicha escala valora los siguientes 10 ítems:

- 1) Capacidad para utilizar la silla de ruedas, ¿Cómo te mueves por interiores y aire libre?
- 2) Capacidad de transferencia de la silla de ruedas, ¿Cómo pasas de tu silla de ruedas a una cama?
- 3) Capacidad de mantenerse de pie, ¿En ocasiones eres capaz de mantenerte en pie? ¿Cómo lo haces?
- 4) Capacidad para mantenerse en equilibrio en la silla de ruedas, ¿Puedes inclinarte hacia delante y hacia los lados y volver a la posición normal?
- 5) Capacidad para mover los brazos. ¿Puedes mover los dedos, manos y brazos en contra de la gravedad?

- 6) Capacidad de utilizar las manos y los brazos para comer. ¿Puedes describir cómo comes?
- 7) Capacidad para girarse en la cama. ¿Cómo te giras en la cama durante la noche?
- 8) Capacidad para toser. ¿Cómo toses cuando tienes necesidad?
- 9) Capacidad para hablar. ¿Puedes hablar de manera que lo que dices puede ser entendido si te colocas en la parte de atrás de una gran habitación?
- 10) Bienestar físico. Esto tiene que ver sólo con la insuficiencia respiratoria. Usar las categorías como preguntas

4. Características de estas patologías

Cada patología que puede presentar el cuerpo humano lleva asociadas unas características especiales que requieren unos cuidados específicos. En patologías crónicas las características y cuidados se acentúan de manera notoria. Para poder trabajar con pacientes con Atrofia Muscular y Distrofia Muscular de Duchenne es fundamental conocer que cuidados se deben realizar en cada situación.

4.1 Principales cuidados de Enfermería en Atrofia muscular.

La mayoría de las ENM cursan problemas en los músculos respiratorios, fundamentalmente en el diafragma, causando fracaso funcional y fatiga, provocando como consecuencia una hipoventilación alveolar e hipoxemia, siendo esta la primera causa de insuficiencia respiratoria en estos enfermos³².

En el estudio realizado por el Departamento de Kinesiología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile³³ se demuestra que *“El entrenamiento específico de la musculatura respiratoria con cargas de baja intensidad (30%) mediante el uso de una válvula IMT Threshold®, aumenta la fuerza y resistencia de la musculatura respiratoria en las pacientes con ENM”*.

El enfoque de los cuidados respiratorios debe ser preventivo, con una importante educación a los cuidadores del paciente. Las claves de estos cuidados es el manejo de la tos, favorecer la eliminación de secreciones, evitar la deformación de la caja torácica, la respiración paradojal y el tórax en campana³⁴.

Aparte de cuidados respiratorios, estos niños suelen recibir fisioterapia cuyo fin es ayudar a los niños y a sus padres a encontrar formas de vida lo más llevaderas posibles.

Muy importante a parte de los cuidados respiratorios, los cuidados gastrointestinales o nutricionales. Los pacientes con estas enfermedades suelen presentar trastornos de la deglución y la masticación, disfunción gastrointestinal, problemas de crecimiento y/o bajo peso y problemas de respiración (aspiración)³⁵.

Los enfermos de atrofia muscular presentan mucha susceptibilidad de adoptar patologías cardíacas, es por ello que enfermería debe registrar por turnos el control de la TA, la FC e indicar si el ritmo es rítmico o si por el contrario no lo es. Ante cualquier sintomatología cardíaca se deberá realizar un electrocardiograma con la mayor brevedad posible³⁶.

Otros cuidados fundamentales que deben recibir los niños con Atrofia Muscular serían los cuidados ortopédicos. Dichos cuidados incluyen actividades para mejorar el control postural, la nutrición, el dolor, el manejo de las contracturas. En algunos casos, se retrasa la progresión de la escoliosis con fajas para la espalda o corsés; aunque el tratamiento definitivo es la cirugía, pero esta solo se suele realizar cuando el niño ha terminado su etapa de crecimiento y teniendo muy en cuenta su estado respiratorio. Muy recomendable para estos pacientes realizar actividades acuáticas.

Los cuidados que deben sostener todos los anteriores y siempre debemos tener en cuenta son los cuidados paliativos. Los cuidados paliativos van orientados en cuatro dimensiones: somática, psicológica, social y espiritual. Es imprescindible que la familia conozca la capacidad que tiene para decidir acerca del proceso por el que está pasando su hijo con el fin de prolongar la vida o no. Es muy importante que este tema quede resuelto antes de que ocurra una situación de emergencia en la que se deba actuar rápido, ya que esta decisión debe ser tomada con calma y seguridad³⁷.

4.2 Principales cuidados de Enfermería en Distrofia Muscular de Duchenne

Los cuidados del paciente están incompletos si no nos centramos en apoyar mucho la esfera psicosocial. Para muchos padres, el estrés causado por los problemas psicosociales de su hijo excede el estrés asociado con los aspectos físicos de la enfermedad.

Los pacientes con DM son muy susceptibles de sufrir complicaciones respiratorias, tos ineficaz, hipoventilación nocturna, respiración desordenada durante el sueño y en última instancia sufren insuficiencia respiratoria diurna. Hay 5 escalones de cuidados de Enfermería para los cuidados respiratorios. En la siguiente tabla podemos observar los cinco escalones y que criterios seguimos para pasar de uno a otro.

Tabla 4. Cuidados respiratorios³⁸.

<p>Paso 1: Técnica de reclutamiento de volumen / inflado profundo de pulmón.</p>	<p>Técnica de reclutamiento de volumen / inflado profundo de pulmón cuando FVC <40%</p>
<p>Paso 2: Técnicas de tos manuales y asistidas mecánicamente</p>	<p>Necesario cuando:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Infección respiratoria presente y flujo máximo pico de tos <270 l / min * • Flujo máximo de tos basal <160 L / min o presión espiratoria máxima <40 cm • FVC basal <40%
<p>Paso 3. Ventilación nocturna.</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Signos o síntomas de hipoventilación (los pacientes con FVC <30% pronosticado están en especialmente de alto riesgo) – Una SpO2 basal <95% y / o sangre o CO2 espirado final > 45 mm Hg despierto. – Un índice de apnea-hipopnea > 10/ hora – Episodios de SpO2 <92% dormido.
<p>Paso 4. Ventilación diurna.</p>	<p>En pacientes que ya utilizan ventilación asistida por la noche, la ventilación diurna es indicado para:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ampliación de la ventilación nocturna en las horas de vigilia • Deglución anormal debido a disnea. • Incapacidad para hablar sin dificultad para respirar • Síntomas de hipoventilación con SpO2 basal <95% y / o sangre o CO2 al final de la espiración > 45 mm Hg mientras está despierto.

Paso 5. Traqueotomía.	<p>Las indicaciones para la traqueotomía incluyen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Preferencia del paciente y el médico. • El paciente no puede usar con éxito la ventilación no invasiva • Tres intentos para lograr la extubación • El fracaso de los métodos no invasivos de asistencia.
-----------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Las complicaciones cardiacas suelen manifestarse tempranamente, pero con menos incidencia que las respiratorias. Las enfermedades cardiacas que suele aparecer es la miocardiopatía y/o la arritmia cardiaca. El miocardio en la autopsia muestra áreas de miocitos, hipertrofia, atrofia y fibrosis. Es por ello que controlar el pulso y la tensión arterial del paciente son dos cuidados básicos y primordiales.

Los pacientes pueden estar en riesgo de desnutrición, es muy frecuente que presenten deficiencias en calorías, proteínas, vitaminas, minerales e ingesta de líquidos. En etapas más tardías, la debilidad faríngea conlleva a disfagia, por lo que los problemas alimenticios se ven muy incrementados según va progresando la enfermedad. Es muy frecuente que presenten estreñimiento, por lo que se deberán vigilar las deposiciones realizadas y en caso de ausencia administrar laxantes. Todos los pacientes con DM de Duchenne recibirán a diario suplementos de vitamina D y minerales. Se debe educar a paciente y familiares para que diariamente lleven una dieta rica en proteínas, líquidos, calcio, vitamina D y otros nutrientes³⁹.

En ambas patologías, los cuidados son muy similares, son patologías que requieren muchos cuidados respiratorios, digestivos, locomotores y todos ellos sustentados por los cuidados paliativos, en los que el acompañamiento en el duelo es el principal motor.

4.3 ¿Por qué es especial este duelo?

Las enfermedades neurodegenerativas desde el momento de diagnóstico entran en una fase de duelo anticipado, ya que se les informa del pronóstico de la enfermedad. No solo deben enfrentarse a ese duelo, sino también al duelo de pérdida de funciones

progresivamente. Este último duelo, es muy duro para el paciente y familiares, porque observan lentamente como la enfermedad se apodera de ellos y como el fin se acerca.

Las enfermedades neurodegenerativas llevan asociadas consigo una serie de impedimentos físicos o psíquicos, suelen tener mayores cargas asociadas que otro tipo de enfermedades. Esas cargas son generalmente de naturaleza económica, social y emocional.

Los padres de estos niños suelen alejarse de la sociedad, ya que sienten que sus hijos son mirados de forma extraña por el resto. Los padres, además, suelen sentirse culpables por la enfermedad de su hijo, creyéndose responsables de su problema. Pueden sentirse avergonzados y mostrar resentimiento por el hecho de tener ese niño, esto se suele traducir en exigencias desmesuradas hacia el profesional sanitario para que encuentren la manera de corregir la enfermedad.

El profesional sanitario debe ser consciente del sobrecargo emocional, físico y social en el que viven estos pacientes y sus familiares⁴⁰.

5. Estrategias de afrontamiento

5.1 Aceptación de la enfermedad por parte del niño

El concepto de enfermedad y muerte depende de varios factores, principalmente del desarrollo cognitivo que posea el niño y de las experiencias vividas anteriormente.

Por debajo de los 3 años, el niño no tiene el concepto formal de muerte y lo ve únicamente como “separación”. Entre los 3 y los 5 años no ven la muerte como algo definitivo, sino como algo temporal y que se puede revertir en cualquier momento. Entre los 5 y los 10 años toma conciencia de lo que supone la muerte, el niño posee miedo al sufrimiento. A partir de los 10 años comienza un cuestionamiento sobre la vida y la muerte, el adolescente empieza a pensar como un adulto.

Que el niño acepte el desenlace depende totalmente del curso que lleven en dicho proceso sus familiares. Depende como actúen los padres, asimilando o no el final el niño y los hermanos.

Imprescindible para que el niño pueda asimilar la cercana muerte es la comunicación del diagnóstico, muy importante realizarlo en un sitio tranquilo sin agentes externos que puedan interrumpir. Se debe realizar haciendo una pequeña introducción y no de manera brusca. La información que vamos a proporcionar al niño debe ser negociada previamente con los padres, pero siempre debemos transmitir toda la información que el niño pueda asimilar. Debemos mostrar mucha seguridad y confianza, pero siempre mostrarnos muy cercanos al niño.

El niño va a necesitar expresar su duelo, y este va a depender de sus experiencias anteriores. Debemos estar siempre muy cerca de él, proporcionando tanto apoyo físico como emocional. Es muy importante la comunicación en todo momento, muy importante saber adaptarla al desarrollo cognitivo del niño, mostrando siempre especial interés por sus miedos y preocupaciones, manteniendo una actitud de escucha y de empatía⁴¹.

