

Trabajo Fin de Grado

Título:

Proyecto educativo. El manejo del patrón nutricional metabólico en paliativos pediátricos no oncológicos por cuidadores informales.

Alumno: Nuria Rubio Martín-Mora

Director: Daniel Fernández Robles

Madrid, abril de 2020

*A mi tutor por la ayuda y sobre todo la paciencia.
A mis amigos por alegrarme la vida.
A Julián, por ser tú y estar a mi lado.
A mi familia por enseñarme a ser quien soy,
especialmente a mi hermana por ser mi apoyo incondicional las 24 horas del día,
a mi padre por enseñarme lo que es cuidar y querer sin límite,
y a mi madre, por ser ganas de vivir, por inspirarme y ser mi ejemplo a seguir.*

Tabla de contenido

Resumen	5
Presentación.....	7
Estado de la cuestión	8
Fundamentación, antecedentes y estado actual del tema.....	8
1. Cuidados Paliativos Pediátricos	8
2. Patologías principales	11
2.1. Parálisis Cerebral Infantil.....	11
2.2. Malformaciones congénitas	12
2.2.1. Enfermedades mitocondriales	13
2.2.2. Cromosomopatías.....	14
2.2.3. Enfermedades raras	15
2.2.4. Enfermedades metabólicas	16
2.3. Epilepsias	16
3. Cuidador informal.....	17
4. Necesidad nutricional metabólica	18
Justificación	24
Población y captación.....	25
Población diana	25
Captación.....	26
Objetivos.....	27
Objetivo general.....	27
Objetivos específicos	27
Contenidos	29
Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales	30
Sesión 1. Bienvenida y empezamos.....	31
Sesión 2. Aprender de la alimentación que necesitan.....	33
Sesión 3. Todo sin complicaciones.....	35
Sesión 4. Deshidratación, cuidados de la piel y terminamos.....	37
Evaluación.....	39

Evaluación de la estructura y el proceso	39
Evaluación de los resultados.	39
Bibliografía.....	41
Anexos.....	46
Anexo 1. Clasificación de los principales defectos del tubo neural.....	47
Anexo 2. Clasificación de las principales cromosomopatías.....	48
Anexo 3. Clasificación de los tipos de crisis convulsiva.....	49
Anexo 4. Nutrición enteral.....	50
Anexo 5. Escala de Gorelick.....	52
Anexo 6. Cartel del proyecto educativo.....	53
Anexo 7. Tríptico informativo del proyecto educativo.....	54
Anexo 8. Hoja de inscripción.....	55
Anexo 9. Test pre-post de conocimientos básicos.....	56
Anexo 10. Cuestionario de satisfacción.....	58
Anexo 11. Guion del observador.....	59

Resumen

Introducción. Los cuidados paliativos pediátricos son los cuidados activos e integrales del niño con patología incurable, así como el cuidado de sus familiares tanto en el proceso de la enfermedad como en el duelo. Los cuidadores informales suelen sentirse inseguros al tener que aportar este tipo de cuidados solos y en casa, por lo que este proyecto educativo tiene el objetivo de lograr que los familiares que aportan el cuidado adquieran la seguridad y la calidad asistencial necesaria para dar los mejores cuidados al niño enfermo.

La **metodología** del proyecto constará de cuatro sesiones semanales con una duración de un mes, en la que participarán diez cuidadores informales de niños en cuidados paliativos no oncológicos que vayan a ser derivados a casa para recibir atención u hospitalización domiciliaria, o que lleven un corto periodo de tiempo con ésta. Todas las sesiones serán impartidas por enfermeras o enfermeros de la unidad de atención integral paliativa pediátrica del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

El **objetivo** de este proyecto educativo será aportar conocimientos, habilidades y formas de afrontamiento de la situación de enfermedad del niño a sus cuidadores informales, con el fin de que adquieran las capacidades que necesitan para aportar un buen cuidado en el patrón nutricional metabólico. La aportación que puede hacer a la práctica enfermera son las didácticas y la implicación de los profesionales en la enseñanza de los cuidados a los cuidadores informales.

Palabras Clave: Cuidados paliativos pediátricos, Cuidador informal, Patrón nutricional metabólico, Proyecto educativo.

Abstract

Introduction. Paediatric palliative care is an active and comprehensive care of the child with an incurable pathology, as well as the care of their relatives both in the disease process and in mourning. Informal caregivers used to feel insecure having to provide this type of care alone and at home, so this educational project aims to ensure that family members who provide care acquire the security and quality of care needed to give the best care to the child.

The **methodology** of the project will consist of four weekly sessions lasting one month in which ten informal caregivers of children in non-oncological palliative care, who are going to be referred home for care or home hospitalization or who have been in this type of care for a short period of time, will participate. All the sessions will be given by nurses from the integral paediatric palliative care unit of Niño Jesús University Children's Hospital.

The **objective** of this educational project will be to contribute knowledge, abilities and methods of confrontation to the illness situation of the child to the informal caregivers, in order that they acquire the capacities needed to contribute a good care in the nutritional metabolic pattern. The contribution to nursing practice is the didactic and the implication of professionals for teaching the care to informal caregivers.

Key Words: Paediatric Palliative Care, Informal Caregiver, Metabolic Nutritional Pattern, Educational Project.

Presentación

El trabajo que he realizado es un proyecto educativo destinado a los cuidadores informales de niños con patología no oncológica y que estén recibiendo o vayan a recibir atención por parte de cuidados paliativos en el domicilio. Se trata de cuatro sesiones centradas en las necesidades de conocimientos, las necesidades de habilidades y las necesidades afectivas que tenga el cuidador, el gran olvidado.

El motivo por el que he elegido dirigir mi proyecto educativo a los cuidadores es porque en la enfermedad ellos también sufren y requieren una atención que en pocas ocasiones terminan recibiendo. Además, en la población elegida, los cuidadores tienen que aprender a dar unos cuidados complejos solos y en casa, donde se sienten más vulnerables al no tener la supervisión y ayuda de ningún profesional. El proyecto busca darles la seguridad que necesitan para aportar unos cuidados de calidad en el mejor entorno posible para el niño, su hogar.

Elegir el patrón nutricional metabólico surge de la necesidad de hacer un proyecto en el que la enfermería pueda enseñar a los cuidadores lo que es la base de su profesión, los cuidados y las técnicas de éstos, como serían el manejo y cuidado de sondas, la administración de la alimentación y medicación a través de ella, la hidratación del niño y de la piel o el cuidado y prevención de las heridas. Además, el patrón nutricional metabólico es uno de los patrones que más preocupan a las familias y que más deterioran el aspecto y la calidad de vida del niño.

Por último, tratar los cuidados paliativos no oncológicos surge de mi interés y necesidad de ayudar a los familiares de aquellos que no conocen cuál es su pronóstico, ni su evolución, ni su curación y lo único que les queda es afrontar la dura situación que les toca vivir, querer y cuidar sin límites, sin esperar nada.

Estado de la cuestión

Fundamentación, antecedentes y estado actual del tema.

En el estado de la cuestión de este trabajo, se realizará una breve introducción de los cuidados paliativos enfocados a la pediatría. Se guiará el trabajo hacia la patología no oncológica que se trata en este es tipo de cuidados, exponiéndose brevemente las patologías más frecuentes de dichos pacientes y analizando la necesidad nutricional metabólica y sus alteraciones y posibles complicaciones en los niños.

La búsqueda bibliográfica ha sido realizada entre los meses de septiembre a marzo en bases de datos como CINAHL, MEDLINE, PubMed, Academic Search o SciELO. Han sido utilizados los DeCS y MeSH mostrados en la **tabla 1**, empleando los operadores booleanos AND, OR y NOT, este último para descartar la patología oncológica.

Lenguaje literal	DeCS	MeSH
Paliativos	Cuidados paliativos	Palliative care
Niños	Niño	Child
Parálisis cerebral	Parálisis cerebral	Cerebral palsy
Malformaciones	Anomalías congénitas	Congenital abnormalities
Tubo neural	Tubo neural	Neural Tube
Etiología	Etiología	Etiology
Enfermedades mitocondriales	Enfermedades mitocondriales	Mitochondrial Diseases
Epilepsia	Epilepsia	Epilepsy
Enfermedades raras	Enfermedades raras	Rare diseases
Cuidadores	Cuidador	Caregiver

Tabla 1. Elaboración propia sobre DeCS y MeSH utilizados en la búsqueda bibliográfica.

1. Cuidados Paliativos Pediátricos

Son los cuidados activos e integrales de las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales del niño que padece una enfermedad incurable, así como la atención a su familia durante enfermedad y duelo (1).

Deben comenzar con el diagnóstico y ser individualizados, continuados, coordinados y multidisciplinarios hasta el final de la vida, independientemente del tratamiento específico que lleve el paciente para la enfermedad, si es que lo tiene (1).

Según la clasificación de la Association For Children's Palliative Care, se pueden diferenciar cuatro grupos principales de pacientes:

Grupo	Características	Ejemplos de patología
Grupo 1	Situaciones amenazantes para la vida, con tratamiento curativo y posibilidad de fracaso.	Cáncer, fallo orgánico, etc.
Grupo 2	Situaciones de largos tratamientos intensivos para el mantenimiento de la vida, siendo posible la muerte prematura.	Fibrosis quística, VIH/SIDA, anomalías cardiovasculares, etc.
Grupo 3	Enfermedad progresiva sin opción curativa y con tratamiento paliativo desde el diagnóstico.	Trastornos neuromusculares o neurodegenerativos, trastornos metabólicos, cromosomopatías, cáncer metastásico, etc.
Grupo 4	Situaciones irreversibles no progresivas, con grave discapacidad y vulnerabilidad de padecer complicaciones para la salud.	Parálisis cerebral, trastornos genéticos, malformaciones congénitas, etc.

Tabla 2. Sobre la clasificación de los cuatro grupos de pacientes pediátricos en cuidados paliativos. Elaboración propia a partir de Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, 2014 (2)

Los grupos en los que va a estar basado este proyecto educativo son los grupos 3 y 4 mostrados en la **tabla 2**, excluyendo el cáncer metastásico perteneciente al grupo 3. Esto se debe a que más de la mitad de los pacientes pediátricos que reciben atención por parte de los cuidados paliativos padecen una enfermedad no oncológica, progresiva o no, e irreversible (3).

Las enfermedades que se tratan en los cuidados paliativos evolucionan con el paso del tiempo y los recursos sanitarios que requiere el niño dependen de si se encuentra en una fase de estabilidad o una fase de exacerbación de la enfermedad (1).

Dependiendo de la enfermedad, la evolución y la fase, el tratamiento paliativo se combinará con el curativo de diferentes posibles maneras que podemos agrupar en cuatro modelos, representados en la **figura 1**.

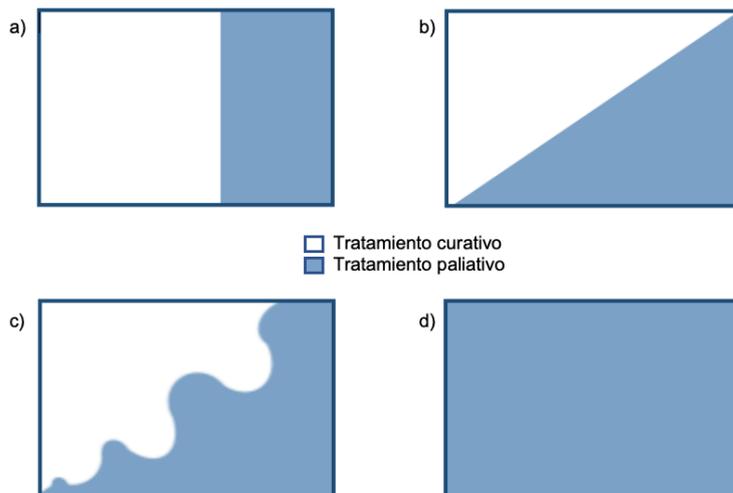


Figura 1. Elaboración propia. Adecuación del tratamiento curativo y paliativo según las necesidades de los pacientes pediátricos. A partir de L. Ortiz San Román y R.J. Martino Alba, 2016 (1).

