

LA IMPORTANCIA DE LA ENFERMERA ESCOLAR EN EL CUIDADO DE LOS NIÑOS CON AME

Paula Martínez Montaña

TRABAJO FINAL DE GRADO



FACULTAD DE ENFERMERÍA

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA

VALENCIA

CURSO 2021-2022

LA IMPORTANCIA DE LA ENFERMERA ESCOLAR EN EL CUIDADO DE LOS NIÑOS CON AME

**TRABAJO FINAL DE GRADO PRESENTADO
POR:**

Dña: Paula Martínez Montaña

TUTOR/A DEL TRABAJO:

Dña: Ilham Mimon Rahal

FACULTAD DE ENFERMERÍA

UNIVERSIDAD EUROPEA DE VALENCIA

VALENCIA

CURSO 2021-2022

AGRADECIMIENTOS

Cuatro años atrás, inicié mis estudios del grado en Enfermería, al principio veía un mundo el estar 4 años más estudiando, ya que estaba cansada del instituto, sobre todo de la etapa de Bachiller. Pero poco a poco fui descubriendo que no me suponía esfuerzo estudiar este grado, me ha pasado el tiempo muy rápido. A día de hoy ya me encuentro finalizando mis estudios con este trabajo de fin de grado, me resulta increíble pero cierto. Ha sido una etapa maravillosa, donde he aprendido más de lo que imaginaba, y he crecido tanto a nivel académico y profesional, como personal, es más, diría que en lo personal he logrado conseguir casi todo lo que me propuse al iniciar mis estudios.

El agradecimiento más grande se lo debo a mis padres, por haber confiado en mí y haberme guiado en mis estudios. Gracias por el apoyo y la ayuda que me habéis dado, sin vosotros hubiera sido imposible estudiar enfermería. También agradezco a mi pareja sentimental la comprensión que ha mostrado hacía mí en los momentos más difíciles del grado.

Por otra parte, a todas las personas que han participado en mi formación, las cuales han sido muchas: profesores, enfermeros que trabajan en los respectivos centros de prácticas a los cuales he asistido, profesionales que nos han dado charlas, trabajadores de la universidad (informáticos, personal de limpieza...), etc. He de realizar mención especial a Dña Ilham Mimón Rahal, la cual me ha ayudado enormemente a la realización de este trabajo y ha mostrado preocupación e interés siempre en mí.

A todos mis compañeros del grado de enfermería de la Universidad Europea de Valencia, me gustaría agradecerles todo lo vivido durante estos años, por sus ánimos, risas, cariño, por escucharme y hacer que todo sea más fácil. En especial a mis amigas, por estar siempre ahí incondicionalmente.

Por último, quiero dedicar este trabajo a mi hija Triana, la cual ha sido mi mayor motivación estos meses de trabajo a fondo en la realización de este. Ella es la persona por la cual voy a intentar superarme y mejorar en la siguiente etapa de mi vida, la profesional. Espero que en un futuro lea este trabajo y pueda aprender tanto como yo lo he hecho.

¡Muchas gracias a todos!

Paula Martínez Montaña

RESUMEN

Introducción: La atrofia muscular espinal abarca un grupo de enfermedades genéticas sin cura, las cuales degeneran las neuronas motoras y provocan su pérdida. Se clasifica según su gravedad clínica en distintos tipos, por lo que el pronóstico varía según el tipo de AME, siendo el de mayor gravedad el tipo 1 y el de menor severidad el tipo 4. La afección de esta es muscular, por lo que se observa debilidad y desgaste muscular.

Objetivo: Evidenciar el impacto de los cuidados enfermeros en el ámbito escolar en niños con AME. Seguidamente se pretende describir prácticas enfermeras, a partir del conocimiento de las necesidades de cuidados de los niños con AME en el ámbito escolar. Además, de justificar la necesidad de profesionales de la salud dentro del sistema educativo, para que se de asistencia sanitaria a los niños, con atención especial a los que padecen enfermedades crónicas.

Metodología: Se llevó a cabo una revisión bibliográfica, trabajando con la literatura publicada, aplicando una serie de filtros y criterios de elegibilidad a la búsqueda en las bases de datos PubMed, Medes, Science Direct, Scielo y en el buscador Google Académico.

Resultados: Se seleccionaron un total de 16 artículos según unos criterios previamente establecidos.

Conclusiones: Al concluir nuestra investigación, afirmamos que los cuidados enfermeros en el ámbito escolar en niños con AME tienen un fuerte impacto en la enfermedad. Por lo que se evidencia gran necesidad de la incorporación de enfermeros escolares, para así cubrir las necesidades de cuidados de la AME las cuales requieren de profesionales de la salud. A pesar de una amplia búsqueda, no se encuentran documentos que determinen las competencias o intervenciones de enfermería concretas para la realización de los cuidados en niños con AME, centrándose específicamente en el ámbito escolar.

Palabras clave: Atrofia muscular espinal; Cuidados enfermería; Enfermera escolar; Papel de la enfermera.

ABSTRACT

Introduction: Spinal muscular atrophy encompasses a group of genetic diseases without cure, which degenerate motor neurons and cause their loss. It is classified according to its clinical severity in different types, so the prognosis varies according to the type of SMA, being the most severe type 1 and the least severe type 4. SMA affects the muscles, and muscle weakness and wasting are observed.

Objective: To demonstrate the impact of nursing care in the school setting in children with SMA. Next, the aim is to describe nursing practices, based on the knowledge of the care needs of children with SMA in the school setting. In addition, to justify the need for health professionals within the educational system, in order to provide health care to children, with special attention to those with chronic diseases.

Methodology: A bibliographic review was carried out, working with the published literature, applying a series of filters and eligibility criteria to the search in the databases PubMed, Medes, Science Direct, Scielo and the Google Scholar search engine.

Results: A total of 16 articles were selected according to previously established criteria.

Conclusions: At the conclusion of our research, we affirm that nursing care in the school setting in children with SMA has a strong impact on the disease. Therefore, there is a great need for the incorporation of school nurses, in order to cover the care needs of SMA, which require health professionals. Despite an extensive search, no documents have been found that determine the specific nursing competencies or interventions for the care of children with SMA, focusing specifically on the school setting.

Keywords: Spinal muscular atrophy; Nursing care; school nurse; Role of the nurse

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. Introducción y marco teórico
 - 1.1 Generalidades de la atrofia muscular espinal
 - 1.2 Atrofia muscular tipo 1
 - 1.3 Enfermería escolar
2. Justificación
3. Objetivos
4. Metodología
 - 4.1 Diseño del estudio
 - 4.2 Pregunta PICO
 - 4.3 Criterios de elegibilidad
 - 4.4 Búsqueda bibliográfica
 - 4.5 Motores de búsqueda y bases de datos
 - 4.6 Procedimiento de selección
 - 4.7 Estrategia de búsqueda bibliográfica
 - 4.8 Diagrama de flujo de la gestión bibliográfica
 - 4.9 Gestión bibliográfica
5. Resultados
6. Discusión
 - 6.1 Cuidados
 - 6.1.1 Escalas
 - 6.1.2 Urgencias
 - 6.1.3 Cuidados enfermeros
7. Conclusiones
8. Bibliografía
9. Anexos
 - 9.1 Entrevista madre
 - 9.2 Entrevista tutora
 - 9.3 Entrevista enfermera
 - 9.4 Escalas

ÍNDICE DE FIGURAS Y TABLAS

Figuras

- Figura 1: Diagrama de flujo de la búsqueda bibliográfica.....
- Figura 2 : Año de publicación de los artículos incluidos en el estudio.....
- Figura 3: Nivel científico de los artículos del estudio.....
- Figura 4: Técnicas de higiene bronquial en enfermedades neuromusculares.....

Tablas

- Tabla 1: Clasificación clínica para AME
- Tabla 2: El número de copias del gen SMN2 generalmente asociadas con el tipo AME
- Tabla 3: Pregunta de investigación con formato PICO.....
- Tabla 4: Criterios de elegibilidad.....
- Tabla 5: Términos en lenguaje controlado. MeSH y DeCS utilizados
- Tabla 6: Estrategias de búsqueda
- Tabla 7: Búsqueda de artículos
- Tabla 8. Características de los artículos incluidos en la revisión.....

LISTADO DE ACRÓNIMOS Y SIGLAS

ACISE	Associació Catalana d'Infermeria i Salut Escolar
AME	Atrofia muscular espinal
AMECE	Asociación Madrileña de Enfermería en Centros Educativos
ARNm	Ácido ribonucleico
HCE	Historia Clínica Escolar
CAP	Centro Atención Primaria
CCAA	Comunidades Autónomas
CDPD	Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad
CEE	Centros Educación Especial
Ceip	Centro Educación Infantil y Primaria
CPEE	Centros Públicos de Educación Especial
CV	Capacidad Vital
DMD	Distrofia Muscular de Duchenne
EMA	Agencia Europea de Medicamentos (por sus siglas en inglés)
ENM	Enfermedad Neuromuscular
EpS	Educación para la salud
EK	Egen Klassifikation

FDA	Administración de Alimentos y Medicamentos
IRA	Insuficiencia Respiratoria Aguda
LOGSE	Ley Orgánica de Ordenación General del Sistema Educativo
LOMCE	Ley Orgánica para la Mejora de la Calidad Educativa
LOMLO E	Ley Orgánica de Modificación de la LOE
NEAE	Necesidades Específicas de Apoyo Educativo
NM	Neuromuscular
PCR	Reacción en Cadena de la Polimerasa (por sus siglas en inglés)
P.E.C.	Proyecto Educativo de Centro
PFT	Prueba de función pulmonar
P.G.A.	Programación General Anual
SCID	Inmunodeficiencia Combinada Grave (por sus siglas en inglés)
SMA1	Spinal muscular atrophy 1
SMN1	Proteína de supervivencia de las neuronas motoras 1
SMN2	Proteína de supervivencia de las neuronas motoras 2

SVNI	Soporte Ventilatorio No Invasivo
TAM	Tos asistida manual
TDAH	Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad
UE	Unión Europea

1. INTRODUCCIÓN y MARCO TEÓRICO

1.1. GENERALIDADES DE LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

- **Definición enfermedad autosómica recesiva**

Las enfermedades autosómicas recesivas son aquellas alteraciones que afectan a los autosomas, es decir a los cromosomas humanos no sexuales, cuya función es la transmisión de todos los rasgos y circunstancias genéticas, excepto las vinculadas al sexo. (Pérez, V., 2016)

Para padecer la enfermedad han de presentarse copias del gen defectuoso en ambos cromosomas homólogos siendo así del mismo tamaño, de la misma forma y con la misma disposición de los genes. (Pillou J.F., 2013)