El problema que surge entre los profesionales sanitarios cuando atienden a un niño en situación paliativa, es la creencia por parte de algunos de los miembros del equipo de los beneficios de negar la existencia del problema, creyendo que así aumentará la comodidad física y mental de nuestro paciente. Esto no solo no es así, sino que se ha demostrado que uno de los mayores deseos de los niños es hablar con su médico acerca del tratamiento, sea cual sea el pronóstico⁴².

5.2 Aceptación de la enfermedad por parte de la familia

En nuestra sociedad, los familiares y el sistema doméstico es un pilar fundamental en el cuidado al paciente en la enfermedad crónica. En los cuidados del paciente terminal, sin la participación de la familia difícilmente se van a alcanzar los objetivos marcados en atención al enfermo.

Es muy importante incluir a la familia en todo el proceso de la enfermedad, hacerles sentir útiles y ayudarles a que comprendan todo el proceso. Es por ello que es importante⁴³:

- Evaluar antes de tratar.

- Explicar las causas de los síntomas.
- Establecer objetivos terapéuticos.
- Monitorización de los síntomas.
- Atención a los detalles.
- Revisar continuamente los síntomas que presenta el paciente.

Muy importante, tener comunicación con la familia, crear un entorno seguro y de confianza en el que expresen todos sus miedos y preocupaciones, ya que, si lo hacen y reciben información adecuada y verídica, el nivel de ansiedad ante las dificultades va a disminuir.

Las familias con un hijo enfermo deben adaptarse a las distintas fases de la enfermedad, distinguiendo así, entre la fase aguda (previa al diagnóstico), fase crónica y fase terminal.

La fase de crisis comprende el momento previo al diagnóstico, se sospecha que algo no va bien por la sintomatología que presenta el niño. Es una fase complicada porque deben adaptarse al hospital, a la exigencia de los tratamientos, a la sintomatología...

La fase crónica es la fase media entre la fase de crisis y la fase final. En esta fase se debe intentar compatibilizar las necesidades de la enfermedad con las necesidades familiares.

La fase final, se debe afrontar la muerte y trabajar el duelo, para evitar que aparezca duelo complicado.

Es muy común encontrar en los padres sentimiento de culpa, ya que se sienten mal por no poder acompañar a su hijo las 24 horas del día⁴⁴.

5.3 Actuación profesional sanitario

Cuidar a los pacientes es una fuente de angustia emocional significativa. El estrés emocional que experimentan los profesionales de la salud se ve agravado en entornos de recursos limitados donde los débiles sistemas de salud socavan la capacidad de los profesionales para brindar atención de calidad. Los resultados subrayan la necesidad de capacitar a los profesionales de la salud para enfrentar de manera positiva el estrés

emocional asociado con la atención al paciente y para las mejoras en los sistemas de salud para garantizar una atención de calidad⁴⁵.

En el estudio realizado en Chile⁴⁶ sobre la relación entre apoyo en duelo y el síndrome de Burnout en profesionales y técnicos de la salud infantil, se llega a la conclusión “Los profesionales de unidades de alta complejidad pediátrica presentan un alto riesgo de padecer Burnout, dado principalmente por un mayor cansancio emocional y baja realización personal. Sin embargo, una mayor percepción de reconocimiento y apoyo en sus duelos es un factor que puede ayudar a disminuir dicho riesgo, sin dejar de lado que existen otros factores institucionales que influyen en esta situación”

Prestar ayuda psicológica a los menores de edad es una tarea muy compleja ya que⁴⁷:

- Cada niño tiene un nivel de madurez emocional diferente independientemente de la edad.
- La comprensión de la enfermedad varía en función de la educación recibida.
- La comunicación con los niños es especial con los más pequeños, suele ser muy compleja.
- Todo lo relacionado con el ámbito hospitalario lo rechazan, ya que es nuevo para ellos y les produce mucho temor.
- Se debe saber adaptar el apoyo emocional a las diferentes edades.

A continuación, se va a presentar las peculiaridades de cada etapa de la edad pediátrica⁴⁸:

Primera Infancia (0-3 años)

En los primeros meses siempre debe estar presente una persona significativa para el niño, que le trasmite confianza y seguridad. La exploración debe ser detallada.

- Explorarlo con cuidado, observar su posición.
- Asegurarnos de que puede respirar bien.
- Comprobar que la ropa no sea muy ajustada.
- Medir su temperatura.
- Proporcionar calor humano, manteniendo una relación empática.
- Potenciar que la madre este el máximo tiempo junto con su hijo.
- A partir del año, se debe explicar detalladamente todo lo que se va a hacer, ya que a esta edad empiezan a sentir miedo.

Preescolar (3-7 años)

El profesional sanitario deberá adaptar todas las explicaciones de los procedimientos adaptándolas al nivel de comprensión que posea el niño. En esta etapa es muy común que aparezca sentimiento de culpabilidad, por lo que debemos hacer todo lo posible para evitar su aparición, elogiando cualquier logro conseguido. Se deberá planificar actividades que favorezcan el desarrollo sensorial, intelectual y motor propios.

Escolar (7-12 años)

En esta edad el niño es capaz de tolerar las pruebas dolorosas, exceptuando las de esfera sexual. El niño posee capacidad para cooperar con el profesional sanitario y entablar una relación de ayuda. Se debe potenciar su autonomía en la medida de lo posible. Se debe tener precaución a la hora de dar información ya que algunos niños la solicitan para calmar su ansiedad y otros la evitan por temor a que aumente su ansiedad. Durante la estancia hospitalaria, se debe animar al niño a que mantenga contacto con el exterior y que no deje de lado las tareas escolares.

Adolescencia (12-18 años)

En esta etapa el profesional sanitario debe de dejar de dirigirse a los padres y hacerlo directamente a ellos a la hora de indicarle aspectos de su enfermedad y las medidas terapéuticas aconsejadas. Se debe preservar siempre su intimidad. En la adolescencia suelen necesitar expresar mucho más sus preocupaciones y sus miedos.

En conclusión, el profesional sanitario independientemente de la edad deberá:

- Facilitar siempre que sea posible la presencia de los padres.
- Posibilidad las visitas de los hermanos, ya que suelen tener vínculos muy fuertes con estos.
- Implicar todo lo que se pueda a los padres en los cuidados, hacerles sentir parte de esos cuidados.
- Informar de todo y apaciguar sus temores.
- Animar a traer objetos personales de su domicilio.
- Preservar siempre su intimidad.
- Intentar ofrecer medios para la distracción del niño.

- Atender sus necesidades psicológicas y emocionales.

Para el profesional sanitario, un objetivo fundamental es saber ayudar y acompañar a los enfermos en el proceso de morir. Esta tarea es igual o incluso más importante que prevenir y cuidar enfermedades. La ayuda se basa en evitar o mitigar el sufrimiento, saber reconocer estos en cada persona y en cada momento⁴⁹.

Las intervenciones encaminadas a evitar el síndrome de burn out en los profesionales ante la muerte infantil deben ir enfocadas a⁵⁰:

1. Promover el procesamiento emocional activo en eventos traumáticos.
2. Alentar el pensamiento positivo.
3. Desarrollar sentido de preocupación desapegado.
4. Mejorar la capacidad de resolver conflictos interpersonales.
5. Proporcionar una adecuada asistencia al enfermo al final de su vida.

Justificación

Actualmente, el 70% de los niños atendidos en las unidades de cuidados paliativos pediátricos en Europa presentan enfermedad no oncológica, siendo la mayoría enfermos neurológicos¹. Sin embargo, a la hora de investigar para realizar mi trabajo, se nota una carencia en la Sanidad hacia estos pacientes. Ha sido muy complicado buscar artículos destinados a mejorar su calidad asistencial en comparación con todos los artículos encontrados referentes a la oncología.

Los niños con atrofia muscular o distrofia muscular de Duchenne no tienen un espacio reservado para ellos en el hospital. Es decir, si niños con estas enfermedades contraen una neumonía (muy frecuente en estas patologías) y necesitan ser ingresados van a ser atendidos por profesionales no especializados en sus patologías, en muchas ocasiones compartiendo habitación con otro tipo de pacientes sin ninguna patología de base y no recibiendo unos cuidados especializados en su enfermedad.

Esta situación genera mucha ansiedad en los padres, que se encuentran en un continuo proceso de duelo anticipado, y tienen miedo por la vida de sus hijos. Ser tratados por profesionales no cualificados en estas patologías les hace estar muy inseguros en el hospital creando una barrera emocional entre enfermo-paciente-familia, viéndose el proceso de comunicación interrumpido y viéndose esto repercutido en el bienestar del niño y la calidad asistencial del profesional sanitario.

Con esto quiero decir, que enfermeros cualificados en dichas patologías, a los padres y a los niños les haría ver la planta como un entorno seguro para ellos, mejorando la asistencia sanitaria y la percepción de bienestar físico y psicosocial del paciente.

Es por lo anterior, que considero fundamental la sensibilidad del profesional sanitario hacia este tema, dotándoles de una formación que les permita dar una atención de calidad a estos pacientes, ofertándoles un cuidado más humano acorde con sus necesidades.

Población y captación

1. Población diana

El proyecto va a estar dirigido a los profesionales de Enfermería del Hospital Niño Jesús, centrado principalmente en las salas de: Santa Isabel, Santa Elvira, Urgencias, Santo Ángel, San Vicente y la UCIP. Quedarían excluidas todas las salas de oncohematología, quirófano y psiquiatría, ya que por sus condiciones no es tan necesario su formación en esta materia, pero pudiendo asistir en caso de que lo solicitaran todo profesional que trabaje ahí.

2. Captación

El proceso de captación lo vamos a dividir en tres etapas.

En primer lugar, se pondrán en contacto con la dirección de enfermería del Hospital Niño Jesús con el fin de exponer el proyecto educativo.

A continuación, una vez la dirección de enfermería apruebe el proyecto, se procederá a diseñar carteles llamativos que convoquen a la formación por todo el hospital, en especial en las salas mencionadas anteriormente, debiendo quien quiera participar comunicárselo a su supervisora.

Pasados 10 días desde el día de la puesta de carteles se procederá a reunirse con las supervisoras y se valorará el número de asistentes por asistir a la formación. Por cada grupo de formación solo podrán participar 15 participantes, pero se repetirá la formación a lo largo de todo el año cuantas veces sea necesaria para que nadie que quiera participar se quede fuera.

Objetivos

1. Objetivo general de salud

Los profesionales de Enfermería del Hospital Niño Jesús habrán adquirido las competencias necesarias para hacer de cada servicio del hospital un entorno físico y psicosocial seguro para los pacientes que sufran Atrofia Muscular y Distrofia Muscular de Duchenne reciban unos cuidados humanizados y sensibilizados a su patología, sabiendo acompañar al paciente y sus familiares en el proceso de duelo anticipado.

2. Objetivos específicos o educativos

Área cognitiva (conocimientos)

1. El profesional de Enfermería describirá que es la Atrofia Muscular y que implicaciones tiene para la Enfermería.
2. El profesional de Enfermería describirá que es la Distrofia Muscular de Duchenne y que implicaciones tiene para la Enfermería.
3. El profesional de Enfermería analizará e identificará cuales son las necesidades de estos pacientes y sus familiares.
4. El profesional de Enfermería explicará correctamente a la familia los nuevos signos y síntomas que presente el niño relacionándolo con su patología de base.
5. El profesional de Enfermería describirá el proceso de duelo y duelo anticipado e identificar aquellos casos en los que aparezca duelo complicado.
6. El profesional de Enfermería valorará lo importante que es el acompañamiento y el apoyo a estos pacientes y sus familiares.