La figura clasifica los distintos modelos de adecuación del tratamiento paliativo de forma que (1):

- El tratamiento comienza siendo curativo y, cuando de forma brusca desaparecen las posibilidades de curación, comienza a aplicarse el tratamiento paliativo.
- Con el avance de la enfermedad, aumenta progresivamente la proporción de tratamiento paliativo y disminuye el curativo, que en el inicio era aplicado mayoritariamente.
- Aumenta o disminuye el tratamiento paliativo o curativo en función de las exacerbaciones de la enfermedad.
- El tratamiento paliativo es aplicado desde el diagnóstico por la imposibilidad de aplicar un tratamiento curativo.

El punto de inflexión se define como el momento en el cual se produce un cambio en la evolución de la enfermedad, como podría ser un rápido empeoramiento, etapas asintomáticas escasas o un aumento de las hospitalizaciones. Suele suponer el paso del tratamiento curativo al tratamiento paliativo, o la priorización de este último (1).

En los cuidados paliativos pediátricos hay que dar especial importancia al duelo y la etapa final de la vida del paciente, siendo necesario (y de gran importancia) aportar una información veraz, honesta y apropiada tanto al niño enfermo como a sus padres o tutores legales, favoreciendo la intimidad y la comunicación (1).

2. Patologías principales.

2.1. Parálisis Cerebral Infantil

Parálisis cerebral (PC) es el nombre que recibe un cuadro complejo de trastornos del desarrollo del movimiento y la postura corporal. Se trata de trastornos permanentes en el tiempo que limitan la actividad y que son causados por una lesión no progresiva en el cerebro del feto o lactante. Frecuentemente, estos trastornos van acompañados de alteraciones en la sensibilidad, percepción, cognición y comportamiento, así como epilepsia y problemas músculo-esqueléticos secundarios (4,5).

Se deben cumplir tres criterios para que la enfermedad sea diagnosticada como PC (5):

- Su causa debe ser una lesión permanente y no progresiva.
- La lesión cerebral se debe haber producido durante la gestación, el parto o el periodo postnatal, afectando al desarrollo del Sistema Nervioso Central (SNC).
- Las manifestaciones clínicas son cambiantes a pesar de que la lesión no cambie.

Esta patología neuromuscular es el principal motivo de discapacidad física en niños y adolescentes en el mundo desarrollado (6). El impacto que la enfermedad produce en las familias de estos niños depende de la afectación que ésta produzca (5).

Etiológicamente, la PC es una lesión cerebral que afecta al sistema nervioso inmaduro y a su desarrollo. Las causas de la PC pueden ser desde malformaciones congénitas, antecedentes familiares o enfermedades neurológicas en la etapa intrauterina; pasando por lesiones hipóxicas, traumáticas o tóxicas por alcohol o drogas en el parto; hasta traumatismos, meningitis o encefalitis virales en la etapa postnatal (5).

La PC tiene una prevalencia general en la población de entre 2 y 3 casos de cada 1000 nacidos vivos. Esta cifra aumenta a entre 40 y 100 casos por cada 1000 nacidos cuando el nacimiento es antes de la semana 28 de gestación o con muy bajo peso al nacer. Se consideran también factores de riesgo los embarazos múltiples, aumentando el riesgo con el número de bebés gestados (5,4).

Diagnóstico y causa de la PC son datos fundamentales para la adecuada toma de decisiones sobre la actuación y pronóstico. Las directrices para el diagnóstico de la causa indican que se precisa la neuroimagen, no obstante, el 10% de los pacientes con PC presentan neuroimágenes normales. Es por esto por lo que el diagnóstico se establece entre los 5 meses y los 2 años de edad y está basado en la identificación y

clasificación del trastorno del movimiento, la neuroimagen y, si es preciso, el test metabólico (4).

Las manifestaciones clínicas motoras de la PC son modificadas con el desarrollo del niño. Algunas de éstas serían la retracción muscular, tendinosa y capsular, así como deformidades óseas y articulares, que comienzan siendo flexibles y van adquiriendo rigidez con el desarrollo. La rigidez muscular y articular es conocida como espasticidad y es uno de los signos más frecuentes de la PC, así como las retracciones y la falta de equilibrio. No obstante, puede presentarse también como signo de PC la hipotonía o debilidad y la distonía o tono fluctuante (5).

En cuanto a los síntomas y signos no motores, se podrían enunciar alteraciones sensoriales, convulsiones, dolor, reflujo gastroesfágico, estreñimiento, trastornos en la deglución, etc (4-6).

El pronóstico de la PC varía en función de la discapacidad que produzca y de los recursos médicos y sanitarios empleados, de forma que el 72% de los pacientes con PC tiene un pronóstico de 10 años (4).

2.2. Malformaciones congénitas

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), también son conocidas como defectos de nacimiento o anomalías congénitas y se trata de defectos estructurales o funcionales producidos durante la gestación y detectados en el embarazo, parto o postparto (7).

El término “malformaciones congénitas” incluiría no solo los defectos estructurales o fisiológicos, sino también los defectos microscópicos, los errores del metabolismo y las anomalías celulares o moleculares (8).

Una primera clasificación de estas malformaciones diferenciaría (8):

- Defectos a nivel celular de los mecanismos biológicos del desarrollo (apoptosis, proliferación y migración celular, etc.).
- Deformaciones o alteraciones en forma o posición de una estructura que había sido formada normalmente (deformaciones de los pies, luxación congénita de cadera, escoliosis postural congénita).
- Disrupciones o rotura de un tejido que era normal previamente (fisuras faciales).

Los trastornos congénitos más frecuentes según la OMS son las malformaciones cardíacas, los defectos del tubo neural y el Síndrome de Down. Englobando el Síndrome de Down como una enfermedad cromosómica y las cardiopatías congénitas como patologías operables o no, este punto irá dirigido a las malformaciones del tubo neural, clasificadas en el **Anexo 1**. En estas malformaciones se pueden ocasionar discapacidades crónicas que sí que requieren de los cuidados paliativos hacia los que va dirigido este proyecto educativo (7).

En el artículo publicado por la OMS, aproximadamente de un 50% de las patologías congénitas no se logra conocer la causa (7). Los factores de riesgo de estas anomalías congénitas son (7-9):

- Factores desconocidos. Engloba los factores socioeconómicos y demográficos o los factores nutricionales, como el déficit de ácido fólico, que supone un alto riesgo de aparición de defectos del tubo neural. La OMS expone que un alto porcentaje de las malformaciones se producen en países de ingresos bajos y medios en los que se puede dar una mayor exposición a factores de riesgo.
- Factores genéticos. Las malformaciones pueden deberse a la alteración de muchos genes (los defectos del tubo neural), o de un único gen.
- Factores ambientales. Supone un riesgo la exposición de la madre a teratógenos (químicos, medicamentos, alcohol, tabaco, agentes infecciosos).

Para la detección de estas anomalías es importante la vigilancia en el periodo preconceptico (para la identificación de las personas en riesgo de padecer malformaciones y transmitir las), periconceptivo (a través de pruebas prenatales, ecografías y pruebas más invasivas como la amniocentesis y la biopsia corial en caso de sospecha de defectos del tubo neural y cromosomopatías) y periodo neonatal (a través de la exploración física y pruebas de detección de trastornos metabólicos, hematológicos y hormonales, así como cardíacas o hipoacusia) (7).

2.2.1. Enfermedades mitocondriales

Son un grupo de desórdenes genéticos caracterizados por la existencia de mitocondrias disfuncionales (orgánulos celulares que se encargan del metabolismo celular). Se producen mutaciones en el ADN mitocondrial que pueden resultar en alteraciones celulares que afecten a su funcionalidad (10,11).

Se trata de las enfermedades hereditarias, metabólicas y neurológicas más comunes y suelen producir afectación, con gravedad variable, en múltiples (10,11).

La prevalencia de las enfermedades mitocondriales es de entre 15 y 20 casos por cada 100.000 nacidos (10,11).

La Asociación Española de Pediatría (AEP), en su protocolo actualizado de neurología pediátrica, expone que la etiología de este grupo de patologías puede seguir un patrón de transmisión vertical o materno, si la causa es la mutación del ADN mitocondrial, debido a su procedencia exclusiva del óvulo; o de transmisión autosómica si la causa es la mutación del ADN nuclear (12).

La gran heterogeneidad de los signos y síntomas que pueden presentarse, supone que el diagnóstico a través de la clínica sea muy complejo, es por esto por lo que se recurre al estudio histológico y bioquímico del tejido, así como al estudio genético, lo que supone un retraso importante en el diagnóstico (10, 11).

Se podrían destacar como las manifestaciones más comunes la epilepsia, ataxia, retraso motor, alteración del desarrollo cognitivo, alteración del crecimiento, signos neurodegenerativos, diabetes, sordera y problemas visuales, cardiacos, hepáticos y urinarios, además de migrañas (10).

En función de la afectación orgánica y funcional de la patología así será el pronóstico vital. Es por esto por lo que la principal finalidad del tratamiento y cuidados dirigidos al paciente con enfermedad mitocondrial es la disminución de las complicaciones que aumentan mortalidad y morbilidad, tratando sintomáticamente la afectación y disminuyendo los riesgos (11).

2.2.2. Cromosomopatías

Son las patologías causadas por la alteración en el desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular que afecta al número o estructura de los cromosomas (molécula de ADN que se encuentra en el núcleo de la célula y permite la transmisión de la información genética) (13, 14).

Son patologías resultantes de material genético hereditario, en mayor o menor grado y que son la causa del 15% de las anomalías congénitas (14).

Epidemiológicamente, las cromosomopatías más frecuentes en los cuidados paliativos pediátricos no oncológicos son el Síndrome de Edwards, Síndrome de Patau, Síndrome de Wolff-Hirschorn y Síndrome de Cri-du-chat (14) (**Anexo 2**).

Para el diagnóstico de estos síndromes cromosómicos se realiza un estudio exhaustivo de la clínica del paciente así como un estudio genético tanto del paciente como de los padres. El pronóstico es irregular y dependiente de la patología o síndrome (14).

2.2.3. Enfermedades raras

También denominadas poco frecuentes o huérfanas, son patologías de baja prevalencia, menos de 5 casos por cada 10.000 habitantes a nivel mundial, lo que supone entre un 6 y un 8 % de la población general. Al menos debe presentar una de las siguientes características: escasez o ausencia de conocimiento etiológico, cronicidad, inexistencia de tratamiento curativo (o baja accesibilidad a éste) o limitación de la calidad de vida (15).

Como su nombre indica, son un grupo de enfermedades caracterizado por su gran heterogeneidad. Se estima que existen entre 6.000 y 8.000 diferentes y varían enormemente en su clínica, evolución y etiología (15,16). Cerca del 80% estas patologías tienen origen genético y el 20% restante son originadas por infecciones bacterianas o virales, alérgicas, degenerativas, tumorales o autoinmunes (15).

Son causantes de más del 35% de las muertes antes del primer año de vida (15,16).

La clínica de este grupo es muy variable (16). Son patologías en su mayoría crónicas, progresivas, degenerativas, complejas, incapacitantes y amenazantes para la vida de quien la padece. Se pueden definir como características comunes (15):

- Aparición precoz, mayoritariamente antes de los dos años de edad.
- Problemas en el desarrollo (en el 50% de los casos), manifestados en forma de déficits motores, sensoriales o intelectuales.
- Alta morbilidad, con dolores crónicos frecuentes y graves complicaciones ante enfermedades intercurrentes (catarros, gastroenteritis vírica, etc.)
- Evolución progresiva y mortalidad precoz.
- Afectación psicosocial del paciente y familia ante el diagnóstico y evolución desconocidos.

El diagnóstico de estas enfermedades supone un largo periodo de tiempo debido a la complejidad de cada patología. Los datos exponen que el 40% de los pacientes son diagnosticados erróneamente antes del diagnóstico correcto definitivo, mientras que el 25% de los afectados tienen que esperar más de 5 años de investigación y observación de la evolución y síntomas para alcanzar dicho diagnóstico (17).

2.2.4. Enfermedades metabólicas

La AEP, en su protocolo actualizado de diagnósticos terapéuticos de neonatología, define estas enfermedades como enfermedades genéticas basadas en la alteración de una proteína o enzima que bloquea un proceso metabólico (18).