Este tipo de enfermedades ocurren con la misma probabilidad tanto en varones como en mujeres. (Alonso et al.,2006)

Se diferencian de las autosómicas dominantes en que, en las dominantes con una sola copia del gen mutado se padecerá la enfermedad. (Alonso et al.,2006)

En general, los dos progenitores son fenotípicamente sanos, sin embargo, son portadores del gen anormal, por lo que la aparición de la enfermedad en su descendencia es algo inesperada. Cuando ambos padres son portadores, la posibilidad teórica de que sus hijos lo sean es del 50%, mientras que hay un riesgo del 25% de que los hijos se vean afectados por la enfermedad, y que otro 25% sean sanos no portadores. (Alonso et al.,2006)

Si solamente es portador uno de los padres, la probabilidad de tener hijos afectados, salvo mutaciones de novo, es nula, mientras la de tener hijos portadores es del 50% y la de tener hijos sanos no portadores es de otro 50%. Mientras que, si uno de los progenitores se afecta, pero el otro es sano, todos sus descendientes serán portadores fenotípicamente sanos. (Alonso et al.,2006)

- **Definición atrofia muscular espinal**

La atrofia muscular espinal (AME) engloba un grupo heterogéneo de enfermedades genéticas que dañan degenerando y provocando así la pérdida de las neuronas motoras. Las neuronas motoras son un tipo de células nerviosas de la médula espinal y la parte inferior del cerebro. Estas controlan el movimiento de los brazos, piernas, cara, pecho, garganta y lengua. Los músculos comienzan a debilitarse y atrofiarse como resultado de la atrofia muscular progresiva, lo que acaba provocando un importante desgaste muscular. Esta afección muscular se ve empeorada con el tiempo pudiendo llegar a afectar acciones tales como caminar, tragar, respirar e incluso hablar. (Medline, 2021)

Normalmente resultan más afectados los músculos proximales que los distales, sin embargo, en los casos más graves, afecta más a los músculos intercostales que al diafragma. (Martínez R., 2012)

Afecta aproximadamente a uno de cada 10 000 nacidos vivos y tiene una frecuencia de portadores de aproximadamente uno de cada 50. (Aguennouz et al., 2021) En España se calcula que hay unos 100 casos nuevos al año y que existen más de 1.000.000 de portadores que podrían transmitir la enfermedad a su descendencia. (Martínez R., 2012)

- **Definición atrofia muscular tipo 1**

La atrofia muscular espinal tipo 1 (SMA1), también conocida como enfermedad de Werdnig-Hoffman, es una enfermedad neuromuscular autosómica recesiva (Bosetti et al., 2021) caracterizada por la disfunción y degeneración de las neuronas motoras alfa en la médula espinal, lo que lleva a la atrofia muscular progresiva y debilidad. (Connolly et al., 2018). Es causada por una mutación o delección homocigótica en el gen de la neurona motora 1 de supervivencia (SMN1), que se encuentra en el cromosoma 5 junto con otro gen involucrado en la producción de la proteína SMN, llamado SMN2. (Bosetti et al., 2021)

EVOLUCIÓN DE LA AME

Las primeras descripciones clínicas de AME fueron publicadas a finales del siglo XIX por Guido Werdnig y Johan Hoffmann. Estos autores se limitaron únicamente a describir una forma de AME infantil grave, donde los síntomas son observados nada más nacer o en los primeros meses de vida. Años más tarde, Kugelberg y Welander informaron de casos de AME más tardíos, donde la aparición de los síntomas se daba entre los 2 y 17 años de edad. (Martínez R., 2012)

Hasta el reciente desarrollo de tratamientos modificadores de la enfermedad, la AME se consideraba una enfermedad neuromuscular devastadora con un mal pronóstico para la mayoría de las personas afectadas. (Didonato et al., 2021).

Históricamente, ha sido la principal causa monogénica de muerte en la infancia, pero se espera un cambio con la administración temprana de terapias modificadoras de la enfermedad. En la actualidad, tanto los datos clínicos como los preclínicos indican que el tratamiento temprano será fundamental para modular la degeneración rápida y progresiva que se observa en la AME, especialmente en el tipo 1. (Connolly et al., 2018)

CLASIFICACIÓN TIPOS ATROFIA MUSCULAR ESPINAL

La AME se clasifica según la base de la gravedad clínica, el tiempo de aparición de los síntomas y las pautas motoras.

Se distinguen cuatro fenotipos principales de AME, que van desde la forma infantil más grave que corresponde al tipo 1, hasta el tipo 4 que se inicia en adultos que corresponde a la menos severa. (Aguennouz et al., 2021)

AME tipo 1, forma grave, también conocida como enfermedad de Werdnig-Hoffman tiene un inicio de síntomas antes de los 6 meses y su tasa de supervivencia es la más baja de todos los tipos en los primeros años de vida. (Bosetti et al., 2021). No llegan a permanecer sentados a causa de la debilidad de los músculos proximales, los cuales se ven más afectados que los distales, siendo así las piernas más afectadas que los brazos. (Didonato et al., 2021)

La sintomatología característica que se observa a quienes padecen esta patología es hipotonía severa, debilidad muscular simétrica y dificultades respiratorias y de alimentación (Aguennouz et al., 2021) Se observa una postura de ancas de rana, control deficiente de la cabeza, respiración paradójica, compromiso bulbar (fasciculación de la lengua y disfagia), reflejos reducidos o ausentes e insuficiencia respiratoria. Todo esto compromete gravemente la calidad de vida, la independencia y la esperanza de vida del individuo afectado (Didonato et al., 2021) Por ello se debería realizar un adecuado abordaje multidisciplinar en la atención clínica de estos pacientes, con un enfoque específico en la prevención de estas complicaciones que son las más frecuentes.

Los pacientes no tratados, es decir, sin intervenciones respiratorias, nutricionales o genéticamente dirigidas, la esperanza de vida es inferior a los dos años, (Didonato et al., 2021) Las principales causas de muerte descritas entre estos pacientes son la dificultad respiratoria, los trastornos bulbares y las infecciones respiratorias (Bosetti et al., 2021)

Normalmente, disponen de 2 copias de SMN2.

AME tipo 2, forma intermedia, también conocida como enfermedad de Dubowitz, manifiestan primeros síntomas motores entre los seis y los 18 meses de edad y su esperanza de vida es reducida. A diferencia del tipo 1 si pueden estar sentados sin ayuda, pero no de pie de forma independiente ni logran la deambulación.

Por lo general, disponen de 3 copias de SMN2.

Muestran debilidad muscular proximal progresiva, falta de tono muscular y reflejos disminuidos. La disfunción respiratoria es común, y a causa de los músculos intercostales debilitados se puede ver afectada la función pulmonar. Desarrollan temblores en las manos (poliminioclonos), contracturas y, ocasionalmente, anquilosis de la mandíbula. (Didonato et al., 2021)

AME tipo 3, forma juvenil, también conocida como Kugelberg Welander. Es la forma más variable y heterogénea. La enfermedad puede empezar a presentarse desde los primeros años de vida hasta la edad adulta. Esta esta subdividida en dos categorías, dependiendo de la edad de aparición. La 3a ocurre entre los 18 meses y los 3 años y la 3b a partir de los 3 años. (Martínez R., 2012) El inicio de los síntomas se llevan a cabo durante los primeros años de vida o lo que sería la primera infancia, pero generalmente la pérdida sustancial de la deambulación se produce durante la pubertad. Tienen una esperanza de vida normal o casi normal. Tienen la capacidad de deambular sin ayuda, aunque con alguna dificultad considerable y normalmente alcanzan a todas las funciones motoras.

Los pacientes suelen tener de 3 a 4 copias de SMN2.

Las similitudes observadas con el tipo 2 son la debilidad progresiva de los músculos proximales (en tipo 3 más notable en piernas que brazos) y la posibilidad de desarrollar polimioclonía. Sin embargo, disfunción respiratoria y la escoliosis grave no se observan en esta. (Didonato et al., 2021)

AME tipo 4, adultos, forma más leve. La enfermedad aparece después de los 30 años; la progresión muy lenta y la esperanza de vida es prácticamente normal. Pueden deambular generalmente sin dificultades y no presentan problemas respiratorios.

Suelen tener ≥ 4 copias de SMN2

La debilidad muscular se encuentra sobre todo en los muslos y la cintura pelviana. (Martínez R., 2012)

Tipo de AME	Número más frecuente de copias del gen SMN2 en la mayoría de las personas con AME
1	2
2	3
3a	3
3b	4
4	4-6

Tabla 1. Clasificación clínica para AME (Tabla adaptada de RS Finkel et al, 2017, p.597) Fuente: Información extraída de la Guía sobre los Estándares Internacionales de 2017 sobre Cuidados para la AME, 2017.

Tipo de AME	Edad habitual del inicio de los síntomas	Impacto de la debilidad muscular al sentarse / caminar
1	Antes de los 6 meses de edad	Incapaz de sentarse o rodar de forma independiente
2	7 meses – 18 meses	Capaz de sentarse, pero no caminar de forma independiente
3a	18 meses – 36 meses	Capaz de caminar, aunque puede perder esta habilidad con el tiempo
3b	3 años – 18 años	Capaz de caminar, aunque puede perder esta habilidad con el tiempo
4	Inicio edad adulta	Dificultades motoras leves para caminar

Tabla 2. El número de copias del gen SMN2 generalmente asociadas con el tipo AME. Fuente: Información extraída de la Guía sobre los Estándares Internacionales de 2017 sobre Cuidados para la AME, 2017.

INTERVENCIONES TERAPÉUTICAS

AME tipo I Adecuada rehabilitación, soporte nutricional, manejo de las secreciones y mejorar la tos (por rehabilitación o de manera artificial con aparatos especiales como Cough machine), apoyo respiratorio no invasivo.

AME tipo II Las consideraciones para la AME tipo I también pueden aplicarse a la AME tipo II. Aquí debe tenerse en cuenta que la escoliosis es una complicación agregada y las medidas de rehabilitación y la cirugía específica pueden mejorar las condiciones respiratorias y, por ende, la calidad de vida de los pacientes.

AME tipo III En aquellos pacientes que han perdido la capacidad de deambulación y están confinados a silla de ruedas, las medidas de seguimiento se asemejan a las de los pacientes tipo II. Los pacientes que caminan pueden beneficiarse de actividades suaves como la natación y el ejercicio leve. (Tizzano E., 2010)

TRATAMIENTOS Y ENSAYOS CLÍNICOS EN ESPAÑA

En el año 2015 se inician en España dos ensayos clínicos en fase 3 con nusinersen, con una pequeña muestra de pacientes afectados por AME tipo I y II. A finales de 2017 se extiende el acceso para más afectados por AME tipo I. En febrero de 2018, el Ministerio de Sanidad, Asuntos Sociales e Igualdad comunica el acuerdo realizado con el laboratorio Biogen, así da comienzo la comercialización de Spiranza en nuestro país.