Área afectiva (emociones, intereses)

1. El profesional de Enfermería acompañará al paciente y sus familiares en el proceso de duelo anticipado.
2. El profesional de Enfermería expresará sus sentimientos y su empatía hacia el paciente y sus familiares.

3. El profesional de Enfermería mantendrá durante todo el ingreso una actitud de entrega y escucha, mostrándose dispuesto a atender todas sus necesidades, no solo las físicas sino también las psicosociales.

Área psicomotriz (habilidades)

1. El profesional de Enfermería valorará el estado respiratorio del paciente y que medida deberá adoptar.
2. El profesional de Enfermería recomendará al paciente y familiares cómo debe ser su nutrición.
3. El profesional de Enfermería dará soporte nutricional al paciente en caso de que sea necesario.
4. El profesional de Enfermería realizará correctamente las curas las traqueotomías.
5. El profesional de Enfermería demostrará haber aprendido a manejar situaciones estresantes en pacientes y familiares que se encuentran en proceso de duelo anticipado.

Contenidos

El contenido de este proyecto educativo se ha definido a partir de los objetivos específicos mencionados anteriormente, tratando de aportar una formación que permita dar una asistencia de calidad a los pacientes con Atrofia Muscular y Distrofia Muscular de Duchenne.

El contenido acordado sería el siguiente.

1. Qué es la Atrofia Muscular.
2. Qué cuidados de enfermería específicos puede necesitar el paciente con Atrofia Muscular.
3. Qué es la distrofia muscular de Duchenne.
4. Qué cuidados de Enfermería puede necesitar el paciente con Distrofia Muscular de Duchenne.
5. Qué es el duelo y en especial el duelo anticipado.
6. Distinguir entre el duelo por pérdida de funciones y el duelo por futuro fallecimiento.
7. Conocer el concepto de duelo complicado y saber cuáles son los criterios para diagnosticarlo.
8. Cómo el profesional de Enfermería puede acompañar a los pacientes y sus familiares en la pérdida.
9. Cómo reacciona el niño a la enfermedad.
10. Cómo reaccionan los padres a la enfermedad.
11. Cómo podemos ayudar a aceptar la enfermedad y sus manifestaciones, aportando estrategias de afrontamiento.

Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de técnicas

1. Planificación general

Este proyecto educativo es dirigido y coordinado por dos Enfermeros del Hospital Niño Jesús, que colaboran con la asociación AHEDYSIA (Asociación Humanitaria de Enfermedades Degenerativas y Síndromes de la Infancia y Adolescencia).

Para este proyecto educativo se han planeado realizar cuatro sesiones de 120 minutos cada una, con 20 minutos de descanso, en horario de tarde de 17 a 19 horas de lunes a miércoles en el aula de formación del Hospital Niño Jesús.

Para cada sesión el número máximo de asistentes es 15, pero se realizarán durante todo el año el número de sesiones educativas necesarias para que ningún profesional de Enfermería se quede sin acceder al curso queriendo participar.

2. Cronograma

En la siguiente tabla se puede observar el cronograma general planteado para las sesiones educativas a impartir sobre la Atrofia Muscular y la Distrofia de Muscular de Duchenne. Se ven incluidas la evaluación de necesidades, la planificación, la captación, las sesiones a realizar y el proceso de seguimiento y evaluación.

Tabla 5. Cronograma.

Etapa	Duración	Actividad
Evaluación de necesidades	6 meses	Estudio mediante encuestas a padres (anexo 1) y niños (anexo 2) con Atrofia muscular y distrofia muscular de Duchenne (anexo 1). Trasladar los resultados al Hospital Niño Jesús y hacer ver la necesidad de formar a sus profesionales.
Planificación	3 meses	Lectura de artículos para realizar la fundamentación.
Captación	Septiembre de 2019	Reunión con supervisoras de Enfermería del Hospital Niño Jesús
		Se cuelgan los carteles informativos de las sesiones educativas (anexo 3).
		Reunión con supervisoras para cerrar grupos.
Sesiones a realizar	Octubre 2019	Sesión educativa nº1: Presentación del grupo y desarrollo de lo que es la Atrofia muscular y sus principales cuidados.
		Sesión educativa nº2: qué es la distrofia muscular y que cuidados de Enfermería lleva asociados.
		Sesión educativa nº3: Qué es el duelo, el duelo anticipado y porqué es especial en este caso.
		Sesión educativa nº4: Cómo podemos acompañar a estos pacientes. Estrategias de afrontamiento.
Seguimiento y Evaluación	Evaluación a corto plazo	Último día de formación
	Evaluación a medio plazo	Noviembre 2019
	Evaluación a largo plazo	Marzo 2020

3. Técnicas de trabajo a emplear:

El proyecto educativo está diseñado para trabajar en grupo, ya que cuando la gente se reúne para identificar, definir y resolver dificultades dispone de más recursos que cuando se trabaja individualmente. Algunas de las ventajas que presenta el trabajo en grupo es la reducción de costes aportando más cobertura, aparecen diferentes ideas creativas que colaboran en el proceso de formación y el apoyo mutuo entre los miembros del grupo.

Las técnicas que se van a utilizar durante las sesiones formativas serían las siguientes:

Técnicas de iniciación grupal: sirve para que el grupo se conozca, es una técnica usada para romper la tensión del principio con el fin de adoptar un entorno de confianza que los miembros del grupo perciban como seguro y agradable. Dentro de las técnicas de iniciación grupal, se ha seleccionado la técnica del ovillo para realizar en la primera sesión.

- Técnica del ovillo: técnica para conocerse entre los miembros del grupo. Consiste en ir pasando un ovillo de miembro en miembro definiéndose a sí mismo, diciendo nombre, edad y una afición.

Técnicas de producción: sirve para organizar al grupo para alcanzar los objetivos a lograr en el proyecto. Se pretende lograr los resultados marcados inicialmente en un clima agradable. Dentro de las técnicas de producción se pueden encontrar diferentes métodos:

Método de expresión o investigación:

- Tormenta de ideas: consiste en proponer un tema al grupo y que cada miembro aporte sus ideas o sentimientos acerca del tema propuesto.
- Foto-palabra: se ofrece al grupo distintas fotografías y se les pide que identifiquen sus emociones con una de ellas.
- Dibujo-palabra: muy similar a la foto-palabra, pero en vez de aportar las imágenes, cada miembro debe dibujar algo que exprese sus sentimientos en ese momento.

- Cuestionarios: se solicita a los miembros del grupo que rellenen un cuestionario de preguntas abiertas o cerradas para conocer el nivel de conocimientos al principio y al final de la sesión.
- Rejilla de análisis: se ofrece un enunciado a los miembros del grupo y estos deben contar sus experiencias con el tema.

Métodos expositivos:

- Charla con coloquio:
- La exposición:
- El video-discusión: se reproduce un vídeo para después reflexionar y mantener un coloquio sobre él.

Método de desarrollo de habilidades:

- El rol-playing:
- La demostración con entrenamiento.

Técnicas de evaluación: sirve para valorar la consecución de los objetivos marcados inicialmente.

- Entrevista pre-post

4. Recursos a utilizar

En este apartado se definen todos los recursos necesarios para poder impartir las sesiones educativas.

Recursos humanos: las sesiones van a ser impartidas por dos enfermeros del Hospital Niño Jesús, ambos expertos en enfermedades neurodegenerativas, y muy implicados en la Atrofia Muscular y la Distrofia Muscular de Duchenne, son colaboradores de ambas asociaciones. En el momento que uno imparta la sesión, el otro hará de observador evaluando las necesidades del grupo y haciendo de apoyo para el otro formador. El observador tendrá un guion predefinido donde evaluará diferentes aspectos en cada sesión.

Recursos materiales:

- Ordenador con power-point, cañón y pantalla de proyección.
- Conexión a internet con acceso a youtube para poder poner el vídeo.
- Fotografías

- Folios para poder realizar el dibujo-palabra, además tendrán rotuladores, bolis, lápices...
- Pizarra y rotuladores (tizas en caso de que sea pizarra tradicional).
- Folleto de información acerca de todo el proyecto, cronograma de sesiones, horarios, contenido de cada sesión...

6. Sesión de captación y sesiones educativas:

El objetivo del presente proyecto educativo es que se cumplan todos los objetivos que se tenían previstos inicialmente, y que se puedan integrar todos los conocimientos que se pretenden impartir a los alumnos de la manera más eficaz posible. Es por ello que se ha decidido realizar 4 sesiones de dos horas cada una para poder alcanzar dichos objetivos.

Las sesiones educativas, engloban todos los aspectos que se encuentran el apartado "Contenidos".

La primera sesión y la segunda sesión, se va a tratar de entender qué son la Atrofia muscular y la Distrofia Muscular, cuáles son los cuidados de Enfermería por aplicar y se van a entrenar.

La tercera, es la más compleja de todas, ya que trata el aspecto psicosocial de la enfermedad. Se hablará del duelo, de qué es y que peculiaridades adopta el duelo anticipado en estas patologías.

Y, por último, en la cuarta sesión veremos estrategias de afrontamiento de la enfermedad, y que se debe hacer como profesionales de Enfermería.

La siguiente programación puede estar sujeta a cambios en función de los resultados obtenidos en la fase de evaluación de necesidades.

A continuación, en las siguientes tablas se pueden observar, el personal docente, la duración de la sesión y asignación del tiempo a cada tarea a realizar, objetivos, contenidos, técnica, recursos y evaluación.

Tabla 6. Sesión Educativa nº1.

Sesión educativa nº 1: qué es la Atrofia muscular y cuidados de enfermería.					
Personal docente Enfermero docente, enfermero observacional, y además, dará apoyo docente			Duración Dos periodos de 50 minutos con un descanso de 10 minutos		
Objetivos educativos	Contenidos	Técnicas	Recursos materiales	Evaluación	Tiempo asignado
	<ul style="list-style-type: none"> - Acogida - Presentación de cada miembro del grupo - Explicar el motivo por el que han iniciado el curso 	Técnica del ovillo	<ul style="list-style-type: none"> - Ovillo - Sillas en semicírculo 	Guión del observador	10 minutos
Que sepan explicar que es la AM, sus tipos y principales características	Concepto y clasificación de la AM	Tormenta de ideas	Pizarra Rotulador	Cuestionario para evaluar los conocimientos, actitudes y creencias (CECAC)	15 minutos
		Exposición (anexo 4)	Ordenador Cañón Presentación		15 minutos
Saber descubrir que cuidados deben proporcionar a los pacientes con AM	Principales cuidados de enfermería en AM	Tormenta de ideas	Pizarra Rotulador	CECAC	15 minutos
		Exposición (anexo 5)	Ordenador Cañón Presentación		15 minutos
Descanso de 10 minutos					
Demostrar haber adquirido los conocimientos de cuidados de Enf y llevarlos a la práctica.	Cuidados respiratorios.	Demostración con entrenamiento.	Muñecos Aporte respiratorio: ambú, mascarillas...	CECAC	15 minutos
	Cuidados nutricionales	Rol-playing	Pijama para enfermo Pijama para profesional		15 minutos
Concienciación de la repercusión de estas enfermedades en el ámbito familiar	Vídeo: AMAME - Diego nos comparte sus experiencias con Atrofia Muscular Espinal	Video/exposición	Ordenador Cañón Presentación	CECAC	5 minutos
		Dibujo-palabra	Folios Lapiceros		10 minutos
Resumen de los contenidos de la sesión junto introducción de la siguiente sesión. Cumplimiento del Doc. Val. Del ponente		Exposición	Lapiceros	Valoración del ponente	5 minutos

Tabla 7. Sesión educativa nº2.