En la actualidad se describen cerca de 1.000 errores innatos del metabolismo. Son un grupo amplio y heterogéneo de enfermedades hereditarias de muy baja frecuencia y base bioquímica, que se incluyen dentro del grupo de enfermedades raras (19).

Su diagnóstico puede ser muy complejo dada la gran diversidad y la baja frecuencia de cada uno de los errores innatos del metabolismo, por lo que adquieren una gran importancia los programas de detección pre-sintomáticos o programas de cribado, que también nos aportan datos pronósticos (19).

Se parte siempre de la sospecha diagnóstica y los datos de la historia clínica, además de la “prueba del talón” con la que se detectan de forma sistemática las metabolopatías y el hipotiroidismo congénito de forma precoz. Su diagnóstico precoz puede modificar de forma favorable el curso de la enfermedad (19).

2.3. Epilepsias

La epilepsia es una afección crónica caracterizada por la aparición de crisis epilépticas recurrentes. Está englobada dentro de los cuidados paliativos en los casos de mayor gravedad y refractariedad (20).

Se define crisis epiléptica el acontecimiento transitorio de signos o síntomas provocados por una actividad anormal y excesiva en el cerebro (21).

Para que sea considerada epilepsia debe haber tenido lugar (21):

- Dos crisis epilépticas no provocadas (sin causa aguda), separadas entre sí por al menos un día.
- Una sola crisis epiléptica no provocada unido al riesgo de presentar más crisis en los siguientes 10 años.
- Con el diagnóstico de un síndrome epiléptico. Se define como síndrome epiléptico el trastorno epiléptico que agrupa unas manifestaciones clínicas y eléctricas bien definidas.

Etiológicamente se definen tres tipos de epilepsia según su causa: epilepsias de etiología genética o idiopática, epilepsias de causa estructural o metabólica y epilepsias de causa desconocida (21).

La “Guía de epilepsia infantil para el paciente y sus familiares o cuidadores”, indica que la prevalencia de la enfermedad es de entre 3 y 11 casos por cada 1.000 niños (20). Se estima que 10,5 millones de niños menores de 15 años padecen epilepsia en el mundo, lo que supone el 25% de todas las personas epilépticas del mundo (21).

Las manifestaciones clínicas dependerán del origen cerebral y la etiología más probable de la epilepsia. Para la correcta realización del diagnóstico, en primer lugar se deben tener en cuenta todos los datos de la historia clínica, así como la descripción de la crisis que nos haga el propio paciente, o quien la haya presenciado, y un electroencefalograma (21).

El diagnóstico de la patología epiléptica requiere de la identificación del tipo de crisis que padece (**Anexo 3**) (21).

3. Cuidador informal

Los cuidadores informales son personas que voluntariamente realizan los cuidados de una persona enferma o dependiente que generalmente suele formar parte de su familia o grupo de amigos más cercanos (22). En el caso de los niños con discapacidad, la responsabilidad de los cuidados suele ser asumida por algún miembro de la familia (23).

Se estima que una cuarta parte de los niños con daño neurológico presentan graves dificultades para llevar a cabo las actividades de la vida diaria de forma independiente, por lo que precisan de la ayuda de un cuidador para el vestido, la alimentación, la movilidad, etc (23).

Los padres y, en general, cuidadores principales, de niños con este tipo de patologías están sometidos a altos niveles de estrés. Se denomina sobrecarga del cuidador al grado en que el cuidador principal ve afectada su vida por el estrés producido por el cuidado que tienen que dar y el tiempo que requieren dichos cuidados. Esta sobrecarga está estrechamente relacionada con la discapacidad del niño y puede perjudicar a la

salud de los cuidadores, disminuyendo su capacidad de dar los cuidados que el niño necesita (24-26).

Es necesario conocer el nivel de sobrecarga que tienen los cuidadores principales para trabajar sobre ella y que los cuidados que se aportan, así como el niño al que cuidan, no se vean perjudicados. La escala más utilizada para realizar la valoración del nivel de sobrecarga del cuidador es la Escala de Zarit, con 22 ítems. Existe una versión abreviada en la que solo se deberán responder a 7 de los 22 ítems dependiendo del ámbito en el que se valore, de forma que , existe una versión abreviada de la escala de Zarit específica para los cuidados paliativos (24-26).

4. Necesidad nutricional metabólica

Marjory Gordon engloba las necesidades de las personas en patrones funcionales y los define como una configuración de comportamientos comunes a todas las personas que contribuyen a su salud, calidad de vida y potencial humano. De la valoración de estos patrones se obtiene información relevante física, psicológica, social y del entorno de la persona (27).

La necesidad nutricional metabólica está recogida en el patrón nutricional metabólico de Marjory Gordon. Describe no solo el consumo de alimentos y el estado nutricional del paciente, sino también el nivel de hidratación, el estado de la piel, mucosas y membranas y los problemas en la ingesta (27). Es uno de los patrones que más preocupan a los padres, sobre todo por las grandes complicaciones respiratorias que puede producir, las grandes molestias abdominales y dolor, y por la necesidad de que los niños estén bien nutridos y bien hidratados para lograr su mayor bienestar, crecimiento y vitalidad (28).

4.1. Desnutrición y problemas de la ingesta

Las principales complicaciones nutricionales que pueden presentar los niños en paliativos no oncológicos se deben a los problemas de la ingesta, los más habituales son (5,29,30):

- Dificultad para comer. Referida al acto de comer en sí mismo, son las complicaciones producidas por la debilidad de la musculatura orofacial y músculos masticatorios. Esto deriva en un aumento de la fatiga y disminución de la ingesta, disminuyendo los nutrientes y la autonomía y aumentando la debilidad muscular.

- Reflujo gastroesofágico. Con elevada prevalencia por la alteración en la motilidad esofágica y el funcionamiento del esfínter esofágico inferior que causa la regurgitación del contenido gástrico. Entre las posibles causas de este reflujo, es destacable el uso de sonda nasogástrica, el estreñimiento o la incapacidad de bipedestear. Los síntomas que se presentan con esta complicación son dolor, irritabilidad, hipersalivación y rechazo de la alimentación. El tratamiento médico empleado es farmacológico, utilizándose la ranitidina y el omeprazol.

- Trastorno en la deglución o disfagia. Se trata de uno de los síntomas más frecuentes en estos niños debido a las grandes dificultades que provoca la debilidad muscular. Algunas de las manifestaciones clínicas son la tos, los atragantamientos, cianosis, sudoración o infecciones respiratorias de repetición.

- Sialorrea. Exceso de salivación y babeo de forma involuntaria y pasiva que influye en la calidad de vida del paciente, no solo por los problemas estéticos, sino también por los problemas en la dentición, deglución e infecciones, llegando a poder producir neumonía. En los pacientes con patología neurológica, la sialorrea no se debe a la producción excesiva de saliva, sino a la acumulación de ésta en la boca y su posterior derrame por la incapacidad de deglutirla. Las opciones farmacológicas empleadas son los anticolinérgicos, toxina botulínica, cirugía o ablación. También se pueden aplicar cremas con óxido de zinc para evitar la irritación de la piel que está en contacto con la humedad. Como tratamientos no farmacológicos habría destacar el entrenamiento motor oral (para lograr mayor cierre de la boca, labios y mandíbula y mejorar los movimientos de la lengua), la retroalimentación (usando sonidos o señales que recuerden al niño que debe tragar o cerrar la boca), etc. Siempre el tratamiento deberá ser progresivo, comenzando con lo menos invasivo.

- Complicaciones respiratorias. Como resultado de los trastornos de la deglución y el reflujo, se puede producir el paso del alimento a las vías respiratorias. Es la complicación respiratoria más frecuente secundaria a trastornos de la alimentación. Se conoce como síndrome aspirativo o broncoaspiración, y puede llegar a producir neumonías, que pueden llegar a necesitar tratamiento antibiótico, y desaturaciones por asfixia.

Una de las más importantes y prioritarias intervenciones para la prevención de todas estas complicaciones es mantener una buena postura y sostén cefálico del niño mientras come, incorporándolo al menos entre 30 y 45 grados durante la comida y un rato después (29).

La adaptación de la consistencia de la comida, en los casos en los que el niño se puede alimentar vía oral, también es de vital importancia. Se deben evitar las comidas pegajosas, con dos o más consistencias distintas, o que tengan fibras duras o hueso. Las tomas deben ser de poco volumen y frecuentes, modificándose la dieta según las necesidades del niño. De esta forma, si las complicaciones vienen causadas por un problema de masticación, se debe dar una dieta semisólida, mientras que en niños con disfagia y riesgo de aspiración deberán evitarse los líquidos y adaptarse con espesantes y gelatinas, dejándolo en la consistencia apropiada para la disfagia que se padezca (29).

En cuanto al aspecto nutricional de estos niños, algunas de las complicaciones que se podrían destacar serían (3,29,31):

- Desnutrición. La formula nutricional pautada debe cubrir los requerimientos nutricionales y existe una amplia gama de preparados y fórmulas que serán elegidos en función de los requerimientos, la patología de base y asociadas, la capacidad del aparato digestivo y renal, la vía de acceso, el coste, etc.
- Anorexia y caquexia. Caracterizadas por la pérdida de el masa muscular, aproximadamente un 4% anual, por falta de apetito y evolución de la enfermedad, que va siendo sustituido por grasa y tejido fibroso. Esto puede llevar a la desnutrición y deshidratación, lo que conllevaría astenia y debilidad.

- Intolerancia alimenticia. Suele desarrollarse de forma progresiva y ser provocada por la nutrición enteral artificial. Produce irritabilidad, dolor y empeoramiento del reflujo, vómitos y diarreas. Son síntomas desagradables y peligrosos para el paciente ya que pueden derivar en una broncoaspiración o deshidratación. Una de las causas más frecuentes es la infusión rápida de la toma o la administración de la dieta muy fría, por tanto, la velocidad de infusión y el volumen de dieta deben irse aumentando en función de la tolerancia.
- Disfunción gastrointestinal. Provocada por las alteraciones en la motilidad intestinal, que aparece acompañada de distensión abdominal, hinchazón, retraso en el vaciado gástrico y estreñimiento crónico pudiendo llegar a la producción de fecalomas.
- Osteoporosis. Se trata de un defecto en la mineralización ósea que aumenta el riesgo de que se produzcan fracturas. Alguna de sus posibles causas sería la disminución de la capacidad de marcha y actividad física (con la consecuente atrofia muscular) o el déficit de calcio y vitamina D.

Las intervenciones terapéuticas que deben llevarse a cabo frente a estas complicaciones están destinadas a que el niño tenga una alimentación eficiente y segura, cubriendo sus necesidades nutricionales y disminuyendo los riesgos, aportando las calorías, vitaminas y minerales que son necesarias. En determinados casos es preciso añadir suplementos nutricionales, no como dieta exclusiva sino para aquellos casos en los que la dieta no cubra los requerimientos (29).

Tanto en las complicaciones de la ingesta como en los trastornos nutricionales que comprometan la salud del niño, está indicada como intervención terapéutica la nutrición artificial (3). La indicación se realiza siempre que el paciente no quiera, no pueda o no deba alimentarse por vía oral y esto comprometa su estado nutricional sin estar afectada la funcionalidad del aparato digestivo, así como aquellos casos en los que la alimentación oral no sea suficiente (32).

Existen distintas formas de administración de la nutrición artificial que serán utilizadas en función de las necesidades individuales del niño enfermo. Siempre que las condiciones sociales y psicológicas de la familia sean adecuadas, pueden administrarse en el mismo domicilio (**Anexo 4**) (32).

Para la administración de medicamentos a través de la sonda, para evitar complicaciones, no deben mezclarse con la fórmula nutritiva, sino que se administrarán preferentemente de forma líquida (jarabe, diluyendo el contenido de las capsulas o el triturado de las pastillas en agua, etc.) sin mezclarlos en la misma jeringa y lentamente, limpiando tras la administración con agua para evitar la obstrucción de la sonda (31).