Desde el 1 de marzo de 2018 existe la posibilidad en España de acceder a un primer tratamiento comercializado para afectados de AME (tipos Ib, Ic, II y III).

Primer tratamiento comercializado en España para la AME, Nusinersen (Spinraza), comercializado por laboratorios Biogen.

El Ministerio de Sanidad, Asuntos sociales e Igualdad determinó un protocolo fármaco-clínico donde se regula los pacientes aceptados para acceder a este tratamiento bajo financiación pública. Estos son los afectados por AME tipo Ib, Ic, II y III sujetos a ciertos condicionantes. A estas personas las valora un médico especialista en neurología/neuropediatría y bajo su recomendación clínica, reciben tratamiento en su hospital correspondiente. Salvo excepciones son tratados en sus comunidades autónomas de residencia, ya que se administra en todas las comunidades españolas. (Fundación atrofia muscular espinal, 2021)

1.2. ATROFIA MUSCULAR TIPO 1

Como ya se ha mencionado anteriormente, es el tipo de AME más grave y más común.

INCIDENCIA

Su incidencia estimada es de 1 de cada 7000 recién nacidos, cuya frecuencia de portador es de 1:45 entre la población caucásica. (Bosetti et al., 2021) Aproximadamente la mitad de todos los casos de AME se clasifican como Tipo I. (Didonato et al., 2021)

FISIOPATOLOGÍA

La AME es causada por delección, (pérdida de una parte del ADN que se encuentra en un cromosoma) o, mutaciones en el gen SMN1.

El gen que provoca la enfermedad (SMN1) está situado en el cromosoma 5. Bien sea por ausencia o mutación, no codifica la cantidad suficiente de la proteína de Supervivencia de la Motoneurona (proteína SMN), y esto provoca la apoptosis (muerte celular) de las neuronas situadas en la asta anterior de la médula espinal, llevando a cabo un deterioro muscular paulatino e incurable.

Existe un gen “de reserva”, el SMN2, pero solo una pequeña parte de la proteína SMN que sintetiza es funcional. Esta no resulta suficiente para mantener la supervivencia de las neuronas motoras en el sistema nervioso central. (Férrandez J., 2021) La pérdida completa de la proteína SMN es letal para el embrión, pero en humanos, gracias a la presencia del gen Survival Motor Neuron 2 (SMN2), se permite el desarrollo embrionario y fetal. Esto explica que los pacientes que disponen de un mayor número de copias de SMN2 generalmente muestran un fenotipo más leve.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico principal se realiza mediante la detección de delección del gen SMN1 homocigoto, la cual se observa aproximadamente en el 95% de todos los individuos con AME, en todos los niveles de gravedad fenotípica. Además, para poder realizar la clasificación fenotípica hay que determinar el número de copias de SMN2. El número de copias de SMN2 se correlaciona inversamente con la gravedad del fenotipo de la AME, es decir, un mayor número se asocia con una presentación fenotípica más leve, por el contrario, una sola copia de SMN2 se asocia con una debilidad muy grave. (Conolly et al., 2018) La evidencia de la importancia crucial de la detección neonatal en pacientes con AME1 proviene de un estudio realizado en 2021 en Alemania por Katharina Vill et al. En este estudio, también se observó la alta sensibilidad y especificidad del método de cribado, y no se han encontrado falsos positivos ni falsos negativos en la cohorte observada. Además, se puede encontrar una confirmación adicional en un estudio realizado por Darryl C De Vivo et al. (Bosetti et al., 2021)

TERAPIAS Y FARMACOLOGÍA

En los últimos años, se han aprobado nuevas terapias y muchos medicamentos han mostrado una eficacia impredecible.

Una de las principales, nusinersen dirigida a mejorar la expresión de la proteína SMN funcional alterando el empalme de la transcripción SMN2 utilizando un enfoque de oligonucleótido antisentido, fue aprobada recientemente por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA), y por la Agencia Europea de Medicamentos (EMA). El tratamiento consta de cuatro dosis, las tres primeras administradas a intervalos de 14 días y la final 30 días después de la tercera, además de la administración de dosis de mantenimiento cada 4 meses. Para comprobar su eficacia se realizó un estudio en el que participaron 121 bebés (edad media de 7 meses) con AME1 y se demostró que es eficaz para mejorar el movimiento muscular en comparación con el placebo. Tras un año de tratamiento, el 51 % de los lactantes que recibieron nusinersen progresaron en el desarrollo del control de la cabeza, rodar, sentarse, gatear, ponerse de pie y caminar, mientras que no se observó un progreso similar en los lactantes que recibieron placebo. Además, la mayoría de los bebés tratados con nusinersen sobrevivieron más tiempo y necesitaron respiración asistida más tarde que los que recibieron placebo. (Bosetti et al., 2021)

En 2019 la FDA y en 2020 la EMA aprobaron el onasemnogén abeparvovec (Zolgensma®) es una terapia génica basada en un vector viral adenoasociado diseñada para entregar una copia funcional del gen SMN1 a las neuronas motoras a través de una única infusión intravenosa. Tras recibir el tratamiento, la mayoría de los pacientes tratados con esta terapia se sentaron sin ayuda, además se ha demostrado su rápida eficacia y que es capaz de mantener sus efectos durante un largo período. (Bosseti et al., 2021)

Risdiplam (Evrysdi®), aprobado por la FDA en agosto de 2020 y por la EMA a principios de 2021, es una pequeña molécula que modula el empalme del gen SMN2, aumentando posteriormente los niveles de ARNm de SMN de longitud completa y proteína relacionada. En cuanto a su eficacia tras 12 meses de tratamiento la tasa de supervivencia global fue del 90,5%, y ningún niño necesitó ventilación permanente ni perdió la capacidad para respirar y tragar. Incluso después de 23 o más meses de tratamiento, el 81 % de los pacientes seguían vivos sin ventilación permanente. (Bosseti et al., 2021)

También se están desarrollando enfoques adicionales, incluidos supuestos agentes neuroprotectores y terapias que intentan aumentar la función muscular directamente. (Conolly et al., 2021)

Muchas de las personas que reciben estas terapias logran hitos motores y tasas de supervivencia tradicionalmente inalcanzables, ya que alteran drásticamente la progresión natural de esta enfermedad. (Didonato et al., 2021)

Hasta el reciente desarrollo de las terapias genéticas, el tratamiento de la AME se limitaba a la atención médica tradicional, nutricional y de apoyo a largo plazo y multidisciplinaria para alterar la progresión natural del trastorno. (Didonato et al., 2021)

Sin embargo, a pesar de los beneficios de estas nuevas terapias y el cribado neonatal, es importante subrayar que no todos los pacientes con AME1 pueden ser tratados en este momento, y los programas de cribado aún se encuentran en etapas iniciales en muchos países. Otro dato negativo es que a pesar de los avances recientes en la investigación y la terapia, la tasa de mortalidad de SMA1 a los dos años de vida aún alcanza el 50 %. En la actualidad, podríamos decir que nos encontramos en una etapa de transición. Y en un futuro próximo los pacientes recibirán un abordaje multidisciplinario, donde se permita el correcto manejo del paciente independientemente de su grado de severidad. (Bosseti et al., 2021)

ENSAYOS

Como se ha descrito es necesario identificar lo más pronto posible la presencia de la patología, si es posible detectarla en el período presintomático para lograr el máximo beneficio terapéutico. A pesar de tal evidencia, el retraso en el diagnóstico es muy común en la AME. Debido a este retraso y la falta de exámenes de detección de AME en recién nacidos no se logra conseguir el beneficio esperado mediante todas estas terapias desarrolladas en los últimos años. Por esto, se han realizado una serie de ensayos para la detección de AME en recién nacidos.

Biogen (fundada en 1978 como una de las primeras compañías mundiales de biotecnología ha liderado la investigación científica innovadora, en la última década, con el objetivo de derrotar las devastadoras enfermedades neurológicas.) (Biogen Spain, 2020) ha impulsado dos ensayos clínicos que han sido probados en bebés sintomáticos y presintomáticos administrándoles nusinersen. El ensayo ENDEAR fue un ensayo clínico aleatorizado, controlado con placebo que incluyó a 121 sujetos con AME de inicio infantil y dos copias de SMN2 que fueron diagnosticados antes de los 6 meses de edad y que tenían menos de 7 meses en el momento de su primera dosis. El ensayo NURTURE inscribió a bebés presintomáticos con diagnóstico genético de AME que tenían dos o tres copias de SMN2 y que tenían menos de 6 semanas de edad en la primera dosis. Los resultados fueron más favorables en el ensayo NURTURE debido a la temprana asistencia, pues en este el tratamiento se les aplicó muy precozmente y así se consiguieron mayores logros motores, incluso en algunos sujetos se han logrado habilidades motoras adecuadas a su edad. El estudio NURTURE es un importante indicador de la trascendencia de los cribados neonatales para lograr la máxima eficacia con los potenciadores de SMN en el tratamiento de la AME.

Se ha desarrollado un ensayo que, mediante una gota de sangre seca, cuya realización implica un coste mínimo, detecta la presencia de SMN1 en tiempo real mediante la utilización de la cadena de la polimerasa (PCR). Los resultados muestran que el ensayo identificó deleciones del exón 7 de SMN1 en todos los pacientes afectados por AME, por el contrario, los individuos no afectados mostraron la presencia del exón 7. Este ensayo ha sido realizado en Taiwan y en Nueva York, se ha mostrado que tiene un valor predictivo positivo del 100%.

Otro ensayo realizado de PCR en tiempo real es el que ha sido desarrollado por PerkinElmer, este detecta deleciones homocigóticas y heterocigóticas en el exón 7 de SMN1 y el número de copias de SMN2, a partir de un punzón de sangre seca.