Sesión educativa nº 2: qué es la Distrofia muscular de Duchenne y cuidados de enfermería.					
Personal docente Enfermero docente, enfermero observacional, y además, dará apoyo docente			Duración Dos periodos de 45 minutos con un descanso de 10 minutos		
Objetivos educativos	Contenidos	Técnicas	Recursos materiales	Evaluación	Tiempo asignado
Repasar brevemente la sesión anterior.	- Resumen del día anterior.	Charla-coloquio	- Sillas en semicírculo	Guión del observador	5 minutos
Que sepan explicar que es la DM, sus tipos y principales características	Concepto y clasificación de la DM	Tormenta de ideas	Pizarra Rotulador	Cuestionario para evaluar los conocimientos, actitudes y creencias (CECAC)	10 minutos
		Exposición (anexo 6).	Ordenador Cañón Presentación		10 minutos
Saber descubrir que cuidados deben proporcionar a los pacientes con DM	Principales cuidados de enfermería en DM	Tormenta de ideas	Pizarra Rotulador	CECAC	10 minutos
		Exposición (anexo 7).	Ordenador Cañón Presentación		15 minutos
Descanso de 10 minutos					
Demostrar haber adquirido los cuidados de Enfermería y saber llevarlo a la práctica.	Cuidados respiratorios. Manejo de la traqueotomía.	Demostración con entrenamiento.	Muñecos con traqueotomías	CECAC	15 minutos
	Cuidados nutricionales.	Rol-playing	Pijama para el que hace de enfermo Pijama para el que hace de profesional.		15 minutos
Concienciación de la repercusión de estas enfermedades en el ámbito familiar	Vídeo: El testimonio del papá de Angelito	Video/exposición	Ordenador Cañón Presentación	CECAC	5 minutos
		Dibujo-palabra	Folios Lapiceros		10 minutos
Resumen de los contenidos de la sesión junto introducción de la siguiente sesión. Cumplimiento del Doc. Val. Del ponente		Exposición	Lapiceros	Valoración del ponente	5 minutos

Tabla 8. Sesión educativa nº3

Sesión educativa nº 3: qué es el duelo, el duelo anticipado y porqué es especial en este caso.					
Personal docente Enfermero docente, enfermero observacional, y además, dará apoyo docente			Duración Dos periodos de 50 minutos con un descanso de 10 minutos		
Objetivos educativos	Contenidos	Técnicas	Recursos materiales	Evaluación	Tiempo asignado
Saber qué es el duelo y que el duelo anticipado	Concepto de duelo y duelo anticipado y sus principales características	Tormenta de ideas	Pizarra Rotuladores	Cuestionario para evaluar los conocimientos actitudes y creencias. Guion del observador	10 minutos
		Exposición (anexo 8)	Ordenador Cañón Presentación		10 minutos
Que sepan identificar la aparición de duelo complicado	Criterios para diagnosticar un duelo complicado	Exposición (anexo 9)	Ordenador Cañón Presentación	Cuestionario para evaluar los conocimientos, actitudes y creencias (CECAC)	10 minutos
Conocer las características que adopta el duelo en AM y DM de Duchenne	Características del duelo en AM y DM de Duchenne	Tormenta de ideas	Pizarra Rotulador	CECAC	10 minutos
		Exposición (anexo 10)	Ordenador Cañón Presentación		10 minutos
Descanso de 10 minutos					
Empatizar con los sentimientos que pueden tener los pacientes	Emociones presentes en el proceso de duelo.	Rejilla de análisis	Pizarra Rotulador	CECAC	10 minutos
		Fotoplabra	Fotos		12,5 minutos
Empatizar con los sentimientos que pueden tener los padres de hijos con AM y DM de duchenne	Emociones presentes en el proceso de duelo.	Rejilla de análisis	Pizarra Rotulador	CECAC	10 minutos
		Fotopalabra	Fotos		12,5 minutos
Resumen de los contenidos de la sesión junto introducción de la siguiente sesión. Cumplimiento del Doc. Val. Del ponente		Exposición	Lapiceros	Valoración del ponente	5 minutos

Tabla 9. Sesión educativa nº4

Sesión educativa nº 4: cómo podemos acompañar a estos pacientes en el duelo. Estrategias de afrontamiento.					
Personal docente Enfermero docente, enfermero observacional, y además, dará apoyo docente			Duración Dos periodos de 45 minutos con un descanso de 10 minutos		
Objetivos educativos	Contenidos	Técnicas	Recursos materiales	Evaluación	Tiempo asignado
Ponerse en situación de tratar con pacientes con AM y DM de Duchenne.	Emociones presentes en el profesional sanitario al tratar con niños con AM y DM.	Rol-playing	Uniforme para el que hace de Profesional sanitario. Pijama para el que hace de paciente.	Cuestionario para evaluar los conocimientos actitudes y creencias. Guion del observador	15 minutos
Ponerse en situación de tratar con padres de hijos con AM y DM de Duchenne.	Emociones presentes en el profesional sanitario al tratar con padres de hijos con AM y DM.	Rol-playing	Uniforme para el que hace de profesional sanitario.	Cuestionario para evaluar los conocimientos, actitudes y creencias (CECAC) Guion del observador	15 minutos
Saber extraer conclusiones de su actuación.	Valorar lo realizado en el Rol-playing.	Charla-coloquio	Sillas en semicírculo.	CECAC Guion del observador.	20 minutos
Descanso de 10 minutos					
Saber cómo se debe actuar con el paciente según la edad que tenga.	Actitudes que debe tener el profesional sanitario.	Exposición (anexo 11)	Ordenador Cañón Presentación	CECAC	15 minutos
Saber que no está recomendado realizar.	Actitudes que no deben estar presentes en el profesional sanitario.	Tormenta de ideas.	Pizarra Rotulador	CECAC	15 minutos
		Exposición	Ordenador Cañón Presentación		15 minutos
Resumen de los contenidos de la sesión junto introducción de la siguiente sesión. Cumplimiento del Doc. Val. Del ponente		Exposición	Lapiceros	Valoración del ponente	5 minutos

Evaluación

Encontrar medidas objetivas que evalúen el grado de eficacia de las sesiones educativas o del nivel de aprendizaje de este tipo de proyecto educativo es muy complejo.

Las herramientas utilizadas para evaluar el proceso han sido:

Cuestionario para evaluar los conocimientos, actitudes y creencias (CECAC) (anexo 12). Este cuestionario ha sido diseñado tratando de integrar todos los objetivos específicos de nuestro proyecto, con el fin de alcanzar la mayor objetividad posible a la hora de evaluar.

Este cuestionario se pasará en primer lugar, a todos los asistentes al curso en la sesión de captación. Los dos enfermeros encargados de dar el curso de formación deberán leer toda la información que proporciona el CECAC con el fin de:

- Conocer el nivel de conocimientos que posee el grupo, adaptando el guion a este.
- El miedo que genera a los profesionales de Enfermería el abordar pacientes con distrofia muscular de Duchenne y Atrofia muscular, que dificultades encuentran en la comunicación con los niños y con la familia.
- La percepción que tienen los profesionales de Enfermería para saber abordar momentos críticos con estos pacientes, y como se desenvuelven a la hora de dar información o en el control de los síntomas de la enfermedad.

El fin de realizar esto, es conocer cuáles son las necesidades de los participantes, permitiéndonos ajustar nuestro proyecto a cada grupo específico. En la última sesión se volverá a pasar este cuestionario con el fin de obtener datos objetivos sobre la utilidad de las sesiones.

Guion del observador (anexo 13): en este documento se valorará si las sesiones y el tiempo se han distribuido correctamente, si las técnicas empleadas han sido acertadas... este guion será realizado por el enfermero observador, y es totalmente subjetivo y cualitativo.

Valoración del ponente (anexo 14): al finalizar cada sesión los miembros del grupo podrán evaluar al ponente, tanto a nivel global como a nivel de los conocimientos que demuestra tener sobre el tema.

Valoración de la satisfacción del alumno (anexo 15): en la última sesión los participantes evaluarán de forma cualitativa algunos aspectos del proyecto como: el ambiente del grupo, el ponente, la metodología empleada, la duración de las sesiones, si se han cumplido sus expectativas y su grado de satisfacción global. También contarán con un espacio abierto en el que puede aportar sugerencias para mejorar las sesiones educativas.

Documento de gestión por parte de las supervisoras de Enfermería (anexo 16): se trata de valorar el grado de aplicación práctica de las sesiones.

Para evaluar el grado de cumplimiento del objetivo general se va a utilizar el: Cuestionario calidad de vida hospitalaria (anexo 17), que será proporcionado a padres con hijos con Atrofia muscular y Distrofia Muscular que hayan sufrido ingresos hospitalarios desde que se inició el curso hasta ahora, con el fin de conocer si la asistencia sanitaria que reciben estos pacientes es de mejor calidad que anteriormente.

1. Evaluación de la estructura

Consiste en analizar si han sido adecuados los recursos humanos, materiales y físicos para la consecución de objetivos, y si el número y la participación se ajustan a lo previsto.

Tabla 10. Evaluación de la estructura.

¿Qué?	¿Cómo?	¿Quién?	¿Cuándo?	¿Dónde?
– Nº de asistentes a la formación	Guion del Observador	Observador	Al finalizar cada sesión	Lugar de intervención: Aula de formación del Hospital Universitario Niño Jesús
– Entorno	Observador			
– Materiales empleados				
– Claridad en las exposiciones.				
– Preparación del ponente acerca del tema: nivel de conocimientos y claridad.	Valoración del ponente.	Participantes	Al finalizar la última sesión	
– Materiales empleados.				

2. Evaluación del proceso

Se evalúa la metodología, contenidos y técnicas utilizadas, y si se ajustan a lo previsto. También se evalúa la calidad de las sesiones. En la siguiente tabla se puede observar cómo vamos a evaluar el proceso.

Tabla 11. Evaluación del proceso.

¿Qué?	¿Cómo?	¿Quién?	¿CUÁNDO?	
			¿Dónde?	
Fase de captación				
<ul style="list-style-type: none"> - Número de participantes - Planificar: lugar, tiempos, tiempos de descanso... 	<p>Guion del Observador</p> <p>Acta supervisoras de enfermería</p>	<p>Observador</p> <p>Supervisoras de Enfermería</p>	<p>Al finalizar la sesión.</p>	<p>Hospital Niño Jesús.</p>
Fase de intervención				
<ul style="list-style-type: none"> - Contenidos educativos - Contenidos en las sesiones - Sesiones: número, tiempo, calidad. - Tiempo de descanso. - Grado de participación de los miembros del grupo. - Clima en las sesiones. 	<p>Guion del observador</p>	<p>Observador</p>	<p>Al finalizar la sesión</p>	<p>Hospital Niño Jesús.</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Contenido en las sesiones - Técnicas educativas - Tiempos y tiempos de descanso. 	<p>Evaluación de la satisfacción del Educado.</p>	<p>Participantes</p>	<p>Al finalizar la última sesión</p>	

3. Evaluación del resultado

Se trata de evaluar el grado de cumplimiento de los objetivos establecidos en el proyecto educativo, tanto objetivos específicos como objetivos generales.