Los cuidados específicos de las sondas que se deben llevar a cabo son (31):

- En **sondas nosogástricas y nasoentéricas** se debe fijar bien a la piel de la mejilla y nariz con esparadrapo hipoalérgico de seda sin que quede tirante ni demasiado suelto para evitar arrancamientos involuntarios. La piel debe lavarse y se debe rotar la sonda para que cambie la zona de contacto con la nariz, comprobando periódicamente si está bien situada. Siempre después de infundir la alimentación o medicación, debemos lavar la sonda con agua para evitar las obstrucciones o grietas, que serían el único motivo de cambio de sonda. Se deberá también lavar la nariz con agua templada y se puede aplicar lubricante hidrosoluble.
- En **sondas de gastro y yeyunostomía** se debe cuidar el estoma lavando la zona cercana a la incisión de dentro a fuera con agua tibia y jabón, retirando apósitos si los hay, comprobando que no exista irritación, inflamación o secreción, dejándolo limpio y seco. Se recomienda la ducha diaria (no el baño) para conservar la limpieza y evitar infecciones. El soporte externo se puede girar y levantar levemente para su cuidado y limpieza, y debe girarse ligeramente a diario para evitar que se adhiera a la piel. Si se trata de sonda con balón debe comprobarse su volumen aproximadamente cada dos semanas.

En ambos tipos de sonda, tanto para la administración de alimentación como medicación se debe recordar lavar la sonda por dentro con agua antes y después de la toma, 5, 10 o 15 ml, dependiendo del peso del niño, bastarían para evitar la obstrucción. La administración, independientemente del tipo de sonda, siempre que sea posible se realizará con el niño incorporado entre 30 y 45° y si no es posible se realizará la infusión más lentamente. Nunca se dará la toma caliente ni fría, la administración debe ser a temperatura ambiente (31).

La boca debe tener una higiene adecuada para evitar infecciones y mayores problemas nutricionales por lo que es importante enjuagarse con elixir, antiséptico o manzanilla y hay que recomendar el cepillado de dientes y lengua con cepillo y pasta de dientes al

menos dos veces al día. Si el niño no puede realizarse estos cuidados, debe realizarse el lavado con una torunda empapada con los enjuagues. Los labios también necesitan cuidados para evitar la sequedad, se puede utilizar crema hidratante o vaselina (31).

4.2. Deshidratación y estado de la piel

Otro de los síntomas englobados en el patrón nutricional metabólico de los niños en cuidados paliativos pediátricos que tienen un mal manejo de los líquidos, es la deshidratación. Es un cuadro clínico caracterizado por un balance negativo de líquidos y electrolitos que puede verse evidenciado por una pérdida de peso o en función del balance de agua y solutos. Suele aparecer en enfermos que no pueden comunicar que tienen sed o que tienen diarrea, fiebre, vómitos, etc. Para conocer el grado de deshidratación en el niño, una de las escalas que se utiliza es la de Gorelick (**Anexo 5**) (31,33).

Esta escala evalúa también el estado de la piel y mucosas, también englobado en el patrón nutricional metabólico. Es fundamental para la prevención de úlceras o heridas en piel y mucosas la buena hidratación del niño (33). Sus necesidades hídricas aumentan progresivamente con la edad, de forma que según la Autoridad Europea de Seguridad en Alimentos (EFSA): entre los 2 y los 3 años los niños requieren de 1,3 L/día, entre los 4 y los 8 años requieren 1,6 L/día, entre los 9 y los 13 años (con una ligera diferencia entre niños y niñas) requieren 2 L/día y los mayores de 14 años requieren entre 2 y 2,5 L/día. Todos los volúmenes de líquidos engloban tanto el líquido ingerido como el agua en alimentos (34).

Las úlceras por presión son lesiones que aparecen rápidamente y que tienen una curación lenta y compleja, que no solo puede conllevar complicaciones locales, sino también a nivel sistémico. Conlleva un reto para los encargados del cuidado de los niños porque pueden ser evitadas en el 95% de los casos. Uno de los factores de riesgo de la aparición de este tipo de lesiones es el padecimiento de enfermedades neurológicas, por lo que es otra de las complicaciones que se deben prevenir en estos niños. Resulta de gran importancia, examinar rutinariamente el estado de la piel, hacer cambios posturales frecuentes, mantener la piel en todo momento limpia y seca, aplicar ácidos grasos hiperoxigenados o crema hidratante, en especial en las prominencias óseas, y evitar dar masajes en estas zonas, no echar colonias directamente sobre la piel y acolchar las zonas de mayor riesgo (33).

Así como hay que prevenir las úlceras por presión, se deben prevenir también las lesiones cutáneas asociadas a la humedad (LESCAH) y las dermatitis del pañal. Las LESCAH se definen como un deterioro de la integridad de la piel por exposición prolongada a la humedad, con irritación, dermatitis o eczema, inflamación y eritema que suele ir acompañada de maceración. Son lesiones de este tipo las dermatitis asociadas a la incontinencia, o dermatitis del pañal, así como la dermatitis periestomal y la dermatitis por salivación o mucosidad que aparece alrededor de la boca (33).

Para la prevención de la dermatitis del pañal se debe airear la zona lo máximo posible, limpiar cuidadosamente con agua tibia y esponja suave secándolo muy bien y sin usar toallitas y utilizar pañales ultra absorbentes y transpirables. Para el tratamiento de las dermatitis por humedad hay que tratar de corregir la causa si hay diarrea por ejemplo, airear la zona, cambiar el pañal frecuentemente evitando que la piel esté en contacto con la humedad y aplicar pasta grasa o al agua en cada cambio de pañal. Esta misma crema se puede aplicar alrededor de la boca y estoma. Si este tratamiento no es suficiente se debe acudir al médico para que se le prescriba otro tratamiento (35,36).

Justificación

Más de la mitad de los pacientes de las unidades de paliativos pediátricos padecen enfermedades no oncológicas que les producen grandes dependencias. Muchas de estas patologías carecen de tratamiento curativo, por lo que el tratamiento paliativo es la única opción. Al ser niños y tratarse de enfermedades, en muchos casos, con pronóstico y evolución desconocidas, siempre que el paciente esté estable y sea posible, la hospitalización de primera elección será la domiciliaria y serán los padres y familiares los cuidadores informales que se ocuparán de los cuidados del niño.

El patrón nutricional metabólico es el que más preocupa a los padres por las graves complicaciones que puede producir en la enfermedad del niño, por eso el proyecto va dirigido al cuidado de este patrón (28).

La nutrición enteral domiciliaria aporta considerables ventajas al niño enfermo, no solo a nivel nutricional sino también a nivel psicosocial, mejorando la calidad de vida de los niños, y a nivel general para reducir costes y hospitalizaciones (31). Las técnicas de enfermería y su enseñanza a los cuidadores del niño son imprescindibles para que el cuidado sea de calidad, disminuyendo las hospitalizaciones del niño, el deterioro rápido de la enfermedad o las exacerbaciones, así como mejorar la calidad de vida del enfermo.

Población y captación

Población diana

La población diana de este proyecto son los cuidadores informales de los niños atendidos por la Unidad de Atención Integral Paliativa Pediátrica (UAIPP) del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús que van a ser atendidos u hospitalizados a domicilio o que llevan con alguno de estos tipos de asistencia un breve periodo de tiempo.

En la Comunidad de Madrid, se cuenta con aproximadamente 80 niños en programa de cuidados paliativos pediátricos, por lo que el proyecto educativo tendría una población diana de unos 160 padres (y cuidadores) de dichos niños (no se tienen datos estimados de familias monoparentales).

La población escogida, por tanto, es de hombres o mujeres de cualquier edad que ejerzan la función de cuidador informal de un niño perteneciente a la UAIPP.

Criterios de inclusión

- Cuidadores informales de niños con patología no oncológica de la UAIPP que estén hospitalizados a domicilio o vayan a estarlo en el futuro próximo.
- Cuidadores informales de niños con patología no oncológica de la UAIPP que reciban atención domiciliaria programada o vayan a recibirla en un futuro próximo.
- Cuidadores informales de niños con patología no oncológica de la UAIPP sin carrera profesional relacionada con el cuidado.
- Cuidadores informales de niños con patología no oncológica de la UAIPP capacitados física y psicológicamente para aportar los cuidados domiciliarios de los que precisa el niño enfermo.

Criterios de exclusión

- Cuidadores informales de niños en la UAIPP con patología oncológica.
- Cuidadores informales de niños en la UAIPP que reciban o vayan a recibir atención u hospitalización domiciliaria.
- Cuidadores informales de niños en la UAIPP con carrera profesional relacionada con el cuidado.
- Cuidadores informales de niños de la UAIPP que no cumplen los requisitos para poder ser atendidos fuera del hospital.
- Cuidadores informales de niños de la UAIPP que cursan con algún trastorno depresivo o esté incapacitado para llevar a cabo el cuidado del niño enfermo.

Captación

La captación de los familiares se realizará en colaboración con el Hospital Infantil Universitario Niño Jesús y su unidad y consulta de cuidados paliativos pediátricos a través de medios como:

- Captación directa. Comunicando a los cuidadores o familiares cuando sean vistos en la consulta o unidad que van a ser realizadas unas sesiones que podrían formarles y ayudarles en el cuidado de su familiar. Se animaría a la participación para mejorar la calidad del cuidado y fomentar su seguridad, disminuyendo el estrés y el miedo.
- Carteles. De estilo poster, en los que de forma atractiva y visual se dará la información más importante (fecha, lugar, datos de contacto con la organización, etc.) con la finalidad de que con una sola mirada, la población diana se identifique como tal y acuda a las sesiones (**Anexo 6**).
- Tríptico informativo. Facilitado en la entrada del hospital, información, unidad y consulta de paliativos pediátricos, así como en la pagina web oficial del Hospital. Informará del objetivo del proyecto, expondrá una breve introducción de los cuidados paliativos pediátricos, del equipo docente, y de las sesiones y su principal contenido, dejando reflejados los beneficios de dichas enseñanzas (**Anexo 7**).
- Página web. La oficial del hospital, publicará el cartel, el tríptico informativo y la hoja de suscripción, de forma que no haga falta acudir al hospital, ni a la consulta, ni ir a entregar o solicitar la hoja de inscripción, haciendo el proceso más fácil, rápido y accesible.
- Hoja de inscripción. Aportada por el hospital en la información, la unidad de paliativos o a través de un link en la página web oficial del hospital. Se entregarán junto a los trípticos informativos y se podrán cumplimentar online, tendrán como finalidad estimar el número de participantes y enfocar las sesiones a las necesidades de los asistentes. Los futuros participantes podrán apuntarse al proyecto cumplimentando datos como el nombre del cuidador y cuidado, número telefónico y enfermedad del paciente, así como podrán dar consentimiento para ser informados a través de correo electrónico sobre información ampliada y personalizada antes, durante y después de las sesiones (**Anexo 8**).

Objetivos

Objetivo general

El objetivo principal de este proyecto educativo es que los padres o cuidadores informales del niño enfermo de paliativos pediátricos no oncológicos, se vean capacitados para atender todas sus necesidades pertenecientes al patrón nutricional metabólico con seguridad y calidad, evitando las complicaciones y aprendiendo a actuar ante ellas si fuera necesario.

Objetivos específicos

Los objetivos específicos van a ser diferenciados en tres áreas diferentes:

- El área cognitiva, en el que aparecerán los objetivos de conocimientos que queremos que los cuidadores alcancen tras acudir a las sesiones del proyecto.
- El área de habilidades o psicomotriz, en el que se expondrán los objetivos de capacidades, lo que se busca que los cuidadores sean capaces de realizar en el cuidado de los niños.
- El área afectiva o emocional, en el que se fijarán los objetivos de actitud e interés que se busca que los cuidadores alcancen tras las sesiones.

Área cognitiva

Los cuidadores informales:

- Identificarán las necesidades del patrón nutricional metabólico que tiene su familiar.
- Conocerán las técnicas básicas de administración de los métodos de nutrición enteral.
- Aprenderán el manejo de la bomba de nutrición, así como el lavado del sistema y su mantenimiento, identificando la alimentación pautada, las tomas y la velocidad de administración.
- Identificarán los signos de deshidratación, previniéndola y tratándola, los signos de aspiración o atragantamiento y su actuación, así como la prevención y actuación de las complicaciones de la ingesta.
- Conocerán los cuidados del botón gástrico o la sujeción de la sonda nasogástrica o nasoyeyunal, así como el cuidado de la piel y los métodos de prevención de úlceras.