Ambos ensayos han sido diseñados para multiplicarse con el ensayo SCID, este está ampliamente aceptado para inmunodeficiencia combinada severa. (Conolly et al., 2021) Esta, también conocida como “enfermedad del niño burbuja”, una enfermedad inmunitaria grave poco frecuente con una esperanza de vida muy reducida. Los bebés afectados por esta carecen de células inmunitarias para protegerlos de las infecciones, por lo que en numerosas ocasiones se les ha de aislar en cámaras estériles para evitar la infección. (Walker, E.J., 2022)

IMPACTO DEL DETERIORO MOTOR EN LA CALIDAD DE VIDA

Esta enfermedad causa un grave impacto deteriorando la calidad de vida de las personas afectadas, las cuales experimentan limitaciones en la movilidad, derivadas de la disminución lenta y progresiva de la función motora, causando afecciones en su día a día en casi todas las actividades que realizan. A pesar de que varía la gravedad inicial de los síntomas, el resultado

final es una discapacidad física considerable para todos los individuos afectados por la AME. A causa de esta discapacidad necesitan un cuidador, que, por lo general, suele ser un familiar, siendo este padre/madre del niño/a de manera informal, el cual realice tareas diarias para ayudar a mantener o mejorar la autonomía de un individuo. Estas tareas incluyen la preparación de comidas, el mantenimiento de la higiene, ayuda para el desplazamiento y movilidad, etc.

Una de las cosas más importantes a tener en cuenta es el deterioro emocional que sufren tanto quienes padecen la enfermedad como los que se encuentran a cargo de estas personas. Sufren un grave impacto negativo en su salud mental, derivado de todos los problemas a los que se enfrentan a lo largo de su vida con demasiada frecuencia, algunos ejemplos pueden ser: la constante necesidad de tomar decisiones de tratamiento difíciles, el estrés, las limitaciones en las actividades sociales, la falta de independencia, el miedo generalizado a perder la capacidad funcional, las ininterrumpidas visitas médicas, etc. Este problema también requiere tratamiento, el cual debe realizarse a las dos partes, tanto a familiares como a pacientes, viéndose así lo menos afectada posible su salud mental. (Didonato et al., 2021)

1.3 ENFERMERÍA ESCOLAR

DEFINICIÓN

La enfermera escolar es la profesional que, dentro del ámbito del centro escolar, se responsabiliza de proporcionar cuidados al alumnado de forma individualizada o coordinada dentro del equipo escolar, de modo directo, integral o individualizado. Dentro del ámbito educativo, ha de prestar un servicio que permita aumentar la capacidad del individuo y el colectivo escolar, centrándose en prevenir, detectar o tratar sus problemas de salud (Asociación Madrileña de Enfermería en Centros Educativos [AMECE], 2010)

FUNCIONES

Enmarcaremos las funciones de la Enfermera Escolar, citando dos referencias normativas:

- La Ley 44/2003, de Ordenación de las Profesionales Sanitarias, en su artículo 7 y dentro del ámbito de actuación dice: "...a los diplomados en Enfermería les corresponde la dirección, evaluación y prestación de los cuidados de enfermería orientados a la promoción, mantenimiento y recuperación de la Salud, así como la prevención de las enfermedades y discapacidades"
- Asimismo, el Decreto 1231/2001 de Ordenación de la actividad profesional de Enfermería, en su artículo 52 dice que "...se considerará que el ejercicio de la profesión de enfermería abarca, a título enunciativo, el desarrollo de funciones asistenciales, investigadoras, de gestión y de docencia.

Las tareas de la enfermera escolar, se pueden establecer de acuerdo con las cuatro funciones interrelacionadas entre sí reconocidas de la enfermería profesional.

1. Asistencial:

Estas son las acciones más directamente relacionadas con la atención, tratamiento y rehabilitación de la salud integrales del alumno/a y resto de comunidad escolar.

Se sirve del método científico para, a través del Proceso de Enfermería: valorar, diagnosticar, planificar, ejecutar y evaluar los cuidados de salud a la comunidad educativa. (Encinar A., 2015).

En resumen, se encarga del mantenimiento de la salud de los niños en diversos ámbitos a través de la realización de técnicas enfermeras (ejemplo: vendaje), la resolución de incidencias (ejemplo: un niño se cae se hace una herida y la enfermera le realiza la cura de esta), la administración de medicación por diferentes vías (ejemplo: insulina al niño/a diabético/a) y el control y seguimiento del estado de salud, tanto de niños sanos como enfermos (ejemplo: niños sanos control bucal, niños enfermos control del asma) (Millán A.B., 2007)

2. Docente:

En esta se comprenden el conjunto de actividades educativas y formativas dirigidas no solo a los alumnos también se tendrá en cuenta a profesores, técnicos, auxiliares y padres/madres, ayudando así a que haya una coordinación entre todo el grupo que forma parte de la comunidad educativa.

Las tareas de la función docente son el instrumento prioritario en la promoción de la salud y la adquisición de habilidades y hábitos saludables.

La Organización Mundial de la Salud habla por primera vez de EpS en 1983, definiéndose como «conjunto de oportunidades para mejorar la alfabetización sanitaria de la población en relación con su bienestar y el aprendizaje de hábitos y habilidades personales que conduzcan a una mejor salud individual y de la comunidad». (Álvarez et al., 2021)

A través de los programas de EpS (Educación para la salud) dirigidos a toda la comunidad escolar se promueve la salud y la adquisición de hábitos y conductas saludables, estos dotan de nuevas habilidades positivas mediante:

- Formación a madres, padres y asociaciones de APAS sobre los problemas frecuentes en el centro educativo (enfermedades transmisibles, prevención de accidentes...), cómo prevenirlos y en general, fomentar unos hábitos saludables desde el ámbito familiar participando en la Escuela de Padres.

- Colaboración en la formación relacionada con salud y bienestar de profesionales y trabajadores de la comunidad educativa (personal de comedor, educador, maestro, equipo directivo, etc.) desarrollando seminarios y talleres sobre hábitos de vida saludables.

- Trabajo cooperativo con el equipo docente y el claustro de profesores para integrar la salud en todas las materias de manera transversal.

(Gallego G.P., 2003)

A parte de los programas de EpS, otras acciones llevadas a cabo en la función docente son:

- Educar a alumnos que padecen enfermedades crónicas, y al resto de la comunidad educativa, sobre el autocuidado

- Realizar recomendaciones sobre los procesos patológicos más comunes en la infancia y cómo prevenirlos, dirigidas a madres-padres, y personal docente y no docente

- Explicar el proceso de la enfermedad, beneficios y ventajas de algunas pruebas diagnósticas, buen uso del sistema sanitario, etc.

- Aportar una visión de la salud como un bien positivo que hay que cuidar cuando la persona esta sana.

(Encinar A., 2015)

3. Administrativa y de gestión:

A través de la misma, se llevará a cabo todos los aspectos de gestión del proceso de atención y organización, dirección y control de todas actuaciones y recursos.

De forma general la actividad a realizar por parte de la enfermera será encargarse de tener a su disposición todos los recursos materiales que necesite llevando a cabo la adquisición, el mantenimiento, gestión, reposición, etc de estos.

Esto será llevado a cabo mediante:

- La planificación de la actuación enfermera, en relación con su función docente, coordinándose con el equipo profesional y directivo del centro escolar, incluyéndola en el Proyecto Educativo de Centro (P.E.C.) y en la Programación General Anual (P.G.A.)

- Ser el referente de salud y el nexo de unión entre los diferentes organismos involucrados en la salud de los escolares (Centro de Atención Primaria, Servicio de Odontopediatría, Salud

Pública, Unidad de Prevención Comunitaria, etc.) facilitando la puesta en marcha de los distintos programas de promoción de la salud que ofertan las Administraciones Públicas y Privadas.

- Coordinar la actuación enfermera con los diferentes profesionales de los niveles asistenciales de salud, que atienden a los alumnos/as (pediatra, y enfermera del centro de Atención Primaria, médico especialista, fisioterapeutas, psicólogos, etc.) e incluso a través de los padres o tutores legales si fuera necesario.

- Gestionar el proceso de atención, recopilación y almacenamiento de la información referente a los alumnos. Registro y actualización de las historias de salud de cada alumno/a, garantizando la confidencialidad en base a la Ley de protección de datos vigente.

- Controlar y registrar todas las acciones desarrolladas a todos los niveles.

(Encinar A., 2015)

4. Investigadora:

Esta, es indispensable para el desarrollo profesional de la Enfermería en todos los ámbitos que abarca, con el objetivo de ofrecer calidad en la atención que proporcionamos a la sociedad.

Dentro del ámbito educativo es fundamental llevarla a cabo y que así se puedan producir avances importantes ya que hasta el momento no existe documentación suficiente, con esta se conseguirá el perfeccionamiento del ejercicio profesional. (Encinar A., 2015)

Algunos de los documentos a desarrollar han de ser protocolos de actuación, proyectos EpS, investigación de las diferentes enfermedades de la población infantil, guías de cuidados... (Millán A.B., 2007)

OBJETIVOS

Los objetivos generales definidos para la enfermera escolar son:

- 9.1. Conocer el nivel de salud
- 9.2. Detección precoz y tratamiento precoz
- 9.3. Prevención de la enfermedad y complicaciones
- 9.4. Coordinación

En primer lugar, ha de conocer el nivel de salud de los alumnos y estudio de campo sobre el contexto escolar y comunitario. Esto es muy importante porque no es lo mismo trabajar con niños enfermos, los cuales sus necesidades de atención sanitaria aumentan respecto a niños

sanos, cuyas intervenciones se centran más en la prevención. También es necesario que sea conocedora del contexto en el que se encuentra, sabiendo las características socio-demográficas que prevalecen en el centro.

La detección precoz y el tratamiento precoz consiste en la existencia de un control de la salud continuado por parte de la enfermera escolar. Gracias a esto, la actuación puede ser rápida y así la derivación en los casos y su atención interdisciplinar si así se precisara.

La prevención de la enfermedad y complicaciones, se consigue mediante la educación para la salud que es el medio principal para la actuación preventiva. La educación para la salud consiste en desarrollar programas y proyectos de EpS, en estos la enfermera escolar puede abarcar muchos temas relacionados con la salud, con el fin de que los niños mejoren esta, gracias a la adquisición de hábitos saludables y habilidades que favorezcan su desarrollo. No es necesario que estén exclusivamente dedicados a los niños, también se puede formar a padres y madres, puesto que es conveniente que dispongan de la máxima información para educar en salud a sus hijos. Dentro de la prevención también se encuentra el promover la inmunización correcta, esto se traduce en llevar a cabo en los centros escolares el programa de vacunaciones.

Contribuir a una óptima coordinación y actuación interdisciplinar entre los profesionales del centro, así como la participación en el Departamento de Orientación. Enfermería, ha de ser participe en todos los aspectos tanto externos como internos del centro.

Ha de intervenir en la evaluación inicial del alumno y detección de sus necesidades en todos los ámbitos.

Además, forma parte de la Comisión de Comedor, ayudando a que la alimentación del alumnado sea equilibrada y adecuada a su edad.