Tabla 12. Evaluación del resultado

¿Qué?	¿Cómo?	¿Quién?	¿Cuándo?	¿Dónde?
Evaluación cumplimiento de objetivos específicos: evaluación durante las sesiones				
Consecución de los objetivos educativos	Guion del observador	Observador Docente	Al finalizar cada sesión	Hospital Niño Jesús.
	CECAC	Observador Docente	Al finalizar la sesión de captación y la última sesión	
Efectos no previstos	Guion del observador	Observador Docente	Al finalizar cada sesión	
Evaluación cumplimiento de objetivos específicos: evaluación a medio plazo.				
Los profesionales de Enfermería ponen en práctica las competencias adquiridas para hacer del hospital un entorno seguro para pacientes con AM y DM.	Documento de gestión por parte de las supervisoras de Enfermería	Observador Docente	21 de noviembre de 2018.	Hospital Niño Jesús.
Evaluación cumplimiento de objetivos específicos: evaluación a largo plazo.				
Se mejora la satisfacción de los pacientes con AM y DM y su familia en sus estancias hospitalarias.	Se cita y se entrevista a padres de niños que han sufrido ingresos hospitalarios desde que se inició el proyecto: Cuestionario: Calidad de vida hospitalaria.	Profesionales de Enfermería que impartieron el curso.	21 de marzo de 2019.	Hospital Niño Jesús.

Bibliografía

1. ¿Es posible revertir los síntomas de Alzheimer?. Cogniland [Internet]. 2016 [20 de diciembre de 2017]. Disponible en: <https://cogniland.com/revierten-sintomas-del-alzheimer/>
2. Pardo JM. Bioética Práctica al alcance de todos. Madrid: RIALP. 2004.134.
3. Restrepo Ruiz K. Aspectos psicológicos del duelo anticipatorio en la película La decisión más difícil de Nick Cassavetes. Poiésis. 2016; Núm 26. Disponible en: <http://www.funlam.edu.co/revistas/index.php/poiesis/article/view/1020/908>
4. Guerrero Olivares R. Duelo anticipado por enfermedad tesina. [tesis doctoral]. México DF: Asociación Mexicana de educación continua y a distancia, A.C; 2014. Disponible en: <http://www.tanatologia-amtac.com/descargas/tesinas/237%20duelo.pdf>
5. Kluber-Ross E, Kessler D. The five stages of grief. McComb Wagner [Internet]. [consultado el día 19 de octubre de 2017]; 2. Disponible en: <http://www.mccombwagner.com/download/29506/TheFiveStagesofG.pdf>
6. Umpierrez G. El duelo en madres que pierden hijos. Universidad de la Republica de Uruguay [Internet]. 2015 [consultado el día 18 de octubre de 2017]; 34. Disponible en: <http://sifp1.psico.edu.uy/sites/default/files/Trabajos%20finales/%20Archivos/tesis - duelo en madres que pierden hijos - gaston umpierrez.pdf>
7. Guic Sesnic E, Salas N. El trabajo del duelo. ARS médica. 2017;42(2). [consultado el día 15 de octubre de 2017] Disponible en: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/article/view/215>

8. Lince, Victoria Eugenia Díaz Facio, Osorio MAR. Sobre la experiencia de morir. Reflexiones sobre el duelo anticipado. Desde el Jardín de Freud [Internet]. 2011 [consultado el día 20 de octubre de 2017]; 0(11):163-178. Disponible en: <https://revistas.unal.edu.co/index.php/jardin/article/view/27238/39965> [MIRAR NOMBRES.](#)
9. Loitegui A. Duelo anticipado: Sobre el desarrollo del concepto y la importancia de su estudio y abordaje. Universidad de Belgrano [Internet]. 2008 [consultado el día 20 de octubre de 2017]; 28. Disponible en: http://repositorio.ub.edu.ar/bitstream/handle/123456789/4783/250_loitegui.pdf?sequence=1&isAllowed=y
10. Worden Eiliam J. El tratamiento del duelo: Asesoramiento y terapia psicológica. Clínica y salud [Internet]. 2013 [Consultado el 23 de octubre de 2017]. 7: 228-232. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/1806/180617834012.pdf>
11. Gómez de la Calzada Ruiz C. El duelo en la infancia: elaboración, intervención y relación con la depresión. Universidad de Cádiz [Internet]. 2015 [consultado el 21 de octubre de 2017]; 32. Disponible en: <http://rodin.uca.es/xmlui/bitstream/handle/10498/17718/G%C3%B3mez%20de%20la%20Calzada%2c%20C.%20-%20El%20duelo%20en%20la%20infancia%20%28TFG%29.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
12. Spuij M, Prinzie P, Boelen PA. Psychometric Properties of the Grief Cognitions Questionnaire for Children (GCQ-C). J Rat-Emo Cognitive-Behav Ther 2017 Mar 1,;35 [consultado el 29 de octubre de 2017] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5323485/>
13. Rodríguez Vega B, Ortiz A y Palao A. Atención psiquiátrica y psicológica al paciente oncológico en las etapas finales de la vida. Universidad

- Panamericana [Internet]. 2017 [consultado el día 22 de diciembre de 2017];
Vol 1 (2-3). Disponible en:
<http://biblio.upmx.mx/Estudios/Documentos/ortotanasia022.asp>
14. DiBello, Karol K. Grief & depression at the end of life. Thue nurse Practitioner [Internet]. 2015 [consultado el día 23 de octubre de 2017]; Vol 40: 22-28.
Disponible en:
http://journals.lww.com/tnpj/Fulltext/2015/05000/Grief_depression_at_the_end_of_lif e.5.aspx
15. Fried EI, Epskamp S, Nesse RM, Tuerlinckx F, Borsboom D. What are 'good' depression symptoms? Comparing the centrality of DSM and non-DSM symptoms of depression in a network analysis. Journal of Affective Disorders [Internet]. 2016 [Consultado el día 24 de octubre de 2017];189 :314-320.
Disponible en: https://ppw.kuleuven.be/okp/_pdf/Fried2016WAGDS.pdf
16. Katherine Shear M. Complicated Grief. The new england journal of medicine [Internet]. 2015 [Consultado el día 23 de octubre de 2017]. Disponible en:
<http://in.bgu.ac.il/en/fohs/communityhealth/Family/Documents/Complicated%20Grief.pdf>
17. Zetumer S, Young I, Shear MK, Skritskaya N, Lebowitz B, Simon N, et al. The impact of losing a child on the clinical presentation of complicated grief. J Affect Disord [Internet]. 2015 [consultado el día 23 de noviembre de 2017]; 170:15-21.
Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4253869/>

18. Acosta A, Megías J, Lupieañez J. Avances en el estudio de la motivación y de la emoción: VIII Simposio de la Asociación de Motivación y Emoción. VIII Simposio AME [Internet]. 2014 [consultado el 10 de noviembre de 2017]; Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Itzar_Etxebarria/publication/264910841_Etxebarria_I_Conejero_S_Pascual_A_Ortiz_M_J_y_Apodaca_P_2014_El_valor_del_orgullo_moral_En_A_Acosta_J_L_Megias_y_J_Lupianez_Eds_Avances_en_el_estudio_de_la_motivacion_y_la_emocion_pp_228-233_ISBN_978-0-12-415341-1/links/53fd8e860cf2364ccc08d02e/Etxebarria-I-Conejero-S-Pascual-A-Ortiz-M-J-y-Apodaca-P-2014-El-valor-del-orgullo-moral-En-A-Acosta-J-L-Megias-y-J-Lupianez-Eds-Avances-en-el-estudio-de-la-motivacion-y-la-emocion-pp-228-233.pdf
19. American Psychiatric Association. DSM-5: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. 5ª edición. Madrid: Médica Panamericana; 2014.
20. Cañizares J, Carbonero C. Crecimiento y desarrollo del niño. Vol. 14 N°2. Chile: Wanceulen; 2003. Disponible en: https://books.google.es/books?hl=es&lr=&id=dqWeDgAAQBAJ&oi=fnd&pg=PA7&dq=enfermedades+degenerativas+infantiles&ots=wdcMAntbIO&sig=nrfB6sbe_PyMU_B8tnD91sgwqrM#v=onepage&q&f=false REVISAR
21. Kleintuber K, Castiglio C. Enfermedades neuromusculares en niños. Clínica las Condes [Internet]. 2003 [consultado el 2 de noviembre de 2017]; Vol 14 N°2: 10. Disponible en: http://www.clcmovil.cl/Dev_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2003/2%20abril/EnfermedadesNeuromuscularesNinos-6.pdf REVISAR
22. Castiglioni C, Bevilacqua JA, Hervias KC. Enfermedades neuromusculares en el adolescente. síntomas y signos clínicos orientadores al diagnóstico. Revista

- Médica Clínica Las Condes [Internet]. 2015 [Consultado el día 23 de noviembre de 2017];26(1):66-73. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864015000115>
23. González Martín E. Gómez Sanchez L. Alcedo Rodríguez M. Enfermedades raras y discapacidad intelectual: evaluación de la calidad de vida de niños y jóvenes. Ediciones Universidad de Salamanca [Internet]. 2016 [consultad el 13 de noviembre de 2017]; Vol 47: 7-27. Disponible en: [file:///C:/Users/PAULA/Downloads/15701-59210-1-PB%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/PAULA/Downloads/15701-59210-1-PB%20(1).pdf)
- [CONSULTAR](#)
24. Federación Española de Enfermedades Raras [Internet]. España: [consultado el día 3 de enero de 2018]. Disponible en: <https://enfermedades-raras.org/index.php/enfermedades-raras>
25. Verhaart IEC, Robertson A, Wilson IJ, Aartsma-Rus A, Cameron S, Jones CC, et al. Prevalence, incidence and carrier frequency of 5q-linked spinal muscular atrophy - a literature review. Orphanet J Rare Dis 2017 [consultafo el 2 de enero de 2018] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28676062>
26. MDA [Internet]; 2017 [Consultado el 3 de enero de 2018]. Disponible en: <https://www.mda.org/disease/duchenne-muscular-dystrophy>
27. Boza-Morán MG, Martínez-Hernández R, Bernal S, Wanisch K, Also-Rallo E, Le Heron A, et al. Decay in survival motor neuron and plastin 3 levels during differentiation of iPSC-derived human motor neurons. Sci Rep 2015 Jun 26,;5 [consultado el 4 de enero de 2018] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26114395>

28. Darío Valencia H. Rendón Muñoz J. Pineda N. Ortiz B. Hernán Montoya J. William Cornejo J. Características clínicas de los pacientes menores de 18 años con atrofia muscular espinal en Medellín, 2008 – 2013. Acta neurológica colombiana [Internet]. 2016 [consultado el día 13 de enero de 2018]; Volumen 32: 9-17. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/anco/v32n1/v32n1a03.pdf>
29. Rezende JA, Ávila, Bárbara Christina C, Alves LB, Silveira FSA. Distrofia muscular de Duchenne. Anais SIMPAC [Internet]. 2010 [Copconsultado el 3 de enero de 2018]; Volumen 2: 135-140. Disponible en: <https://academico.univicsosa.com.br/revista/index.php/RevistaSimpac/article/view/268/430>
30. MDA [Internet]; 2017 [Consultado el 3 de enero de 2018]. Disponible en: <https://www.mda.org/disease/duchenne-muscular-dystrophy>
31. Rocha Pullopaxi E. Análisis de caso clínico sobre: “Distrofia muscular de Duchenne”. Universidad técnica de Ambato facultad de ciencias de la salud carrera de terapia física [Internet]. 2015 [consultado el día 23 de octubre de 2017]. Disponible en: <http://repositorio.uta.edu.ec/bitstream/123456789/15770/2/CASO%20CLINICO-ROCHA%20ELSA%20VIVIANA.pdf>
32. Fagoaga J. Girabent-Farrés M. Bagur-Calafat C. Febrer A. Steffensen B. Traducción y validación de la escala Egen Klassifikation para la población española: evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal. Rev Neurol