Área de habilidades

Los cuidadores informales:

- Manejarán las bombas de alimentación enteral de sus familiares así como las sondas o el botón gástrico para la administración de medicación.
- Realizarán el aseo y cuidado de la sonda o el botón gástrico.
- Aprenderán los signos de deshidratación y las actuaciones correctas y efectivas ante las complicaciones de la ingesta.
- Mantendrá el control de la situación ante las complicaciones.

Área afectiva

Los cuidadores informales:

- Expresarán sus preocupaciones y dudas en el cuidado del patrón nutricional de su familiar enfermo.
- Identificarán los signos de deshidratación y desnutrición, así como los signos de atragantamiento, reflujo y cualquier otra complicación.
- Demostrarán interés por el aprendizaje de los cuidados.
- Adquirirán la motivación para lograr el mejor cuidado y continuar con su proyecto vital propio.
- Sentirán seguridad personal para el afrontamiento del cuidado y las posibles complicaciones.
- Mostrarán voluntad y disposición para cuidar con la mayor calidad y efectividad.

Contenidos

- Definición de las patologías predominantes en el grupo.
- Definición de las necesidades del patrón nutricional metabólico más frecuente en las patologías de los niños enfermos.
- Definición de las posibles complicaciones del patrón.
- Educación postural para la prevención de complicaciones en la alimentación e ingesta.
- Exposición de los distintos métodos de alimentación enteral, su utilidad para la administración de la medicación y su cuidado y mantenimiento.
- Exposición de las distintas dietas, las velocidades de infusión de éstas y las posibles complicaciones debidas a la intolerancia de ambas.
- Métodos de cuidado de la piel y prevención de úlceras por presión o heridas crónicas.
- Adecuada actuación frente a complicaciones.
- Beneficios para la salud del niño del buen mantenimiento del patrón nutricional metabólico.
- Dudas del cuidado del patrón.
- Motivación para el cuidado de calidad, el aumento del bienestar y calidad de vida del niño.

Sesiones, técnicas de trabajo y utilización de materiales

El proyecto educativo constará de 4 sesiones formativas en las que se espera conseguir que los cuidadores adquieran los conocimientos, habilidades y actitudes para dar el cuidado óptimo.

En función de la demanda y suscripciones se realizarán grupos de 10 cuidadores informales de niños que van a ser atendidos u hospitalizados a domicilio o que lleven con alguno de estos dos tipos de asistencia un breve periodo de tiempo.

Se dará una sesión semanal durante las cuatro semanas del mes de mayo de 90 minutos cada una, teniendo una duración final de un mes completo. Todas las sesiones se llevarán a cabo en una sala del Hospital Universitario Niño Jesús los jueves 7, 14, 21 y 28 de mayo de 2020 en los horarios más convenientes que los participantes hayan preferido y sugerido por mayoría en la hoja de inscripción al proyecto, para así lograr la mayor asistencia posible.

Todas las sesiones serán impartidas por enfermeras de la UAIP del mismo hospital.

La estructuración general de las sesiones será, cronológicamente:

- Los primeros 15/20 minutos de cada sesión estarán destinados a la bienvenida, acogida, sugerencias, dudas y preocupaciones de la sesión anterior e introducción del tema que se va a abordar.
- La parte expositiva y más teórica se llevará a cabo en un máximo de 40 minutos.
- Parte práctica, de participación y aprendizaje en la que se realizarán las dinámicas de grupo propuestas, tendrá una duración aproximada de otros 30 minutos.
- Por último, en los 10/15 minutos restantes se pondrán en común los pensamientos y conclusiones que se hayan sacado en la sesión y despedida.

Sesión 1. Bienvenida y empezamos

En la primera sesión la primera parte de presentación de docentes y participantes va a tener una gran importancia, el objetivo de esta sesión es formar grupo, unir a los participantes y lograr que cubran sus expectativas de obtención de conocimientos del proyecto educativo.

Objetivo 1. Presentación de los docentes y participantes.

- **Agrupación:** 10 cuidadores y los 2 o 3 docentes que se vayan a encargar del proyecto educativo.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo y un ovillo de lana.
- **Tiempo:** al ser la primera sesión y ante la necesidad de formar grupo, se dejarán 20 minutos para la presentación.
- **Contenido:** presentación de docentes y participantes en una misma técnica.
- **Técnica:** “el ovillo”, con un ovillo de lana un docente explica la técnica, en la que quedándose con la punta del ovillo se va pasando de uno a otro quedándose cada uno con el extremo de lana que le haya llegado. Cada participante debe presentarse y contar por qué están en este proyecto educativo (familiar al que cuidan, patología, su situación en general, etc.). Comienza un docente presentándose y contando qué es lo que le lleva a hacer estas sesiones, quedándose la punta del ovillo, lo pasa aleatoriamente a cualquier otro participante, sin orden alguno, y éste hará lo mismo de forma que al final de la técnica los 10 participantes y los docentes estén unidos por la lana.
- **Evaluación:** -

Objetivo 2. Evaluación de los conocimientos previos al proyecto educativo.

- **Agrupación:** 10 cuidadores y los 2 o 3 docentes.
- **Recursos:** sillas, mesas, test de respuesta corta y bolígrafo.
- **Tiempo:** 10 minutos.
- **Contenido:** definición y conocimientos básicos de la patología que padece el familiar al que prestan cuidado.
- **Técnica:** test pre de respuesta corta con 5 preguntas con información básica de la patología.
- **Evaluación:** test pre-post (**Anexo 9**).

Objetivo 3. Conceptos básicos y dudas de las patologías que padecen sus familiares.

- **Agrupación:** 10 cuidadores y los 2 o 3 docentes del proyecto.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo, pizarra y tizas o rotuladores para ella, ordenador, proyector y pequeño Power Point explicativo de las patologías y necesidades específicas del patrón nutricional metabólico.
- **Tiempo:** 40 minutos para la presentación.
- **Contenido:** definición de las patologías y necesidades del patrón en cada una de ellas.
- **Técnica:** charla expositiva en la que se explicará individualmente o por grupos de la misma patología en lo que consiste cada enfermedad y las necesidades nutricionales que más prevalecen en ellas.
- **Evaluación:** observación directa.

Objetivo 4. Dudas, preocupaciones, sugerencias.

- **Agrupación:** 10 cuidadores y los 2 o 3 docentes del proyecto.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo.
- **Tiempo:** 20 minutos para la exposición de dudas y preocupaciones.
- **Contenido:** dudas y preocupaciones de los participantes, así como sugerencias.
- **Técnica:** charla participativa en la que todos los participantes reflexionarán sobre la forma en que perciben la enfermedad y la situación, expresando sus preocupaciones, dudas y sugerencias para próximas sesiones.
- **Evaluación:** observación directa y escucha activa de las reflexiones.

Sesión 2. Aprender de la alimentación que necesitan.

Esta segunda sesión se va a realizar con los niños a los que los cuidadores prestan cuidados y en horario coincidente con el desayuno, la comida o la merienda, para poder realizar la toma ayudando a los cuidadores y enseñándoles todo lo necesario para el buen manejo de la alimentación y medicación de forma directa con los niños.

Objetivo 1. Introducción a la sesión.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión, 10 cuidadores y en los casos que sea posible el niño al que cuidan.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo.
- **Tiempo:** 15 minutos.
- **Contenido:** dudas y preocupaciones de la sesión anterior e introducción a los tipos de alimentación y la administración de medicación.
- **Técnica:** ronda rápida de exposición personal y pequeña introducción por parte del docente.
- **Evaluación:** -

Objetivo 2. Exposición de los distintas formas de alimentación.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión, 10 cuidadores y en los casos que sea posible el niño al que cuidan.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo, pizarra y tizas o rotuladores para ella, ordenador, proyector y pequeño Power Point explicativo.
- **Tiempo:** 20 minutos.
- **Contenido:** tipos de alimentación, vías de acceso, tipos de sonda, tipos de nutrición enteral y formas de administración.
- **Técnica:** charla expositiva del contenido del Power Point con participación de los cuidadores, que mostrarán sus dudas.
- **Evaluación:** observación directa.

Objetivo 3. Con las manos en la comida.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión, 10 cuidadores y en los casos que sea posible el niño al que cuidan.
- **Recursos:** sillas repartidas por la sala con el espacio suficiente para que coloquen al lado las sillas de sus familiares, jeringas de alimentación, bombas y sistemas de nutrición enteral, camas y sillas para practicar manejo postural del niño, etc.

- **Tiempo:** 45 minutos prácticos.
- **Contenido:** administración de la alimentación y medicación, colocación de sistemas y alimentación enteral en bombas de infusión y manejo de las bombas.
- **Técnica:** practica directa de los cuidadores informales sobre los niños a los que cuidan de la administración de la alimentación y medicación, colocación de sistemas y manejo de bombas de infusión de nutrición enteral y mantenimiento de las bombas y sistemas.
- **Evaluación:** observación directa.

Objetivo 4. Dudas, preocupaciones, sugerencias.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión, 10 cuidadores y en los casos que sea posible el niño al que cuidan.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo.
- **Tiempo:** 10 minutos.
- **Contenido:** dudas y preocupaciones de los participantes sobre la administración de alimentación y medicación.
- **Técnica:** charla participativa en la que todos los participantes reflexionarán sobre la forma en que perciben la enfermedad, expresando sus preocupaciones, dudas y sugerencias para próximas sesiones.
- **Evaluación:** observación directa y escucha activa de las reflexiones.

Sesión 3. Todo sin complicaciones.

La sesión tres va a estar destinada a las complicaciones alimentarias que se pueden dar en el tipo de pacientes que trata este proyecto educativo, es decir, dificultad para comer, reflujo gastroesofágico, disfagia, sialorrea, complicaciones respiratorias, desnutrición, anorexia y caquexia, intolerancia alimenticia, disfunción gastrointestinal y osteoporosis.

Objetivo 1. Introducción a la sesión.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo.
- **Tiempo:** 15 minutos.
- **Contenido:** dudas y preocupaciones de la sesión anterior e introducción a las posibles complicaciones.
- **Técnica:** ronda rápida de exposición personal de las preocupaciones de la sesión anterior y pequeña introducción por parte del docente de la sesión actual.
- **Evaluación:** -

Objetivo 2. Exposición de las posibles complicaciones.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo, pizarra y tizas o rotuladores para ella, ordenador, proyector y breve Power Point explicativo.
- **Tiempo:** 20 minutos.
- **Contenido:** distintas dificultades nutricionales y de la ingesta, su prevención, tratamiento y/o control.
- **Técnica:** charla expositiva el contenido del Power Point con participación de los cuidadores, que pueden realizar todas las preguntas que les surjan.
- **Evaluación:** observación directa.

Objetivo 3. Identificación y prevención de las complicaciones.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo, imágenes representativas de complicaciones, riesgos, tratamientos y/o prevención.
- **Tiempo:** 45 minutos prácticos.
- **Contenido:** complicaciones nutricionales y de la ingesta, prevención, tratamiento y riesgos.

- **Técnica:** se utilizará la técnica de la “Foto – palabra” , consiste en ir enseñando a los participantes distintas fotos que representes alguna complicación, algún riesgo, método preventivo o tratamiento que ellos deben identificar como lo que es con su simple visualización. Es un juego de puesta en practica de los conocimientos explicados en la presentación del Power Point anterior.
- **Evaluación:** observación directa.

Objetivo 4. Dudas, preocupaciones, sugerencias.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo.
- **Tiempo:** 10 minutos.
- **Contenido:** evaluación oral de la técnica realizada, dudas y preocupaciones de los participantes sobre las posibles complicaciones tanto nutricionales como de la ingesta.
- **Técnica:** charla participativa en la que todos los participantes reflexionarán de forma personal sus preocupaciones sobre los temas expuestos en la sesión. Se expresarán también dudas que hayan quedado y sugerencias para otras sesiones.
- **Evaluación:** observación directa y escucha activa de las reflexiones.