6. Mejorar la calidad de atención con la coordinación de agentes sanitarios (entidades e instituciones sanitarias que son externas al centro) y la formación permanente.

- Se mantiene una coordinación con los recursos externos al centro para la dotación de recursos, participación en proyectos conjuntos y interrelación e información mutua sobre el estudio de casos determinados para proporcionarles una mejor atención.

Otra de sus tareas es la de potenciar la participación y relación con los padres de los alumnos, informándoles y formándoles sobre diversos aspectos de salud que favorezca su promoción y fomento y les dote de las herramientas y estrategias necesarias para dar respuesta a las necesidades de su hijo y de su propio entorno familiar.

ÁMBITO DE ACTUACIÓN

El desempeño de la labor de la enfermera escolar se puede llevar a cabo en todas las etapas educativas, tanto de centros educativos públicos como privados.

Por lo tanto, se puede encontrar en Escuelas Infantiles, colegios de Educación Primaria, Colegios de Educación Infantil y Primaria, Centros de Educación Especial e Institutos de Educación Secundaria.

Dependiendo de donde se encuentre se podrá presentar un tipo de problemas de salud u otros, por lo que la edad y el perfil del alumno, determinarán sus funciones.

(González N. y López N., 2012)

ENFERMERAS EN CENTROS DE EDUCACIÓN ESPECIAL

El objetivo principal de la enfermera en los CEE es la atención global al alumnado, a las familias y a la comunidad educativa en los CEE.

Los alumnos con diversidad funcional requieren un abordaje de salud específico para sus necesidades en los centros escolares (existen alumnos que no pueden ser escolarizados por no tener cubiertas sus necesidades de salud).

Sus funciones están orientadas a:

- La tarea de detección y resolución de problemas de salud relacionados con la
 - dependencia y adaptación que presentan
 - Satisfacer sus necesidades en el entorno escolar y familiar teniendo en cuenta el marco teórico del profesional de enfermería
 - Reducir el ausentismo escolar debido a razones de salud
 - Realizar la educación sanitaria para el mantenimiento de la salud y la prevención de enfermedades con una orientación de hábitos saludables aumentando así su calidad de vida
 - Unificar toda la documentación CEE de salud
 - Trabajar en red con los servicios de salud

La realización de estas conlleva una mejora tanto en la atención como en la calidad de vida de los alumnos y sus familias. (Argüello A et al., 2020).

SITUACIÓN ENFERMERA ESCOLAR EN ESPAÑA

En España la primera ley en la que se estableció que la EpS debía formar parte del temario escolar fue en 1990 en la Ley Orgánica de Ordenación General del Sistema Educativo (LOGSE). Pero es en la Ley Orgánica para la Mejora de la Calidad Educativa (LOMCE) momento en el que se pone en marcha, esta propone la promoción de la formación de docentes y la educación de los alumnos en materia de salud.

La primera vez que se habla de la necesidad de establecer conductas higiénicas y alimenticias en las escuelas es en el año 1886, cuando Pedro de Alcántara García publica “Tratado de Higiene Escolar”. En este tratado denuncia la ausencia de dichas conductas y expone la necesidad de actuar para mejorar la situación de salud de los escolares, así como la creación de “botiquines” en los espacios escolares. (Álvarez et al., 2018)

Las primeras EE surgen en los Colegios Públicos de Educación Especial en los años ochenta, en marco legal de la “Ley de Integración Social de los Minusválidos” que en su artículo 27 dispone : “...cuando la profundidad de la minusvalía lo haga imprescindible, la educación para minusválidos se llevará a cabo en Centros específicos” y en el artículo 28 añade que “...deberá contar con el personal interdisciplinario técnicamente adecuado que, actuando como equipo multiprofesional, garantice las diversas atenciones que cada deficiente requiera”

A nivel autonómico, las Comunidades Autónomas (CCAA) cuentan con legislación propia sanitaria escolar, aunque es escasa o a veces exclusiva de los Centros Públicos de Educación Especial (CPEE).

La Comunidad de Madrid es pionera en España, pues desde 2009, la Asociación Madrileña de Enfermería en Centros Educativos (AMECE) crea el perfil propio de enfermería escolar.

Mientras que en Estados Unidos, Francia y Reino Unido es imprescindible la figura de la enfermería escolar, en España la figura de la enfermera escolar está en desarrollo, ya que hay pocas leyes que regulen su actividad. En la mayoría de comunidades españolas, solo existe en centros privados, concertados o de procedencia extranjera y colegios de educación especial. (Bonfil et al., 2019)

2. JUSTIFICACIÓN del tema

En la actualidad, tanto el tema de la enfermería escolar como la inclusión de niños y niñas en las aulas, independientemente de su estado de salud, están atrayendo un amplio interés social y científico. La importancia de esto es bastante evidente pues, la educación es la base del correcto desarrollo de niños y niñas, por esto hay que garantizar la escolaridad con éxito. En el caso de los que padecen enfermedades crónicas (cada vez más elevadas las cifras de niños enfermos), resulta mucho más complicado conseguir los objetivos adecuados a su edad, y queda demostrado que con la ayuda de enfermería el trabajo resultaría más sencillo.

Las solicitudes de los centros de carácter ordinario para la incorporación de la enfermera en las escuelas son continuas pero las administraciones no responden a ello. En nuestro país, a diferencia de muchos de los países pertenecientes a la UE, esta demanda no ha sido satisfecha. Por lo general, únicamente cuentan con la atención de un profesional de enfermería, los centros

de atención especial, pero no ocurre en todos los casos y no siempre esta presencia es a tiempo completo.

Además, cabe destacar que en los últimos años se han ido introduciendo grandes cambios en las aulas escolares, debido a la inclusión y la diversidad en las escuelas, se observan gran variedad de diferencias, problemas y necesidades de distintos tipos entre los alumnos, todo esto debe ser atendido para así garantizar la calidad de vida de estos niños. Pues estos, que asisten con regularidad al centro escolar pueden necesitar durante el horario lectivo atención sanitaria u orientación sobre cuidados que deben llevar a cabo en determinados momentos o situaciones. Tienen derecho a ser atendidos en sus necesidades de salud, procurando causar las mínimas alteraciones en sus actividades de la vida diaria. El personal de enfermería, debido a su formación holística en materia de salud, es la figura idónea para este tipo de programas ya que garantiza la asistencia inmediata, el seguimiento y el cuidado de escolares con enfermedades crónicas. Los beneficios que aportaría resultarían considerables ya que actuarían mejor ante problemas de salud inmediatos, problemas de salud crónicos y en la educación, prevención y promoción de la salud en toda la comunidad escolar.

Ya que se está haciendo notable, la necesidad de enfermeros en las aulas, lo que recibe el nombre de “enfermero/a escolar” habrá que tener en cuenta nuevos planes para llevar a cabo esta

nueva figura, la cual necesita formación y además unas bases en las que sustentarse. Por ello, para poder dotar de conocimientos y aptitudes al colectivo enfermero, se necesita el desarrollo de unas guías comunes, las cuales permitan enfocar su trabajo.

Podemos encontrar numerosos protocolos de enfermería escolar en diferentes fuentes (Internet, libros, revistas científicas, etc...) que se han ido desarrollando a medida que se han ido produciendo avances en este nuevo ámbito, pero por lo general no son muy concretos. Sigue existiendo la necesidad de marcar unas pautas bien definidas para que el personal de enfermería sepa cómo ha de gestionar sus tareas con niños que tienen unas necesidades específicas y diferentes al resto. Resulta imprescindible abordar muchos de los problemas derivados de patologías las cuales han sido menos investigadas en las que se observa falta de recursos y material, tanto como para los que la padecen como para sus cuidadores (familiares, profesores, personal sanitario, etc...)

Concretamente, en España, hay pocos estudios que engloben los beneficios de tener a una enfermera escolar en los colegios ordinarios para fomentar la inclusión de los niños con necesidades especiales y evitar el absentismo y el fracaso escolar.

Por otro lado, hay que tener en cuenta la nueva ley de educación LOMLOE, conocida como “Ley Celaá”. Pues esta, intenta favorecer la inclusión de los niños con necesidades

especiales en colegio ordinarios, y uno de los recursos para ello sería la implantación de la enfermera escolar en todos los colegios.

El objeto de estudio del Trabajo Fin de Grado (TFG) consiste en realizar una revisión bibliográfica de la importancia de la enfermera escolar en el cuidado de niños con atrofia muscular. Me centraré más en la AME tipo 1 (más grave) puesto que es el tipo que tiene múltiples necesidades de atención enfermera, los cuidados han de ser continuados las 24 horas del día. Además, exponer la necesidad de los profesionales sanitarios, en especial enfermería, dentro de los centros escolares para conseguir la inclusión de todo el alumnado en su etapa escolar.

El principal motivo que me ha impulsado a elegir este tema, es la curiosidad que me genera la organización de cuidados a los niños con enfermedades crónicas, lo cual despertó mi interés sobre el papel de la enfermera escolar. A partir de esto, empecé a realizar entrevistas a diferentes profesionales que se dedican al cuidado de estos niños en el centro escolar de Castellón de la Plana, Ceip Castalia. El colegio público Castalia ordinario de atención específica de alumnos con discapacidad preferente de motóricos y sensoriales. Realicé una serie de preguntas estructuradas (no validadas) recogidas en los anexos 2 y 3 con el fin de obtener información y poder enfocar mi trabajo a la situación actual que se está viviendo. Además, también realicé una entrevista a la madre de una niña con AME tipo 1, para obtener otro punto de vista (Anexo 1). Toda esta información obtenida junto con una revisión bibliográfica me ayuda a obtener mis objetivos, que serán descritos a continuación.

3. HIPÓTESIS y OBJETIVOS

OBJETIVOS

Objetivo general:

-Evidenciar el impacto de los cuidados enfermeros en el ámbito escolar en niños con AME.

Objetivos específicos:

-Describir las mejores prácticas enfermeras a través de guías de práctica clínica, manuales de procedimientos y protocolos de cuidados en niños con AME.

-Conocer las necesidades de cuidados de los niños con AME en el ámbito escolar.

-Justificar la necesidad de profesionales de la salud dentro del sistema educativo, para que se de asistencia sanitaria a los niños, con atención especial a los que padecen enfermedades crónicas.

4. METODOLOGÍA

4.1 Diseño del estudio

En el presente estudio se realizó una revisión integradora de la literatura científica que tiene como objetivo encontrar la máxima documentación posible sobre la atrofia muscular espinal y los cuidados de enfermería que conlleva para identificar la importancia de las actuaciones de la enfermera escolar.

La búsqueda bibliográfica se llevó a cabo, revisando así una serie de artículos, revistas, libros, revisiones y documentos (de carácter nacional e internacional).