- [Internet]. 2013 [consultado el día 13 de enero de 2018]; Volumen 56: 555-561
Disponible en: <https://www.fundame.net/documentacion/ek2.pdf>
33. Cruz Anleu, BO Baños Mejía, S Galicia Amor. Descripción de las características de la capacidad funcional en niños con distrofia muscular de Duchenne. Bol Pediatr [Internet]. 2012 [consultado el 12 de enero de 2017]; 52: 23-28.
Disponible en: http://www.sccalp.org/documents/0000/1837/BolPediatr2012_52_23_28.pdf
34. Torres-Castro R, Christoforou C, Garrido D, Vera R, Puppo H. Efectos del entrenamiento de los músculos inspiratorios en niños y adolescentes con enfermedades neuromusculares. Jour Resp Cardiov Phy Ther [Internet]. 2015 [consultado el 13 de diciembre de 2017]; 2 (2): 35-41. Disponible en: <https://periodicos.ufrn.br/revistadefisioterapia/article/viewFile/6076/5906>
35. Normas de atención y cuidados en atrofia muscular espinal. Treat-NMD [Internet]. 2013 [consultado el 3 de enero de 2018]. Disponible en: <file:///C:/Users/marta/Downloads/Normas%20de%20Atenci%C3%B3n%20y%20Cuidados%20en%20Atrofia%20Muscular%20Espinal.pdf>
36. Ángela GA. Cuidados de la atrofia muscular espinal. Universidad de Valladolid [Internet]. 2017 [Consultado el día 3 de enero de 2018]. Disponible en: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/10324/24599/1/TFG-H925.pdf>
37. Wijngaarde CA, Blank AC, Stam M, Wadman RI, van den Berg, L H, van der Pol, W L. Cardiac pathology in spinal muscular atrophy : a systematic review. Orphanet Journal of Rare Diseases 2017 [consultado el día 3 de enero de 2018]
Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5387385/>

38. Katharine B, Richard F, David JB, Laura EC, Paula RC, Linda C, et all. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. The lancet [Internet]. 2009 [consultado el día 3 de enero de 2018]. Disponible en: http://www.parentprojectmd.org/site/DocServer/120409Lancet_Neuro_online_combo.pdf?docID=8601
39. Silvia U, Iris M. Crisis familiares ante las enfermedades degenerativas del sistema nervioso central en niños. Rev Med Hosp Nal Niños Costa Rica [Internet]. 1993 [consultado el 3 de enero de 2018]; Vol 26-28: 189-198. Disponible en: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmhnn/v26-28esp1993/art13.pdf>
40. Villalba Nogales J. Afrontamiento de la muerte de un niño: los cuidados pediátricos paliativos desde la Atención Primaria. Pediatría Atención Primaria [Internet]. 2015 [consultado el día 4 de enero de 2018] ;17(66):171-183. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322015000300022
41. W Astudillo, C Mendinueta. ¿Cómo ayudar a los niños en fase terminal? Medicina y persona [Internet]. 1995 [Consultado el 3 de enero de 2018]; 39: 53-59. Disponible en: <http://www.unav.edu/publicaciones/revistas/index.php/revista-demedicina/article/viewFile/8856/7831>
42. Muñoz Cobos F, Espinosa Almendro JM, Portillo Strempe J, Rodriguez Gonzalez de Molina G. La familia en la enfermedad terminal (I). Medicina de

- familia [Internet]. 2002 [consultar el 3 de diciembre de 2017]; Vol3. Disponible en: <http://www.samfyc.es/Revista/PDF/v3n3/07.pdf>
43. Grau C, Fernández Hawrylak M. Familia y enfermedad crónica pediátrica. Anales del Sistema Sanitario de Navarra [Internet]. 2010 [Consultado el 16 de diciembre de 2017]; 33(2):203-212. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1137-66272010000300008&script=sci_arttext&tlng=en
44. Aliaga Muñoz, Begoña. Actuación del profesional sanitario ante el niño y adolescente enfermo. Publicaciones didácticas [Internet]. 2016 [consultado el 3 de enero de 2018]; 296-301. Disponible en: <http://publicacionesdidacticas.com/hemeroteca/articulo/070086/articulo-pdf>
45. Kpassagou BL, Soedje KMA. Health Care Practitioners; 2017. [Consultado el 24 de enero de 2018] Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5773908/>
46. Paula Vega V., Rina González R., José Bustos M., Leticia Rojo S., María Eugenia López E., Amaia Rosas P., Carmen Gloria Hasbún I. Relación entre apoyo en duelo y el síndrome de Burnout en profesionales y técnicos de la salud infantil. Rev Chil Pediatr [Internet]. 2017 [Consultado el 20 de enero de 2018]; Volumen (88): 5. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0370-41062017000500007&script=sci_arttext&tlng=pt

47. Francisco José, Franco León. El niño enfermo. Issuu [Internet]. 2012 [Consultado el 3 de enero de 2018]. Disponible en: https://issuu.com/pltcae/docs/el_ni_o_enfermo
48. Comité de bioética de Cataluña. Recomendaciones a los profesionales sanitarios para la atención a los enfermos al final de la vida. Generalitat de Cataluña [Internet]. 2010 [consultado el 3 de enero de 2018]. Disponible en: <http://comitebioetica.cat/wp-content/uploads/2012/02/cbcfividaes.pdf>
49. ML Calleja Gero, M Rus Palacios, R Martino Alba, M Monleón Luque, D Conejo Moreno, ML Ruiz-Falcó Rojas. Cuestionario sobre cuidados paliativos a neuropediatras. Sciencedirect [Internet]. 2012 [consultado el 3 de enero de 2018]; Volumen 27: 277-283. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485312000084>
50. Rodríguez-Rey R, Palacios A, Alonso-Tapia J, Pérez E, Álvarez E, Coca A, et al. Burnout and posttraumatic stress in paediatric critical care personnel: Prediction from resilience and coping styles. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29605169>

Anexos

Anexo 1: Encuesta a los padres

Conteste a las siguientes preguntas con la mayor sinceridad posible.

1. ¿Te has sentido arropado por el profesional sanitario?
2. ¿Le hubiera gustado recibir más apoyo por parte de los enfermeros?
3. ¿Crees que estos, se implicaron con vosotros en la enfermedad, y os ayudaron en todo lo que pudieron en la enfermedad de su hijo?
4. ¿Cuál fue el momento más duro de la enfermedad y como respondió el profesional sanitario?
5. ¿Tiene la sensación de que el profesional sanitario en vez de ser una ayuda fue una barrera durante el ingreso? Si la respuesta es sí, indique porqué.
6. ¿Considera que los enfermeros que les atendieron tenían los conocimientos adecuados para tratar adecuadamente a su hijo?

Gracias por su atención.

Anexo 2. Encuesta a los niños con atrofia muscular y distrofia muscular de Duchenne.

Señale la cara con la que más se identifica en las siguientes frases:

Durante mi estancia en el hospital me he sentido:



Cuando la enfermera entraba en la habitación



Cuando estaba triste la enfermera me hacía estar:



Despedirme de las enfermeras que me atendieron me hizo estar:



Si no me hubiesen atendido las enfermeras que lo hicieron y lo hubiesen hecho otras:



A continuación, realiza un dibujo que exprese tus sentimientos hacia las enfermeras que te atendieron durante tu estancia en el hospital:

A large, empty rectangular box with a thin black border, intended for the respondent to draw their feelings about the nurses.

Anexo 3. Cartel informativo del curso formativo.

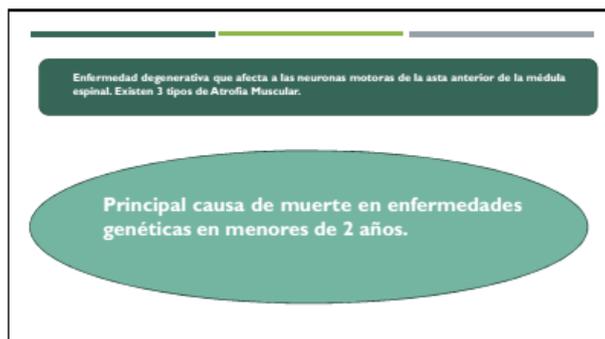
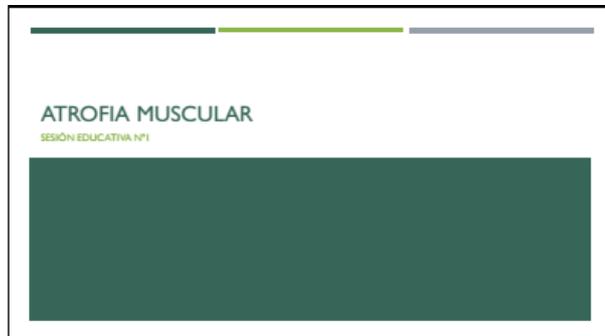
¿QUÉ SABES DE LA ATROFIA MUSCULAR Y DE LA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE?
Concepto de duelo anticipado

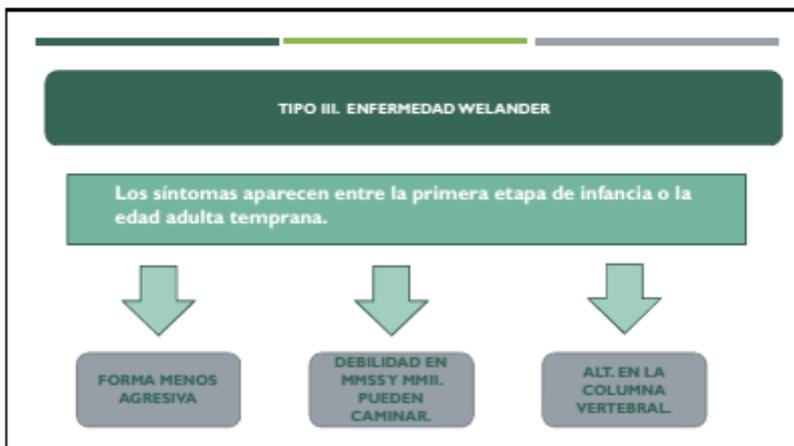
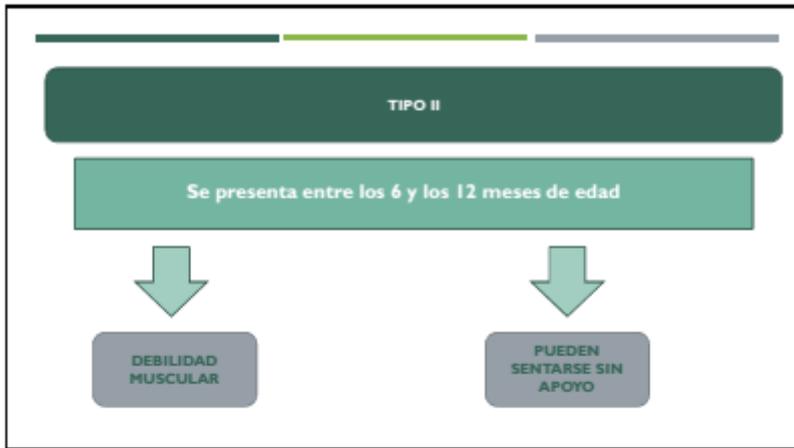
4 SESIONES DE FORMACIÓN EN EL HOSPITAL NIÑO JESÚS de L-J de 16-17H.