Sesión 4. Deshidratación, cuidados de la piel y terminamos.

Esta cuarta y última sesión, va a estar dirigida a la parte del manejo de líquidos y cuidados de la piel del patrón nutricional metabólico. Se dedicará gran parte del tiempo a la explicación de las posibles complicaciones con la hidratación y estado de la piel del niño y se concluirán las sesiones y el proyecto educativo en la parte final de la sesión.

Objetivo 1. Introducción a la sesión.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo.
- **Tiempo:** 10 minutos.
- **Contenido:** dudas y preocupaciones de la sesión anterior e introducción a los contenidos de ésta, incluyendo la parte de conclusiones y cierre del proyecto.
- **Técnica:** ronda rápida de exposición personal y pequeña introducción por parte del docente.
- **Evaluación:** -

Objetivo 2. Exposición de las posibles complicaciones con la hidratación y estado de la piel.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo, pizarra y tizas o rotuladores para ella, ordenador, proyector y pequeño Power Point explicativo.
- **Tiempo:** 15 minutos.
- **Contenido:** complicaciones posibles con el manejo de líquidos y deshidratación, así como posibles lesiones cutáneas. No se tratarán los cuidados, tratamientos ni métodos preventivos en esta parte de la sesión.
- **Técnica:** breve charla expositiva del contenido del Power Point con participación de los cuidadores, que mostrarán sus dudas.
- **Evaluación:** observación directa.

Objetivo 3. Prevenimos y tratamos complicaciones.

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** tiza, ordenador, proyector y pequeño Power Point con el contenido de la técnica.
- **Tiempo:** 35 minutos.

- **Contenido:** tratamiento para la desnutrición y manejo del mal control de líquidos, así como prevención de la aparición de lesiones cutáneas tales como úlceras por presión o lesiones cutáneas asociadas a la humedad.
- **Técnica:** “Verdad o mentira”, se divide el aula en dos mitades (pintando con tiza una raya en el centro, se pide a los participantes que permanezcan de pie sobre la raya del centro y se marca la derecha como verdad y la izquierda como mentira (o viceversa). En el proyector se irán proyectando frases con posibles tratamientos, cuidados de la piel y formas de prevención de lesiones cutáneas y los participantes deben colocarse en la parte de verdad o mentira del aula, justificando su respuesta. Los docentes explicarán posteriormente cual es la forma de actuación correcta para cada situación propuesta en el Power Point.
- **Evaluación:** observación directa.

Objetivo 4. Evaluación y conclusión del proyecto educativo

- **Agrupación:** los docentes encargados de la sesión y los 10 cuidadores.
- **Recursos:** sillas colocadas en círculo.
- **Tiempo:** 30 minutos.
- **Contenido:** opiniones personales, sentimientos, test post de conocimientos y evaluación personal de las sesiones del proyecto.
- **Técnica:** estos 30 minutos se dividirán en una primera parte en la que se van a cumplimentar el test post (**Anexo 9**) y un breve cuestionario de satisfacción personal de las sesiones y el proyecto (**Anexo 10**). Los últimos 10/15 minutos se reservarán para comentar, tanto docentes como participantes sus opiniones personales sobre el proyecto, así como se mostrarán sugerencias y aspectos a cambiar.
- **Evaluación:** test post y cuestionario de evaluación.

Evaluación.

Evaluación de la estructura y el proceso

En la última sesión los docentes encargados del proyecto repartirán el cuestionario de satisfacción (**Anexo 10**), que serán realizados por los 10 participantes y su finalidad es valorar:

- Captación de los participantes, si fue complicada la inscripción o el conocimiento de la realización de las sesiones.
- Contenidos, si les han parecido interesantes los temas tratados, si creen que se han explicado los contenidos de mayor interés para ellos, si sienten que falta información.
- Docentes, se valorará la implicación, el interés, los conocimientos, la cercanía.
- Número y duración de las sesiones, si les ha parecido suficiente, demasiado o demasiado escaso el tiempo de cada sesión y el número de sesiones.
- Adecuación del aula, si el aula cuenta con el material necesario, si permite la realización de técnicas, si esta dotada de intimidad y privacidad.
- Sesiones, si se han hecho pesadas, largas o aburridas, si les han parecido útiles, si les han gustado las técnicas utilizadas, si ha sido lo que esperaban.
- Duración del proyecto, si se alarga demasiado en el tiempo, si un mes de duración es demasiado.

Por otra parte, en cada sesión habrá más de un docente por lo que uno de ellos tendrá la labor, a parte de dar apoyo en las actividades durante las sesiones, de desempeñar el papel de “observador”. Este docente se encargará durante la sesión de mantener el entorno adecuado, evitar las interrupciones innecesarias, comprobar que se tiene el material necesario, verificar el funcionamiento de los materiales, evaluar la atención y participación de los asistentes, las deficiencias del aula, etc. Acabada la sesión, la labor de dicho observador también implicaría cumplimentar el guion del observador (**Anexo 11**), en el que, desde una perspectiva profesional, se evaluarían las sesiones y sus actividades, respondiendo “sí” o “no” a una serie de preguntas, así como los puntos a mejorar y complicaciones que hayan podido surgir durante éstas, que se rellenarían en espacios de libre desarrollo en este mismo guion.

Evaluación de los resultados.

A lo largo de las sesiones se habrán ido realizando la evaluación de los objetivos de forma continuada y progresiva, de manera que las evaluaciones no solo constarían del test de satisfacción final, sino que tras cada sesión o actividad habrán sido realizados

test, se habrá evaluado a través de la observación directa de cada una de las didácticas y puestas en práctica, así como a través de la escucha activa de todas las opiniones y aportaciones que los participantes dieran antes, durante y después de las sesiones.

Si diferenciamos las evaluaciones de los objetivos de las sesiones en las tres áreas, obtendremos que:

- El área cognitiva se ha evaluado a través del test pre - post (**Anexo 9**), que permite que los docentes sepan los conocimientos con los que los participantes cuentan tras las sesiones, también se puede evaluar este área a través de la observación directa de las aportaciones que realicen los participantes durante las sesiones.

- El área de habilidades es evaluado a través de la observación directa de la puesta en práctica de las actividades y didácticas de las sesiones.

- El área afectiva se evaluará a través de la observación de la actitud de los participantes durante las sesiones y la escucha activa de las reflexiones, dudas, sugerencias y preocupaciones que los participantes muestran en la introducción y cierre de cada una de las sesiones.

Bibliografía

1. Ortiz-San Román L, Martino-Alba RJ. Enfoque paliativo en Pediatría. *Pediatr Integral*. 2016; (2): 131
2. Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención [Internet]. Sanidad, 2014 [acceso 20 de noviembre de 2019]. Disponible en: https://www.mscbs.gov.es/organización/sns/planCalidadSNS/pdf/01-Cuidados_Paliativos_Pediatricos_SNS.pdf
3. Children's Health Queensland Hospital, Paediatric Palliative Care Service. A practical guide to Palliative Care in paediatrics. Sydney, Australia: Queensland Government Health Service; 2014.
4. Wimalasundera N, Stevenson VL. Cerebral palsy. *Pract Neurol*. 2016 (16): 184-94.
5. Abad-Lara JA, Aguirre-Canyadell M, Albero-Sarrió A, Antón-Rodrigálvarez LM, Burgos-Flores J, Corominas-Francés L, et al. Parálisis Cerebral Infantil. Manejo de las alteraciones músculo-esqueléticas asociadas. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2017.
6. Dean E. Cerebral palsy. *Clin Upd*. 2017; 29(3): 11.
7. World Health Organization [Internet]. Ginebra: Organización Mundial de la Salud [actualizada 7 de septiembre de 2016; acceso 23 de enero de 2020]. Anomalías congénitas. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/factsheets/detail/congenital-anomalies>.
8. Rojas M, Walker L. Malformaciones Congénitas: Aspectos Generales y Genéticos. *Int. J. Morphol*. 2012; 30(4): 1256-65.
9. MedlinePlus en español [Internet] Bethesda (MD): Biblioteca Nacional del Medicina de los EE.UU. [actualizada 18 de diciembre de 2019; acceso 31 de enero de 2020]. Defectos congénitos. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/birthdefects.html>.

10. Molnar MJ, Kovacs GG. Handbook of Clinical Neurology, Neuropathology. Vol. 145. 3ª ed. Elsevier; 2018.
11. Gorman GS, Chinnery PF, DiMauro S, Hirano M, Koga Y, McFarland R, et al. Mitochondrial diseases. Nat Rev Dis Prim. 2016; 2(16080): 1-22.
12. Eiris-Puñal J, Gómez-Lado C, Blanco-Barca MO, Castro-Gago M. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica. Enfermedades mitocondriales. [Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2008 [acceso 12 de febrero de 2020]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/15-enfmitocon.pdf>.
13. Gimeno-Martos S, Cavero-Carbonell C, López-Maside A, Bosch-Sánchez S, Martos-Jiménez C, Zurriaga O. Anomalías cromosómicas: la experiencia del Registro de Anomalías Congénitas de la Comunitat Valenciana. An Pediatr. 2016; 84(4): 203-10.
14. Esparza-García E, Cárdenas-Conejo A, Huicochea-Montiel JC, Aráujo-Solís MA. Cromosomas, cromosomopatías y su diagnóstico. Rev Mex Pediatr. 2017; 84(1): 30-9.
15. Junta de Extremadura. Plan Integral de Enfermedades Raras de Extremadura 2019-2023. 1ª ed. Mérida: 2019.
16. Uhlenbusch N, Löwe B, Härter M, Schramm C, Weiler-Normann C, Depping MK. Depression and anxiety in patients with different rare chronic diseases: A cross-sectional study. Plos One. 2019; 14(2): 1-17.
17. Shen F, Zhao Y, Wang L, Mojarad MR, Wang Y, Liu S, et al. Rare disease knowledge enrichment through a data-driven approach. BMC Med Inform Decis Mak. 2019; 19(1): 32.
18. Couce-Pico ML, Fernández-Lorenzo JR, Fraga-Bermúdez JM. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEP: Neonatología. Enfermedades congénitas del metabolismo en el período neonatal. [Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2008 [acceso 17 de febrero de 2020]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/45.pdf>.

19. Fraga-Bermúdez JM, González-Lamuno D, Couce L, Bóveda D, Aldámiz-Echeverría L, Gil D. Manual clínico del cribado metabólico . 2ª ed. Santiago de Compostela: Universidade de Santiago de Compostela; 2015.
20. García-Peñas JJ, Sanmartí FX. Guía de epilepsia infantil para el paciente y sus familiares o cuidadores. 1ª ed. Madrid: Ediciones Mayo; 2015.
21. Tirado-Requero P, Alba-Jiménez M. Epilepsia en la infancia y la adolescencia. *Pediatr Integral*. 2015;(9): 609–21.
22. Gérain P, Zech E. Informal caregiver burnout? Development of a theoretical framework to understand the impact of caregiving . *Front Psychol*. 2019; 10(1748): 1-13.
23. Islas-Salas NL, Castillejos-López MJ. Prevalencia de sobrecarga, depresión y nivel de dependencia en cuidadores primarios informales de niños con lesión cerebral de un centro de rehabilitación infantil. *Rev Iberoam Psicol Salud*. 2016; 26(1): 25-31.
24. Regueiro-Martínez AA, Pérez-Vázquez A, Gómara-Villabona SM, Ferreiro-Cruz MC. Escala de Zarit reducida para la sobrecarga del cuidador en atención primaria. *Aten Prim*. 2007; 39(4): 185-8.
25. Pedraza AM, Rodríguez-Martínez CE. Análisis factorial confirmatorio de la escala de sobrecarga del cuidador de Zarit en una población de padres y cuidadores de pacientes pediátricos asmáticos. *Salud Publ Mex*. 2015; 57(6): 487-8.
26. Meert K, Slomine BS, Christensen JR, Telford R, Holubkov R, Dean JM, et al. Burden of Caregiving after a Child's In-Hospital Cardiac Arrest. *Resuscitation*. 2019; 127(1): 1-8.
27. Álvarez-Suarez JL, del Castillo-Arévalo F, Fernández-Fidalgo D, Muñoz-Meléndez M. Manual de Valoración de Patrones Funcionales. [Internet]. Gijón: Dirección de Enfermería de Atención Primaria;