4.2 Pregunta PICO

Para la elaboración de la pregunta de investigación se empleó el formato PICO. En nuestro caso

la pregunta no tiene comparación (C), los componentes fueron los siguientes:

P	Población ¿Cuáles son las principales características de la población o problema?	Enfermeras/os que trabajen en el ámbito escolar con niños que padecen atrofia muscular espinal
I	Intervención ¿Qué intervención, factor pronóstico o exposición se considera ?	Estudio de los protocolos publicados
C	Comparador ¿Cuál es la principal alternativa a comparar con la intervención?	No aplica
O	Resultados ¿Qué se espera lograr, medir, mejorar o afectar?	Conocer qué cuidados enfermeros son necesarios en la escuela en niños con AME.

Tabla 3. Pregunta de investigación con formato PICO. Fuente: Elaboración propia.

La pregunta de investigación, partiendo de nuestra formulación PICO fue: ¿Existen protocolos

de actuación validados para enfermeros que trabajen en el ámbito escolar, aplicados a los cuidados específicos de niños con AME?

4.3. Criterios de elegibilidad

Se indicaron los siguientes criterios considerados para la selección de artículos científicos (Tabla 4)

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
<ul style="list-style-type: none">• Artículos con información relevante sobre el tema a estudio• Artículos centrados en niños (Edad escolar)• Artículos con acceso al texto completo• Artículos en inglés o español	<ul style="list-style-type: none">• Artículos fuera del rango de edad establecido• Artículos de otras especies que no sea humana

Tabla 4. Criterios de elegibilidad. Fuente: Elaboración propia.

4.4 Búsqueda bibliográfica

Los factores relacionados con la AME que vamos a estudiar son los relacionados con su fisiopatología, tratamientos farmacológicos y no farmacológicos, impacto en la calidad de vida y especialmente sus cuidados dentro del ámbito escolar.

4.5 Motores de búsqueda y bases de datos

Se buscaron artículos científicos relacionados con la patología AME y la enfermería escolar, nos dedicamos a realizar una búsqueda bibliográfica en bases de datos. Las bases utilizadas fueron:

- Base de datos PubMed.
 - Base de datos Science direct.
 - Base de datos Scielo.
 - Base de datos Google Scholar.
 - Base de datos Medes

4.6 Procedimiento de selección

Según se indica en las siguientes tablas (Figura 1 y Tabla 4), el procedimiento de selección comenzó con una preselección de las publicaciones a través de aplicación de filtros en

cada base de datos. Se descartaron todos aquellos artículos que no se ajustaban a los criterios de elegibilidad establecidos, y los artículos que se duplicaban en los diferentes motores de búsqueda y bases de datos. A continuación, se realizó una lectura de título y resumen de los artículos que cumplían los criterios, y se fueron descartando hasta llegar a una selección de 16 artículos que los podemos ver en las figuras y tablas antes mencionadas con sus respectivos títulos cada uno de los tres.

Además, fuera de las bases de datos nombradas, se consulta otras páginas oficiales como Consejo Internacional de Enfermeras, la Fundación Española de la Atrofia Muscular Espinal (FundAME), la asociación Madrileña de Enfermería en Centros Educativos [AMECE], la herramienta informática NNNConsult, revista psicología Infocop. Se decide incluir en el estudio varios artículos que consideramos validos por la aportación que pueden hacer estos a los resultados finales y a nuestras conclusiones.

Finalmente, son un total de 16 artículos los aptos para la inclusión (n=16). Todo ello se ha plasmado a través del diagrama de flujo PRISMA (Figura 1) así como el número de artículos seleccionados y excluidos de cada etapa de la selección de artículos.

4.7. Estrategia de búsqueda bibliográfica

A) Descriptores

Se realizó una búsqueda sistemática, llevando a cabo una revisión de artículos de los últimos 10

años. Se establecieron los Descriptores de la Salud (DeCS) los Medical Subject Heading (MeSH) y operadores booleanos con los que se realizó la búsqueda bibliográfica. (Tabla 5)

MeSH y DeCS	
Spinal muscular atrophy	Atrofia muscular espinal
Nursing care	Cuidados de enfermería
Nursing role	Papel de enfermería
School nurse	Enfermera escolar

Tabla 5. Términos en lenguaje controlado. MeSH y DeCS utilizados. Fuente: elaboración propia.

B) Estrategias de búsqueda

Tras aplicar los criterios de inclusión y combinar los diferentes MeSH y/o DeCS, se han obtenido una serie de artículos, los cuales han sido descartados por el título y/o resumen del contenido. (Tabla 6. Estrategias de búsqueda). (Tabla 7. Búsqueda de artículos).

Además, se ha recopilado información de otras fuentes como son las guías de práctica clínica, protocolos y la herramienta informática NNNConsult.

SPINAL MUSCULAR ATROPHY

PUBMED

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	1387

SPINAL MUSCULAR ATROPHY and NURSING CARE

PUBMED

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	13

SCIENCE DIRECT

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	43

SPINAL MUSCULAR ATROPHY and NURSING ROLE

SCIENCE DIRECT

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	36

SPINAL MUSCULAR ATROPHY and SCHOOL NURSE
SCIENCE DIRECT

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	36

SPINAL MUSCULAR ATROPHY TYPE 1
PUBMED

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	108

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL
SCIELO

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	36

SCIENCE DIRECT

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	87

MEDES

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	44

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL and ENFERMERA ESCOLAR GOOGLE SCHOLAR

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	500

SCIELO

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	29

SCHOOL NURSE PUBMED

Estrategias de búsqueda	Resultados
-------------------------	------------

2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	931
---	-----

ATROFIA MUSCULAR ESPINAL and CUIDADOS ENFERMERIA
GOOGLE SCHOLAR

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	1350

SCIELO

Estrategias de búsqueda	Resultados
2012-2022 Only humans Free full text Lenguaje: English-Spanish	1

Tabla 6: Estrategias de búsqueda. Fuente: elaboración propia

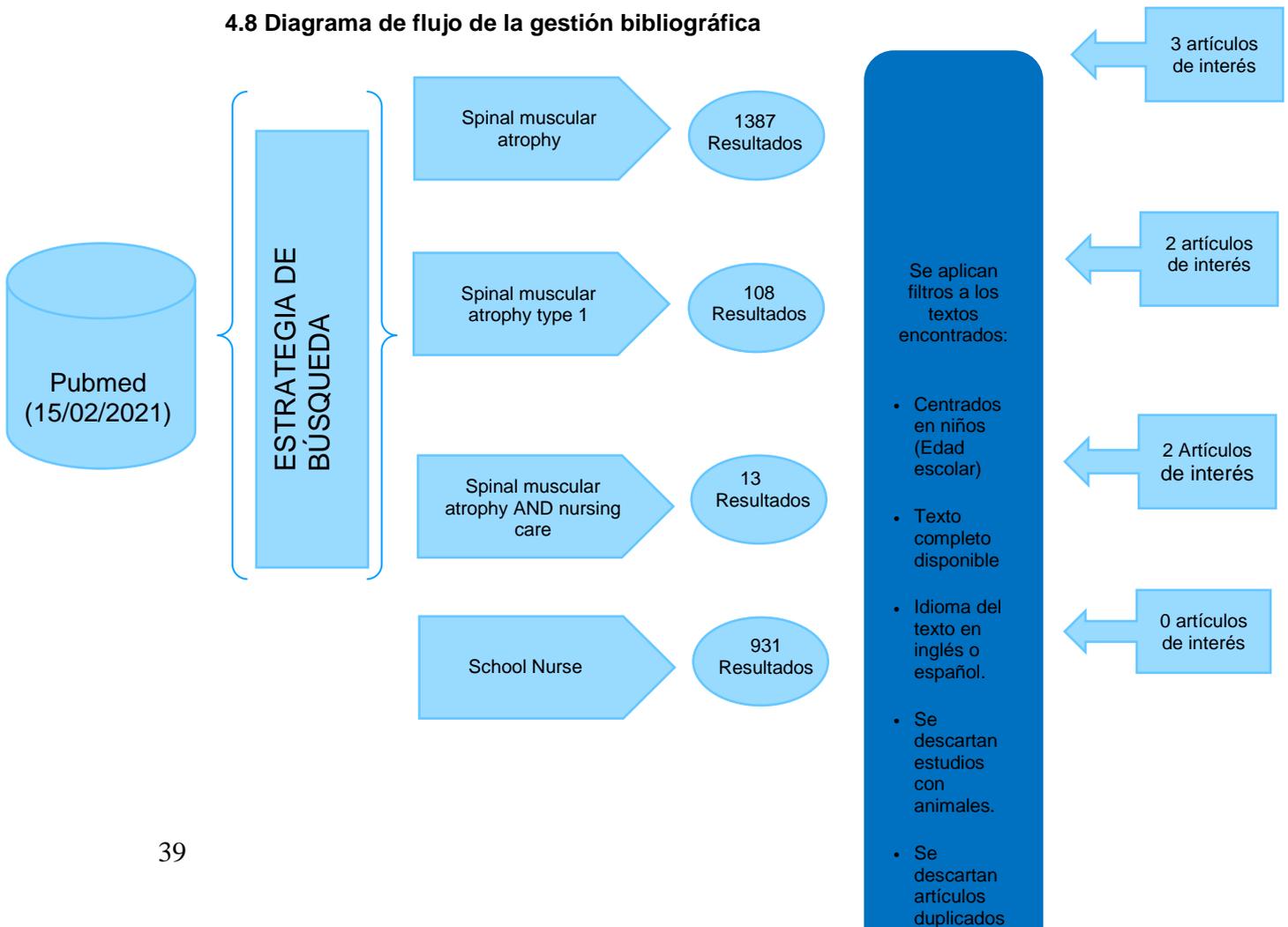
BASES DATOS	PALABRAS CLAVE	ARTÍCULOS ENCONTRADOS CON CRITERIOS DE INCLUSIÓN	ARTÍCULOS ENCONTRADOS PRE-SELECCIONADOS	ARTÍCULOS SELECCIONADOS FINALMENTE
PUBMED	Spinal muscular atrophy	1387	3	2
	Spinal muscular atrophy type 1	108	2	2