- 15 de octubre: Sesión educativa nº1: Presentación del grupo y desarrollo de lo que es la Atrofia muscular y sus principales cuidados de Enfermería..
- 16 de octubre: Sesión educativa nº2: Desarrollo de la Distrofia Muscular de Duchenne y sus principales cuidados de Enfermería.
- 17 de octubre: Sesión educativa nº3: Duelo anticipatorio y duelo complicado.
- 18 de octubre: Sesión educativa nº4: Cómo podemos acompañar a estos pacientes. Estrategias de afrontamiento.

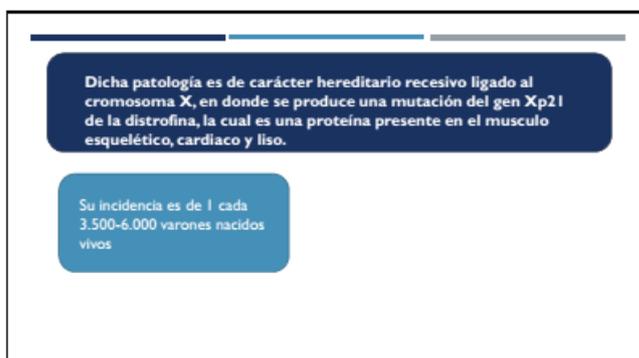
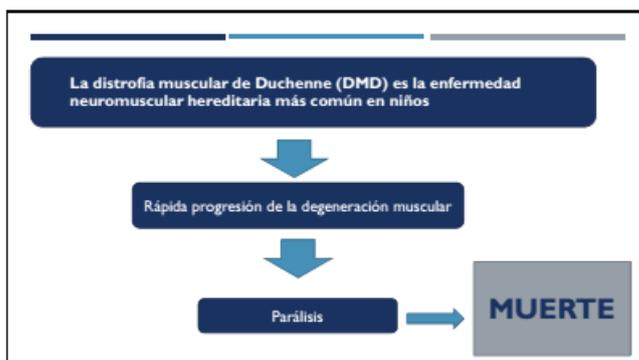
NO DUDES EN APUNTARTE

Anexo 4. Presentación Atrofia muscular.





Anexo 5: Presentación Distrofia Muscular



SÍNTOMAS

Problemas intelectuales

Anormalidades musculoesqueléticas

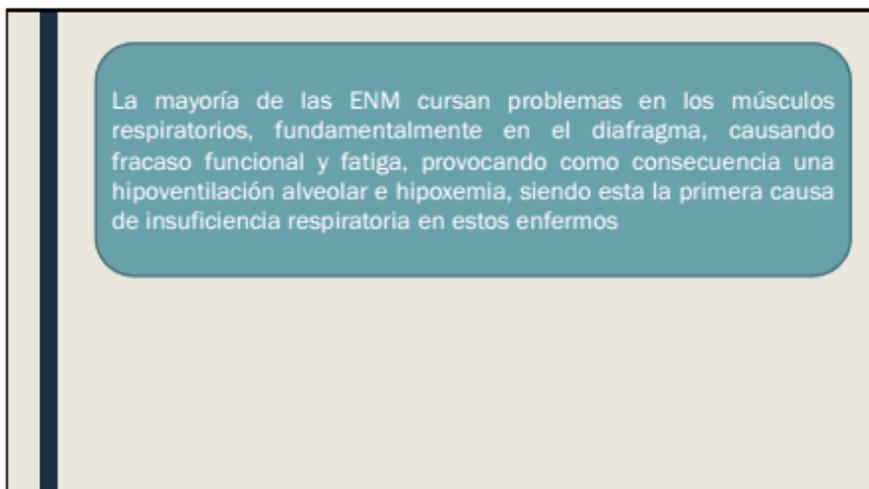
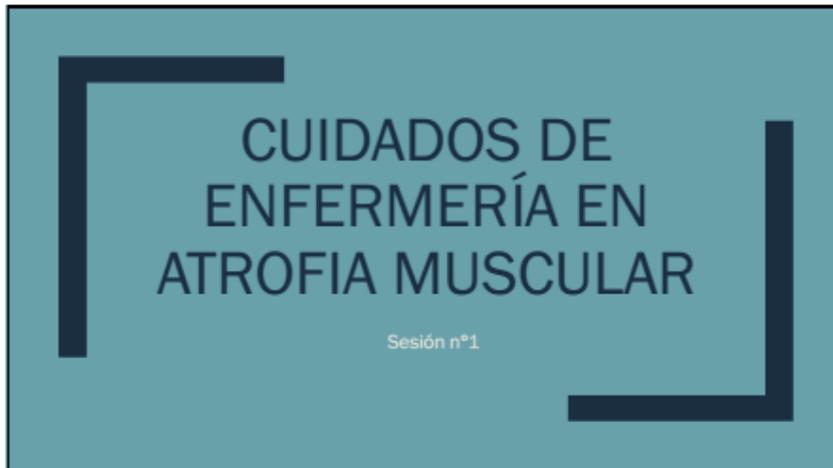
Posturas no adecuadas que desencadenan en UPP

SÍNTOMAS

Obesidad

Dificultades emocionales en la familia

Anexo 6. Presentación: Cuidados de Enfermería en Atrofia Muscular



CUIDADOS GASTROINTESTINALES

Los pacientes con estas enfermedades suelen presentar trastornos de la deglución y la masticación, disfunción gastrointestinal, problemas de crecimiento y/o bajo peso y problemas de respiración (aspiración).



DIETAS CON SUPLEMENTOS

CUIDADOS ORTOPÉDICOS

Incluyen actividades para mejorar el control postural, la nutrición, el dolor, el manejo de las contracturas. En algunos casos, se retrasa la progresión de la escoliosis con fajas para la espalda o corsés; aunque el tratamiento definitivo es la cirugía, pero esta solo se suele realizar cuando el niño ha terminado su etapa de crecimiento y teniendo muy en cuenta su estado respiratorio.



ACTIVIDADES ACUÁTICAS

CUIDADOS PALIATIVOS

Los cuidados que deben sostener todos los anteriores y siempre debemos tener en cuenta son los cuidados paliativos. Los cuidados paliativos van orientados en cuatro dimensiones: somática, psicológica, social y espiritual. Es imprescindible que la familia conozca la capacidad que tiene para decidir acerca del proceso por el que está pasando su hijo con el fin de prolongar la vida o no. Es muy importante que este tema quede resuelto antes de que ocurra una situación de emergencia en la que se deba actuar rápido, ya que esta decisión debe ser tomada con calma y seguridad.

Anexo 7: Presentación: Cuidados de Enfermería en Distrofia Muscular de Duchenne.

CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

Sesión nº2

Los pacientes con DM son muy susceptibles de sufrir complicaciones respiratorias, tos ineficaz, hipoventilación nocturna, respiración desordenada durante el sueño y en última instancia sufren insuficiencia respiratoria diurna. Hay 5 escalones de cuidados de Enfermería para los cuidados respiratorios. En la siguiente tabla podemos observar los cinco escalones y que criterios seguimos para pasar de uno a otro.

TÉCNICA DE RECLUTAMIENTO DE VOLUMEN

TÉCNICA DE TOS MANUAL Y ASISTIDA MECANICAMENTE

VENTILACIÓN NOCTURNA

VENTILACIÓN DIURNA

TRAQUEOTOMÍA

Las complicaciones cardiacas suelen manifestarse tempranamente, pero con menos incidencia que las respiratorias. Las enfermedades cardiacas que suele aparecer es la miocardiopatía y/o la arritmia cardiaca. El miocardio en la autopsia muestra áreas de miocitos, hipertrofia, atrofia y fibrosis.



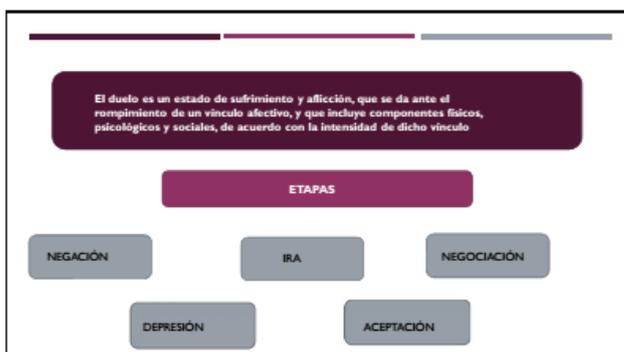
TA



FC

Anexo 8: Presentación duelo y duelo anticipado.

DUELO Y DUELO ANTICIPADO.
SESIÓN EDUCATIVA N°3



DUELO ANTICIPADO

El duelo anticipado o anticipatorio, se podría definir como el duelo que comienza con el conocimiento de la pérdida inevitable e inminente de un ser querido. Este concepto surge en la II Guerra Mundial, cuando el Dr. Linderman lleva a cabo un estudio donde analizaba las reacciones de las mujeres cuyos maridos habían partido a la guerra.

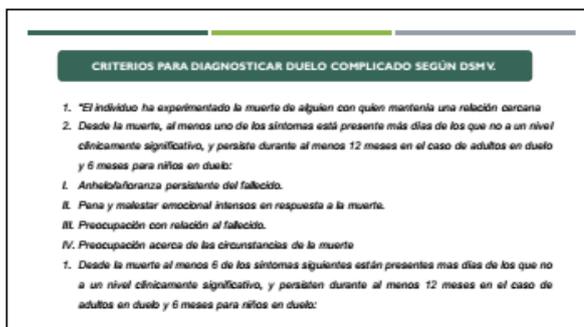
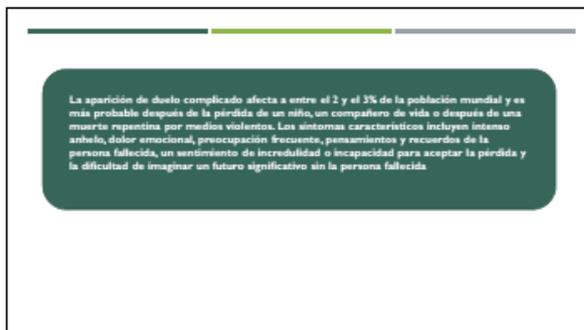
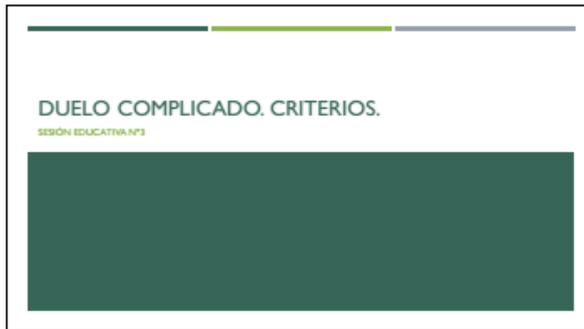
CARACTERÍSTICAS DUELO ANTICIPADO

- Permite aceptar antes la realidad de muerte
- Disminuye la aparición de duelo patológico por lo mencionado anteriormente
- Permite al paciente y sus familiares a poner las cosas en orden antes del fallecimiento
- Proceso de separación emocional gradual.

A pesar de las ventajas que presenta el duelo anticipado no elimina ni disminuye la intensidad del dolor de la pérdida.



Anexo 9: Criterios para diagnosticar un duelo complicado.