- 2010 [acceso 12 de marzo de 2020]. Disponible en: <https://www.seapaonline.org/UserFiles/File/Ayuda%20en%20consulta/MANUAL%20VALORACION%20NOV%202010.pdf>.
28. Siden H. Pediatric Palliative Care for Children with Progressive Non-Malignant Diseases. *Children*. 2018; 5(28): 1-9.
29. Febrer-Rotger A. Rehabilitación de las Enfermedades Neuromusculares en la Infancia. 1ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2015.
30. Cisneros-Lesser JC, Sabas-Hernández-Palestina M. Tratamiento del paciente con sialorrea. *Invest Disc*. 2017; 6(1): 17-24.
31. Martín-Salinas C, Díaz-Gómez J. Nutrición y dietética. 2019 ed. Valencia: DAE Editorial Grupo Paradigma; 2019.
32. Lama-More RA. Nutrición enteral en pediatría . 2ª ed. Barcelona: Editorial Glosa, S.L.; 2015.
33. Aparicio-Santiago GL, Ponce-Gómez G, Carmona-Mejía B. Cuidados a la piel del niño y factores de riesgo para desarrollar úlceras por presión. *Rev Enf Univ*. 2010; 7(3): 7-15.
34. Arredondo-García JL, Méndez-Herrera A, Medina-Cortina H, Pimentel-Hernández C. Agua: la importancia de una ingesta adecuada en pediatría. *Acta Pediatr Mex*. 2017; 38(2): 116-24.
35. Pozo-Román T. Dermatitis del pañal y trastornos relacionados. *Pediatr Integral*. 2016; (3): 151-8.
36. Xunta de Galicia. Guía practica de lesiones cutáneas asociadas a la humedad . 1ª ed. Galicia: Xunta de Galicia, Servicio Gallego de Salud; 2016.
37. Rana M, Singh-Bisht S, Joshi-Rana A, Upadhyay J. Neural tube defects, its etiology: environmental exposures and genes, possible risk factors . *J Pharm Sci & Res*. 2017; 9(2):131-8.

38. Flores SG. Defectos del tubo neural: factores de riesgo etiológico . Rev Clin Esc Med. 2019; 9(1): 65-71.
39. Molina-Cabañero JC. Deshidratación. Rehidratación oral y nuevas pautas de rehidratación parenteral. Pediatr Integral. 2019; (2): 98-105.

Anexos

Anexo 1. Clasificación de los principales defectos del tubo neural

Localización	Defecto del tubo neural	Malformación y características
Craneal	Anencefalia	Ausencia de todo o parte del cerebro, cráneo y cuero cabelludo. Suele producirse la falta de lóbulo frontal y cerebelo, por lo que los niños suelen ser ciegos, sordos, incapaces de sentir dolor y tener un bajo nivel de consciencia.
	Exencefalia	Ausencia de cuero cabelludo y cráneo, exponiendo el cerebro.
	Encefalocele	Fallo en la formación completa del cráneo.
	Incefalia	Defecto en vertebras cervicales y torácicas, tejido cerebral anormal y retroflexión de la espina dorsal.
Espinal	Espina bífida	Defecto en la fusión de la porción caudal del tubo neural de 3-5 vertebras contiguas (normalmente), lo que produce la exposición de medula, meninges o ambos, al líquido amniótico.
	Meningocele	Defecto en la fusión de la porción caudal del tubo neural, exponiendo las meninges.
	Mielomeningocele	Fallo en la fusión de la porción caudal del tubo neural, exponiendo meninges y tejido neural.
	Mieloquisis	Fallo en la fusión de la porción caudal del tubo neural, exponiendo una masa aplanada de tejido neural.
	Holoraquisquisis	Fallo de la fusión de los arcos vertebrales, exponiendo toda la medula espinal
	Cranioraquisquisis	Anencefalia y tubo neural abierto frecuentemente en la región cérvico-torácica.

Tabla 3. Defectos del tubo neural. Elaboración propia a partir M. Rana, S.Singh Bisht, A. Joshi Rana, J. Upadhyay, 2017 (37) y S.G. Flores, 2019 (38)

Anexo 2. Clasificación de las principales cromosomopatías.

Síndrome	Alteración cromosómica	Características principales
Síndrome de Edwards	Alteración numérica. Trisomía (presencia de tres cromosomas) 18.	Características fenotípicas del síndrome, malformaciones mayores frecuentes (cardíacas, renales, del sistema nervioso, etc.) y retraso del desarrollo psicomotor.
Síndrome de Patau	Alteración numérica. Trisomía 13.	Las características más comunes incluyen labio/paladar hendido, microcefalia, microftalmia, malformaciones cardíacas, etc.
Síndrome de Wolff-Hirschorn	Alteración estructural. Deleción (eliminación) del brazo corto del cromosoma 4.	Presentan dismorfias craneofaciales, como la microcefalia entre otras muchas. Se describe una alta probabilidad de aparición de defectos estructurales del SNC, crisis convulsivas o defectos músculo-esqueléticos entre otros.
Síndrome de Cri-du-chat	Alteración estructural. Deleción del brazo corto del cromosoma 5.	Presentan dismorfias craneofaciales, pueden presentar también anomalías cardíacas, neurológicas y renales. Es característico el llanto parecido al "maullido de gato".

Tabla 4. Cromosomopatías más frecuentes. *Elaboración propia a partir de E. Esparza-García, A. Cárdenas-Conejo, J.C. Huicochea-Montiel, M.A. Aráujo-Solís, 2017 (14) .*

Anexo 3. Clasificación de los tipos de crisis convulsiva.

Tipos de crisis	Subtipos de crisis	Características principales
Crisis focales o parciales	Crisis parciales simples	Sin alteración de conciencia. Presenta signos motores, somatosensitivos, autonómicos (del sistema nervioso autónomo) y auras (fenómenos sensoriales o psíquicos, subjetivos, reflejan la descarga inicial de la crisis).
	Crisis parciales complejas	Puede iniciar con alteración de conciencia o como crisis parcial simple seguido de alteración de la conciencia.
	Crisis parciales secundariamente generalizadas	Puede comenzar como simple y evolucionar a generalizada, iniciar como compleja con evolución a generalizada o iniciar como simple, evolucionar a generalizada y posteriormente a secundariamente generalizada.
Crisis generalizadas	Con fenomenología convulsiva	Pueden presentar crisis tónicas (aumento del tono muscular), clónicas (contracciones musculares repetidas, regulares y del mismo grupo muscular), tónico-clónicas (fase tónica seguida de clónica), mioclónicas (contracciones muy breves, simétricas, sin pérdida de conciencia) o atónicas (pérdida del tono muscular).
	Con fenomenología no convulsiva	Pueden presentar ausencias típicas (desconexión breve) o atípicas (puede cursar con pérdida del tono y mioclonías).

Tabla 5. Clasificación de los tipos de crisis epilépticas. Elaboración propia a partir de J.J. García Peñas, F.X. Sanmartí, 2015, (20) y P. Tirado Requero, M. Alba Jiménez, 2015 (21).

Anexo 4. Nutrición enteral.

Las distintas vías de acceso y tipos de sondas para la nutrición enteral aparecen clasificados en la **tabla 6**:

Vías de acceso	Tipos de sondaje	Características principales	Formas de administración
Nutrición enteral no invasiva	Sonda nasogástrica	Consiste en la colocación de una sonda a través de la nariz hasta el estómago.	Indicado con capacidad digestiva (CD) normal y administración intermitente.
	Sonda nasoduodenal o nasoyeyunal	La sonda se introduce hasta duodeno o yeyuno y está indicada en pacientes que se encuentran en el postoperatorio inmediato.	Indicado con CD normal o afectación leve, administración intermitente o continua.
Nutrición enteral invasiva	Gastrostomía	Se accede a la cavidad gástrica a través de la pared abdominal. Se diferencia gastrostomía percutánea endoscópica (PEG) y gastrostomía quirúrgica. Se prioriza la PEG por su mayor rapidez, menor costo, uso de anestesia local y menos complicaciones.	Con afectación severa en la CD, dieta predigerida y administración continua.
	Duodenostomía	Técnica alternativa a la gastrostomía en pacientes con resección de estómago.	
	Yeyunostomía	Se coloca la sonda en el yeyuno y esta indicada para cirugías que comporten riesgo de aparición de fistulas biliares, pancreáticas o digestivas altas.	Indicada para afectación leve o severa de la CD, dieta predigerida y administración continua.

Tabla 6. Clasificación de los distintos tipos de nutrición enteral. Elaboración propia a partir de C. Martín Salinas, J. Díaz Gómez (31).

Existen también otros tipos de sonda en desuso como la faringostomía o esofagostomía, indicadas en nutrición enteral a largo plazo, en pacientes con traumatismos faciales, tumores, cirugía maxilofacial y oral y obstrucciones en fosas nasales. (31)

El volumen a ingerir se hará progresivo en función de la tolerancia hasta la administración completa de la dieta que el médico prescriba. Se distinguen tres formas de administración de las fórmulas enterales (31):

- Administración oral. La más fisiológica, se utilizan suplementos dietéticos o dietas poliméricas bebidas, que se pueden usar como única fuente calórica o como complemento a una ingesta insuficiente.
- Administración intermitente. Existen periodos largos de descanso entre ingestas. Se puede realizar por bolos en los que se administra la dieta con una jeringa de alimentación de forma muy lenta, o por gravedad, en la que se administra la misma cantidad de dieta a través de un sistema de infusión.
- Administración continua. De forma ininterrumpida, los periodos de descanso son cortos. Se administra por gravedad o goteo de regulación manual utilizando un equipo de infusión especial para nutrición enteral o con bomba. En duodenostomía y yeyunostomía, se debe administrar por este método.
- Administración cíclica. En la que se da alimentación oral por el día y enteral por la noche.

Si la tolerancia es buena, se puede pasar a un sistema de administración intermitente.

Anexo 5. Escala de Gorelick.

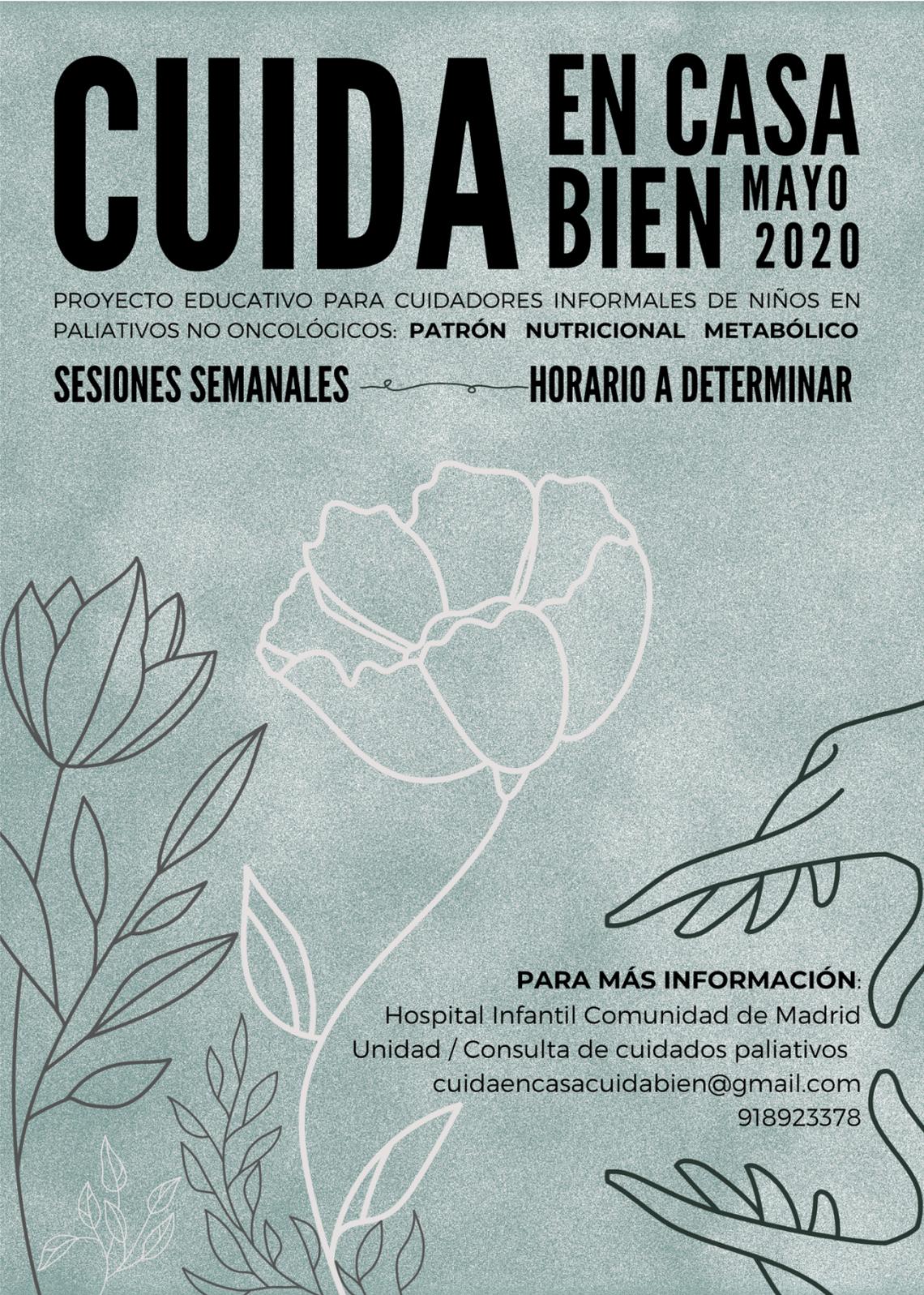
Para la valoración de la escala se observa:

- Elasticidad cutánea disminuida.
- Relleno capilar en más de 2 segundos.
- Alteración del estado general.
- Ausencia de lágrimas.
- Respiración alterada.
- Mucosas secas.
- Disminución de la diuresis.
- Ojos hundidos.
- Pulso radial débil.
- Taquicardia con más de 150 latidos por minuto.

La presencia de cada síntoma se puntúa con 1 punto.

La deshidratación leve se diagnosticaría con una puntuación de entre 1 y 2, la moderada con una puntuación de entre 3 y 6 y la grave con una puntuación de entre 7 y 10 puntos (39).

Anexo 6. Cartel del proyecto educativo.



CUIDA EN CASA BIEN

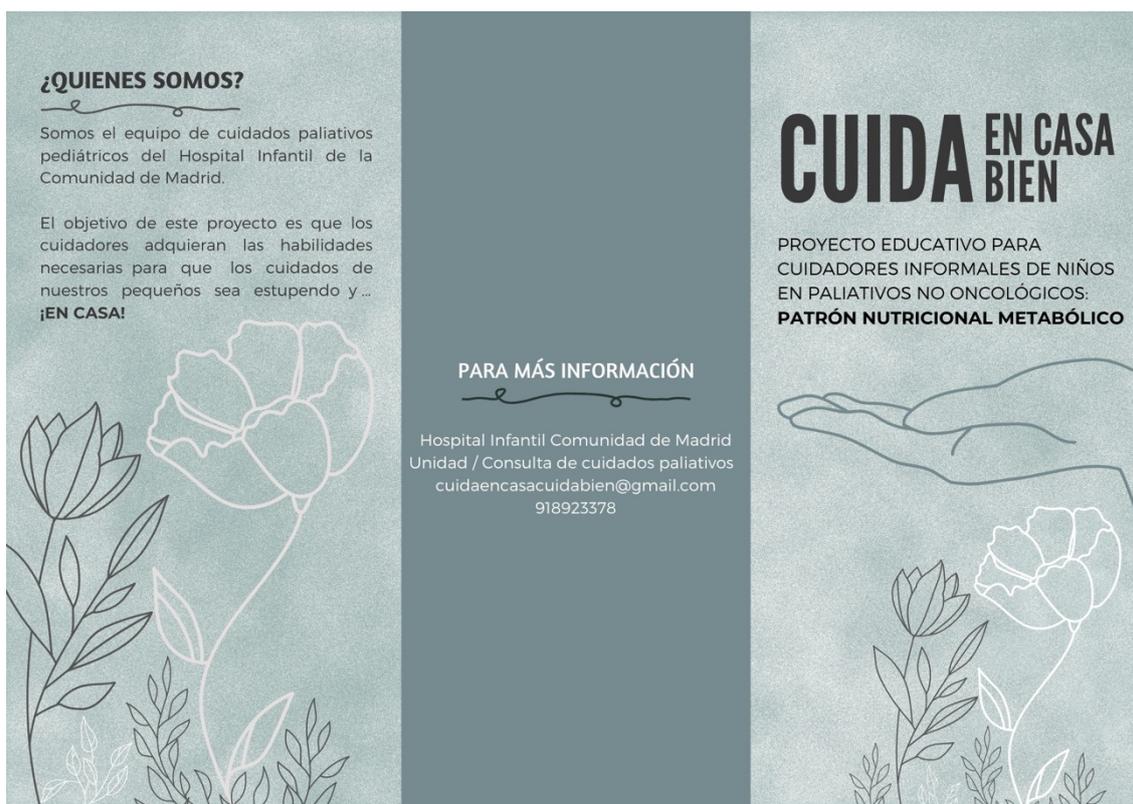
MAYO 2020

PROYECTO EDUCATIVO PARA CUIDADORES INFORMALES DE NIÑOS EN PALIATIVOS NO ONCOLÓGICOS: **PATRÓN NUTRICIONAL METABÓLICO**

SESIONES SEMANALES ————— **HORARIO A DETERMINAR**

PARA MÁS INFORMACIÓN:
Hospital Infantil Comunidad de Madrid
Unidad / Consulta de cuidados paliativos
cuidacasacuidabien@gmail.com
918923378

Anexo 7. Tríptico informativo del proyecto educativo.



¿QUIENES SOMOS?

Somos el equipo de cuidados paliativos pediátricos del Hospital Infantil de la Comunidad de Madrid.

El objetivo de este proyecto es que los cuidadores adquieran las habilidades necesarias para que los cuidados de nuestros pequeños sea estupendo y...
¡EN CASA!

PARA MÁS INFORMACIÓN

Hospital Infantil Comunidad de Madrid
Unidad / Consulta de cuidados paliativos
cuidaencasacuidabien@gmail.com
918923378

CUIDA EN CASA BIEN

PROYECTO EDUCATIVO PARA
CUIDADORES INFORMALES DE NIÑOS
EN PALIATIVOS NO ONCOLÓGICOS:
PATRÓN NUTRICIONAL METABÓLICO



CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Son los cuidados activos e integrales del niño, así como los de sus familiares durante todo el proceso de la enfermedad.

Este tipo de cuidados, una vez la enfermedad está estable, pueden realizarse en el domicilio, como atención u hospitalización domiciliaria, por parte de los propios familiares del niño.

PATRÓN NUTRICIONAL METABÓLICO

Es el patrón que describe las necesidades, no solo nutricionales, sino también las necesidades en la ingesta, las necesidades de hidratación y los cuidados de la piel.

CUIDA EN CASA, CUIDA BIEN

Se trata de un proyecto educativo destinado a la enseñanza de los cuidados del patrón nutricional metabólico a los cuidadores informales de los niños en paliativos pediátricos domiciliarios.

El proyecto educativo se desarrollará en cuatro sesiones semanales con 90 minutos de duración que tendrán lugar durante el mes de mayo completo en un aula del Hospital Infantil Universitario de la Comunidad de Madrid.

SESIONES Y CONTENIDOS

- **SESIÓN 1. BIENVENIDA Y EMPEZAMOS.** Trataremos la enfermedad y formaremos grupo.
- **SESIÓN 2. APRENDER DE LA ALIMENTACION QUE NECESITAN.** Tratamos todas las posibilidades de nutrición y aprendemos su manejo y cuidados.
- **SESIÓN 3. TODO SIN COMPLICACIONES.** Aprendemos las posibles complicaciones nutricionales y de la ingesta, a prevenirlas y actuar ante ellas.
- **SESIÓN 4. DESHIDRATACIÓN, CUIDADOS DE LA PIEL Y TERMINAMOS.** Tratamos la hidratación y sus complicaciones y los cuidados de la piel.

Anexo 8. Hoja de inscripción.

HOJA DE INSCRIPCIÓN

Datos del cuidador:

- Nombre y apellidos: _____
- Edad: ____ años
- Teléfono de contacto: _____
- Email: _____
- Profesión: _____
- Parentesco con el enfermo: _____
- Horario preferente para las sesiones: _____

Datos del paciente:

- Nombre y apellidos: _____
- Edad: ____ meses / años
- Diagnóstico: _____
- Tiempo aproximado desde el diagnóstico: ____ meses / años
- Nivel de dependencia: bajo / moderado / alto

Todos los datos aportados son de carácter confidencial y serán revisados exclusivamente por los encargados de llevar acabo el proyecto educativo con la finalidad de fijar los objetivos óptimos para los participantes del grupo.

- He leído y acepto la utilización de estos datos personales para la dirección y ejecución del proyecto educativo para el que estoy realizando la inscripción.
- Consiento recibir información ampliada y personalizada a través de correo electrónico antes, durante o después de las sesiones.

Firma

Fdo.: _____

GRACIAS POR SU COLABORACIÓN

Anexo 9. Test pre-post de conocimientos básicos.

TEST PRE

¡Bienvenido al proyecto educativo!

¿Qué sabes de lo que le pasa al niño que cuidas? Responde brevemente, en el espacio marcado, lo que sabes hasta ahora. No te preocupes si no sabes contestar ... ¡para eso estamos aquí!

1. Causa o posible causa de aparición de la patología.

2. Necesidades del patrón nutricional metabólico de su familiar.

3. Posibles complicaciones en la alimentación de su familiar.

4. Posibles complicaciones en la hidratación de su familiar.

5. Medidas de prevención de complicaciones en el patrón.

TEST POST

¡Hola otra vez!

¿Qué sabes ahora de lo que le pasa al niño que cuidas? Responde brevemente, en el espacio marcado, lo que sabes ahora.

1. **Causa o posible causa de aparición.**

2. **Necesidades del patrón nutricional metabólico de su familiar.**

3. **Posibles complicaciones en la alimentación de su familiar.**

4. **Posibles complicaciones en la hidratación de su familiar.**

5. **Medidas de prevención de complicaciones en el patrón.**

Anexo 10. Cuestionario de satisfacción.

CUESTIONARIO DE SATISFACCIÓN

Del 1 al 3... ¿cuánto te ha gustado el proyecto?

Marca con una X, siendo 1 la peor puntuación y 3 la mejor.

Conocer la existencia de las sesiones fue fácil.	1	2	3
Los temas tratados han sido interesantes	1	2	3
La actitud de los docentes ha sido adecuada.	1	2	3
Las sesiones han resultado interesantes.	1	2	3
Las técnicas y didácticas de las sesiones han sido útiles.	1	2	3
El número de sesiones ha sido adecuado.	1	2	3
La duración de las sesiones ha sido adecuado.	1	2	3
El horario de las sesiones ha sido adecuado.	1	2	3
La duración del proyecto educativo ha sido adecuado.	1	2	3

Sugerencias para próximas sesiones o proyectos:

Anexo 11. Guion del observador.

GUIÓN DEL OBSERVADOR

Sesión: _____

ASPECTOS	SI	NO
¿El aula presenta las características óptimas para la realización de las sesiones? ¿Se dispone de los materiales necesarios?		
¿El/los docentes exponen la información de forma clara, ordenada y dinámica?		
¿ El/los docentes se muestran cercanos, atentos y con disposición para escuchar y ayudar a los participantes?		
¿Los contenidos están actualizados y adaptados para los requerimientos y el buen entendimiento de los participantes?		
¿Las didácticas son participativas y útiles para la formación de los participantes?		
¿Los participantes muestran interés y buena actitud por el aprendizaje?		