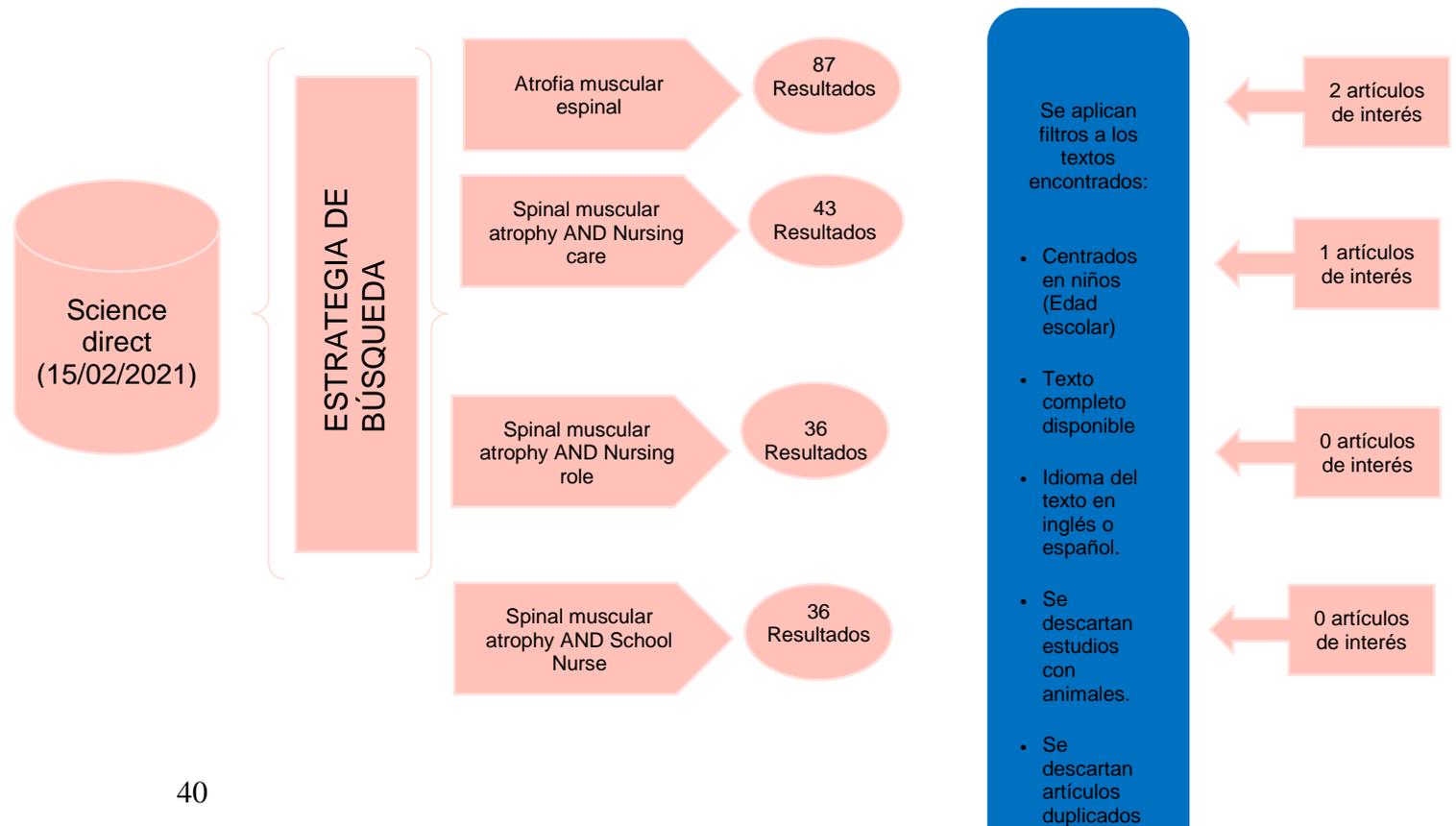
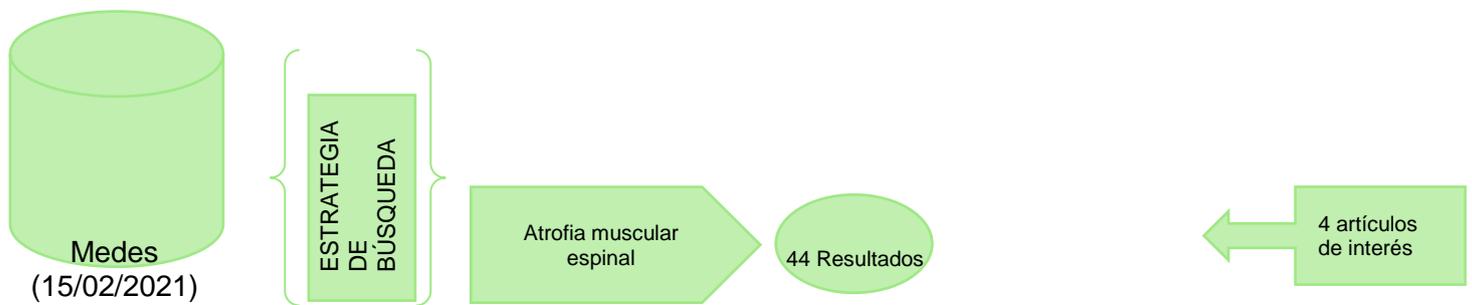
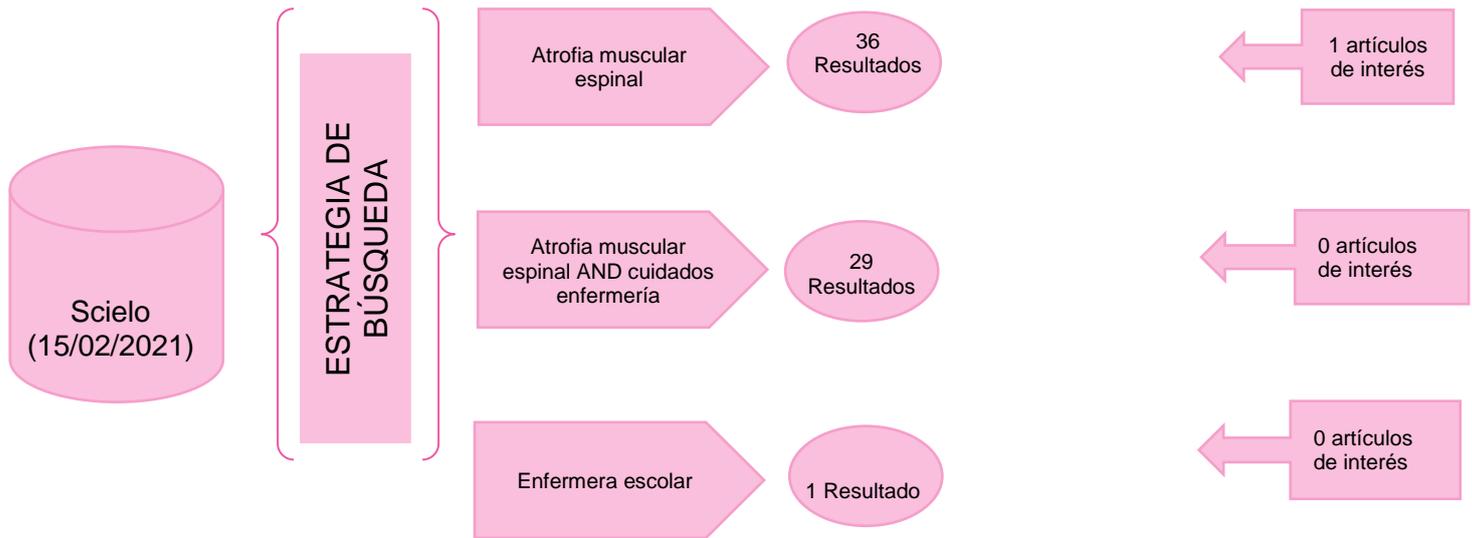
	Spinal muscular atrophy AND nursing care	13	2	0
	School nurse	931	0	0
GOOGLE SCHOLAR	Atrofia muscular espinal AND cuidados enfermería	1350	0	0
	Atrofia muscular espinal AND enfermera escolar	500	0	0
SCIELO	Atrofia muscular espinal	36	1	1
	Enfermera escolar	29	0	0
	Atrofia muscular espinal AND cuidados enfermería	1	0	0
SCIENCE DIRECT	Atrofia muscular espinal	87	2	2
	Spinal muscular atrophy AND Nursing care	43	1	1
	Spinal muscular atrophy AND Nursing role	36	0	0
	Spinal muscular atrophy AND School nurse	36	0	0

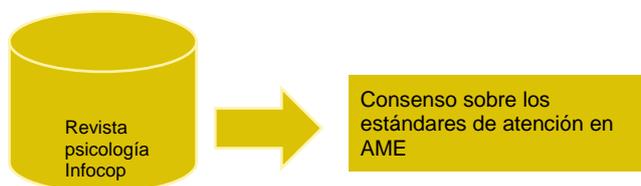
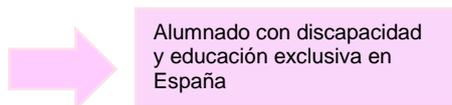
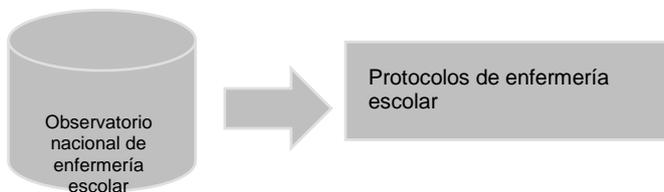
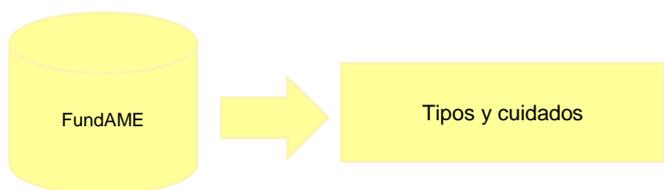
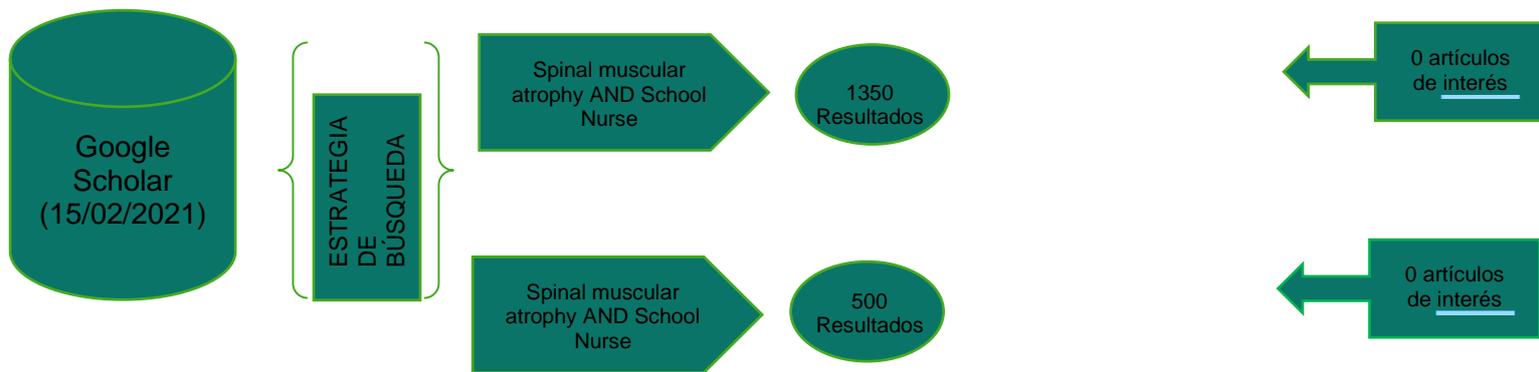
MEDES	Atrofia muscular espinal	44	4	3
FundAME	Atrofia muscular espinal	10	1	1
Observatorio nacional de enfermería escolar	Atrofia muscular espinal	5	1	1
Asociación madrileña enfermería en centros educativos	Atrofia muscular espinal	3226	25	2
Revista psicología Infocop	Atrofia muscular espinal	15	1	1