Malestar reactivo a la muerte

- I. Importancia dificultad para aceptar la muerte.*
- II. Experimentar incredulidad o anestesia emocional en relación con la pérdida.*
- III. Dificultades para recordar de manera positiva al fallecido.*
- IV. Amargura o rabia con relación a la pérdida.*
- V. Vibraciones desadaptativas acerca de uno mismo con relación al fallecido o a su muerte.*
- VI. Evitación excesiva de los recuerdos de la pérdida o situación asociadas con el fallecido.*

Alteración social/ de la identidad.

- I. Deseo de morir para poder estar con el fallecido.*
- II. Dificultades para confiar en otras personas desde el fallecimiento.*
- III. Sentimientos de soledad o desapego de otros individuos desde la muerte.*
- IV. Sentir que la vida no tiene sentido o está vacía sin el fallecido, o creer que uno no puede funcionar sin el fallecido.*
- V. Confusión acerca del papel de uno en la vida, o una disminución del sentimiento de identidad propia.*
- VI. Dificultad o reticencia a mantener interés o hacer planes de futuro desde la pérdida.*

Anexo 10: Características que adopta el duelo en enfermedad como Atrofia Muscular y Distrofia muscular de Duchenne.

Características que adopta el duelo en AM y DM

Sesión n°3

Las enfermedades neurodegenerativas desde el momento de diagnóstico entran en una fase de duelo anticipado, ya que se les informa del pronóstico de la enfermedad. No solo deben enfrentarse a ese duelo, sino también al duelo de pérdida de funciones progresivamente. Este último duelo, es muy duro para el paciente y familiares, porque observan lentamente como la enfermedad se apodera de ellos y como el fin se acerca.

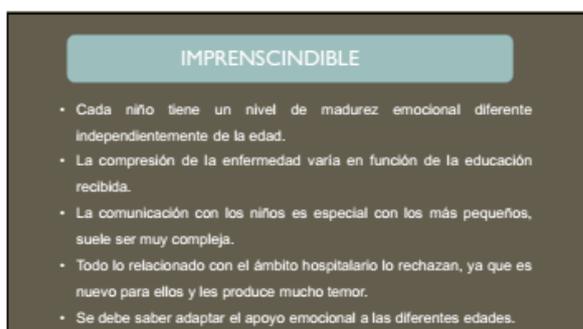
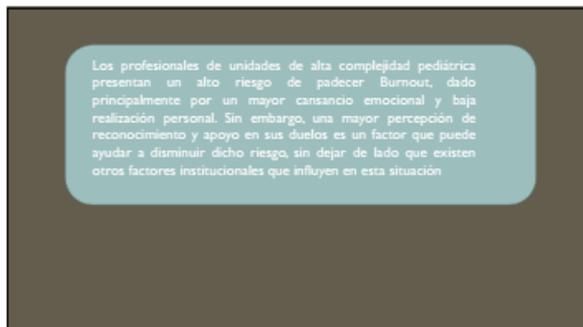
Las enfermedades neurodegenerativas llevan asociadas consigo una serie de impedimentos físicos o psíquicos, suelen tener mayores cargas asociadas que otro tipo de enfermedades. Esas cargas son generalmente de naturaleza económica, social y emocional.

Los padres de estos niños suelen alejarse de la sociedad, ya que sienten que sus hijos son mirados de forma extraña por el resto. Los padres, además, suelen sentirse culpables por la enfermedad de su hijo, creyéndose responsables de su problema. Pueden sentirse avergonzados y mostrar resentimiento por el hecho de tener ese niño, esto se suele traducir en exigencias desmesuradas hacia el profesional sanitario para que encuentren la manera de corregir la enfermedad.

El profesional sanitario debe ser consciente del sobrecargo emocional, físico y social en el que viven estos pacientes y sus familiares.



Anexo 11. Estrategias de afrontamiento.



PRIMERA INFANCIA (0-3 AÑOS)

En los primeros meses siempre debe estar presente una persona significativa para el niño, que le trasmite confianza y seguridad. La exploración debe ser detallada.

- Explorarlo con cuidado, observar su posición.
- Asegurarnos de que puede respirar bien.
- Comprobar que la ropa no sea muy ajustada.
- Medir su temperatura.
- Proporcionar calor humano, manteniendo una relación empática.
- Potenciar que la madre este el máximo tiempo junto con su hijo.
- A partir del año, se debe explicar detalladamente todo lo que se va a hacer, ya que a esta edad empiezan a sentir miedo.

PREESCOLAR (3 A 7 AÑOS)

El profesional sanitario deberá adaptar todas las explicaciones de los procedimientos adaptándolas al nivel de comprensión que posea el niño. En esta etapa es muy común que aparezca sentimiento de culpabilidad, por lo que debemos hacer todo lo posible para evitar su aparición, elogiando cualquier logro conseguido. Se deberá planificar actividades que favorezcan el desarrollo sensorial, intelectual y motor propios.

ESCOLAR (7 A 12 AÑOS)

En esta edad el niño es capaz de tolerar las pruebas dolorosas, exceptuando las de esfera sexual. El niño posee capacidad para cooperar con el profesional sanitario y entablar una relación de ayuda. Se debe potenciar su autonomía en la medida de lo posible. Se debe tener precaución a la hora de dar información ya que algunos niños la solicitan para calmar su ansiedad y otros la evitan por temor a que aumente su ansiedad. Durante la estancia hospitalaria, se debe animar al niño a que mantenga contacto con el exterior y que no deje de lado las tareas escolares.

ADOLESCENCIA (12-18 AÑOS)

En esta etapa el profesional sanitario debe de dejar de dirigirse a los padres y hacerlo directamente a ellos a la hora de indicarle aspectos de su enfermedad y las medidas terapéuticas aconsejadas. Se debe preservar siempre su intimidad. En la adolescencia suelen necesitar expresar mucho más sus preocupaciones y sus miedos

Anexo 12: Cuestionario de conocimientos, creencias y valores.

Número de grupo:	Fecha:
NIF:	

En general, ¿Cómo valora su nivel de información de conocimientos acerca del duelo anticipado en atrofia muscular y distrofia muscular de Duchenne?

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

¿Qué es el duelo y qué es el duelo anticipado?

Di al menos 3 ventajas del duelo anticipado.

Qué es la atrofia muscular y cómo enfermeros que debemos tener en cuenta a la hora de la valoración de enfermería al ingreso.

Qué es la distrofia muscular de Duchenne y cómo enfermeros que debemos tener en cuenta a la hora de la valoración de enfermería al ingreso.

¿Cuál es la complicación más frecuente en estas patologías?

Di si estas afirmaciones son verdaderas o falsas y justifique su respuesta:

Entre los 5 y los 10 años toma conciencia de lo que supone la muerte, el niño posee miedo al sufrimiento.

Todos los niños tienen un nivel de madurez igual independientemente de la edad.

La comprensión de la enfermedad varía en función de la educación recibida.

Anexo 13. Guion del observador.

PROYECTO EDUCATIVO	SESIÓN	FECHA

NÚMERO DE ASISTENTES	Previsto:	Real:
PRESENTACIÓN TIEMPO		
PRESENTACIÓN CONTENIDO		
PRESENTACIÓN MATERIALES Y TÉCNICAS		
GESTIÓN DEL TIEMPO Y HORARIOS.		
GESTIÓN CONTENIDO	CLARIDAD:	
	INTERÉS:	
GESTIÓN TÉCNICA Y MATERIALES.		
NIVEL DE PARTICIPACIÓN		
LUGAR (condiciones físicas en las que se desarrolla la sesión)		
CLIMA DEL GRUPO		
CUMPLIMIENTO DE OBJETIVOS		
OBSERVACIONES		
INCIDENCIAS:		
FIRMA ENFERMERO DOCENTE:	FIRMA ENFERMERO OBSERVADOR:	

Anexo 14: Valoración del ponente

TALLER EDUCATIVO	FECHA

SESIÓN N°1:	
NOMBRE DEL PONENTE:	
FECHA DE SESIÓN	

Nivel de conocimientos	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Claridad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Metodología	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Accesibilidad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Valoración global	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

SESIÓN N°2:	
NOMBRE DEL PONENTE:	
FECHA DE SESIÓN	

Nivel de conocimientos	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Claridad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Metodología	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Accesibilidad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Valoración global	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

SESIÓN N°3:	
NOMBRE DEL PONENTE:	
FECHA DE SESIÓN	

Nivel de conocimientos	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Claridad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Metodología	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Accesibilidad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Valoración global	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

SESIÓN N°4:	
NOMBRE DEL PONENTE:	
FECHA DE SESIÓN	

Nivel de conocimientos	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Claridad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Metodología	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Accesibilidad	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
Valoración global	0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10

Anexo 15: Valoración de satisfacción del alumno

TALLER EDUCATIVO GRUPAL:	
	FECHA:

El entorno...

EL ENTORNO...						
Me he sentido cómodo/a en todas las sesiones	0	1	2	3	4	5
El ambiente de trabajo ha sido agradable	0	1	2	3	4	5

Los ponentes...

LOS PONENTES...						
Tenía un lenguaje claro	0	1	2	3	4	5
Se notaba que tenían formación en el tema	0	1	2	3	4	5
Resolvían mis dudas	0	1	2	3	4	5
Favorecían la participación del grupo.	0	1	2	3	4	5

Técnicas, metodología y contenidos utilizados...

TÉCNICAS, METODOLOGÍA Y CONTENIDOS						
Conocimientos teóricos impartidos.	0	1	2	3	4	5
Técnicas empleadas.	0	1	2	3	4	5
Metodología empleada	0	1	2	3	4	5
Utilidad de documentación	0	1	2	3	4	5

Las sesiones han sido adecuadas en...

LOS SESIONES...						
Han sido el número de sesiones adecuado	0	1	2	3	4	5
El tiempo de las sesiones ha sido adecuado.	0	1	2	3	4	5

Grado de aprovechamiento del curso de formación...

APROVECHAMIENTO...						
Grado de aprendizaje adquirido en el taller.	0	1	2	3	4	5
Interés por el tema	0	1	2	3	4	5
Respuesta a los objetivos previos.	0	1	2	3	4	5
Utilidad de la formación.	0	1	2	3	4	5

Su valoración global con el taller...

0	1	2	3	4	5
---	---	---	---	---	---

Indique cuales le han parecido los aspectos que más le han gustado del taller:

Indique cuales le han parecido los aspectos que menos le han gustado del taller:

Alguna sugerencia de cambio o mejora:

Anexo 16: Documento de gestión por parte de las supervisoras de Enfermería.

Número de ingresos con Atrofia Muscular:	
Número de ingresos con Distrofia Muscular:	
Total:	

Número de encuestas realizadas a padres:	
Número de encuestas con felicitaciones al profesional sanitario:	
Número de encuestas con quejas al profesional sanitario:	

Número esperado de asistentes a la formación:	
Número real de asistentes a la formación:	

Anexo 17: Cuestionario de calidad de vida hospitalaria.

Responda a las siguientes preguntas:

Unidad de ingreso:	
Patología de base:	
Motivo de ingreso:	
Fecha aproximada de ingreso:	

¿Con respecto a otros ingresos, ha notado algún cambio de actitud en el profesional sanitario? Si la respuesta es afirmativa, indique cuales.

¿Ha notado que los conocimientos teóricos de los profesionales de Enfermería acerca de la enfermedad de su hijo hayan mejorado?

¿Qué aspectos creen que tienen que mejorar todavía a la hora de dar una atención de calidad a su hijo?

Si tiene alguna sugerencia de cambio o mejora, por favor indíquela a continuación:

--