Tabla 7. Búsqueda de artículos. Elaboración: Fuente propia

4.8 Diagrama de flujo de la gestión bibliográfica







A pesar de no extraer los archivos de bases de datos, cumplen todos los criterios de inclusión/exclusión:

- Idioma español y/o inglés
- Texto completo
- Filtrado por título y resumen
- Población infantil



Figura 1. Diagrama de flujo de la búsqueda bibliográfica. Fuente: elaboración propia.

4.9 Gestión bibliográfica

Para realizar el formato de referencias bibliográfica se utilizó el programa gestor de citas Zotero y se siguieron las normas de referencia según el estilo APA.

5. RESULTADOS

En cuanto al año de publicación de los estudios seleccionados, encontramos estudios que se habían publicado en los años 2007, 2010, 2011, 2014, 2015, 2017, 2018, 2019, 2020 y 2021.

AÑO DE PUBLICACIÓN DE LOS ARTÍCULOS INCLUIDOS EN EL ESTUDIO

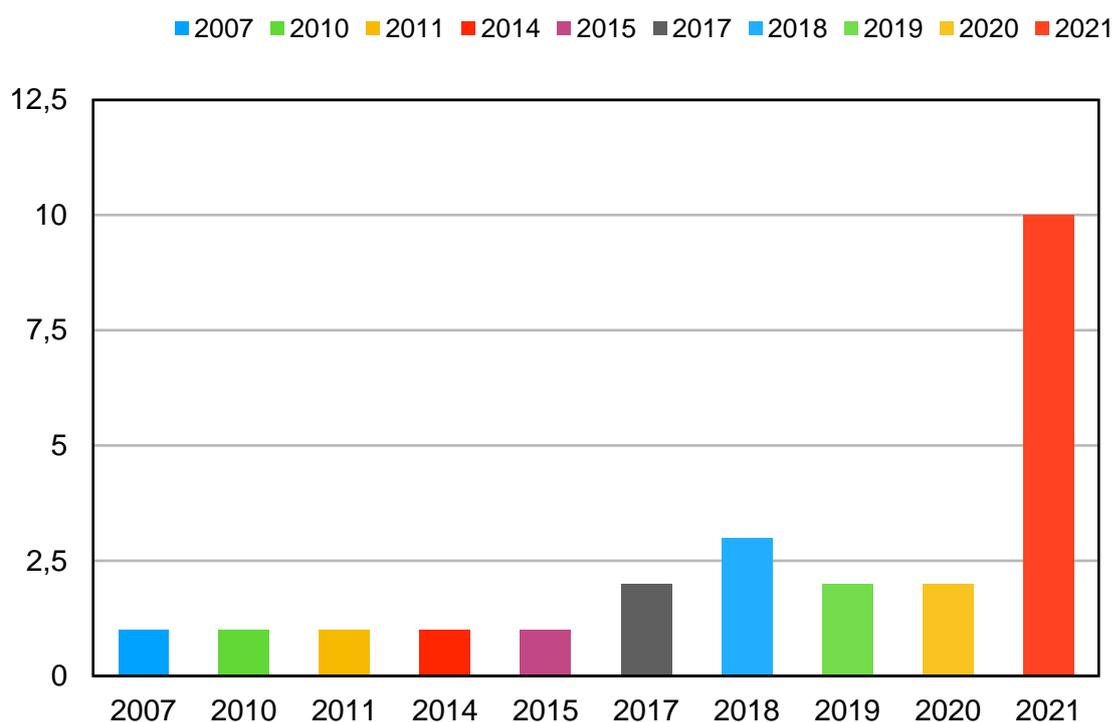
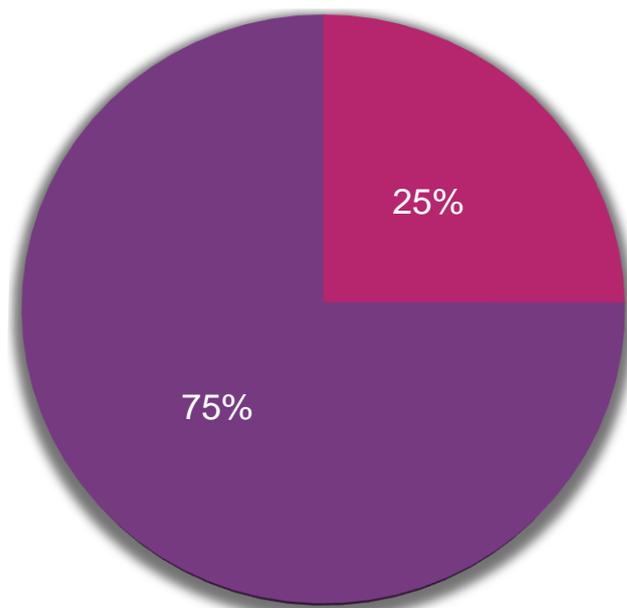


Figura 2. Año de publicación de los artículos incluidos en el estudio. Fuente: elaboración propia.

De los 20 estudios que se utilizaron para nuestro estudio, no todos pudieron ser artículos científicos por falta de bibliografía por lo que se decidió incluir en nuestro estudio otro tipo de artículo no científico, aunque si provenientes de fuentes oficiales y validados (Figura 3). Esta fue la proporción resultante de comparar los tipos de documentos que empleamos.

FUENTES DE DONDE SE SACARON LOS ARTICULOS UTILIZADOS EN EL ESTUDIO



- Artículos provenientes de organismos oficiales no científicos
- Artículos de bases

Figura 3. Nivel científico de los artículos del estudio. Fuente: elaboración propia.

A continuación, se presentan los aspectos más relevantes de cada uno de los artículos seleccionados para la revisión.

TÍTULO	POBLACIÓN	METODOLOGÍA/ INTERVENCIÓN	RESULTADOS	CONCLUSIONES
<p>“Recomendaciones para el manejo respiratorio de los pacientes con atrofia muscular espinal”</p>	<p>Pacientes con atrofia muscular espinal</p>	<p>Se realizó una revisión bibliográfica con el objetivo de elaborar recomendaciones para describir las evaluaciones funcionales y subsecuentes intervenciones en cuidados respiratorios no invasivos en los tipos de AME de mayor prevalencia y severidad.</p>	<p>En pacientes con AME tipo 1 y 2 los indicadores para iniciar SVNI son la respiración paradójica y la medición de la CV.</p> <p>Las mediciones funcionales de CV y PFT rutinarias determinan el deterioro funcional y ayudan a saber como actuar.</p> <p>Se recomienda asistencia manual de la tos combinada con la TAM.</p>	<p>Existen evidencias de que las técnicas de SVNI combinándose con técnicas de higiene bronquial prolongan la supervivencia y calidad de vida de los pacientes con AME.</p> <p>Se ha de tener en cuenta la etapa de la enfermedad en la que se encuentra el paciente para realizar cualquier intervención.</p>

			<p>Realizando de manera continua el SVNI y la TAM se podrá evitar la traqueotomía</p> <p>La oxigenoterapia únicamente está indicada en caso de fallos respiratorios agudos.</p>	<p>Los cuidados descritos son aplicables a todos los pacientes, demostrando resultados efectivos y eficientes.</p>
--	--	--	---	--

<p>“Impact of growing up with somatic long-term health challenges on school completion, NEET status and disability pension: a population-based longitudinal study”</p>	<p>Adultos jóvenes nacidos en el período 1990 a 1996 de Noruega; diferenciándose en dos grupos.</p> <p>Uno de ellos sin problemas de salud a largo plazo y el otro con diagnósticos de enfermedad.</p>	<p>Estudio longitudinal que examina el impacto de los problemas de salud somáticos a largo plazo en la adolescencia en la finalización de la escuela secundaria superior, el empleo o la formación (estado NINI) y recibir una pensión por discapacidad en la edad adulta temprana.</p>	<p>Los adultos jóvenes enfermos tienen menores probabilidades de completar la educación secundaria superior. Esto provoca mayores probabilidades de ser NINI a los 21 años.</p> <p>Los adultos jóvenes con AME tienen probabilidades más altas de recibir una pensión por discapacidad.</p>	<p>Las comparaciones realizadas entre los dos grupos muestran diferencias, se observa desigualdad y discriminación en jóvenes con enfermedades como la AME, los cuales han de luchar por participar en la educación y el empleo.</p> <p>Los hallazgos resaltan la necesidad de medidas preventivas, en adultos jóvenes con AME.</p>
---	--	---	---	---

<p>“Anxiety and depression in school-age patients with spinal muscular atrophy: a cross-sectional study”</p>	<p>155 niños en edad escolar (8-18 años) con AME de China y sus cuidadores.</p> <p>45,8% de niños y un 54,2% de niñas.</p> <p>65,2% eran tipo II, el 27,1% tipo III y el resto AME tipo I.</p>	<p>Estudio transversal dirigido a niños con AME, y sus cuidadores, para evaluar el nivel de depresión y ansiedad.</p> <p>Se realizó un cuestionario compuesto por preguntas sociodemográficas y clínicas.</p> <p>Se utilizó la escala de autoevaluación de la depresión y los trastornos emocionales relacionados con la ansiedad infantil.</p>	<p>El sexo, la edad y el tipo de enfermedad no se asociaron con la ansiedad o la depresión, pero sí con la disfunción del sistema respiratorio, la disfunción del sistema digestivo, la deformidad esquelética, el ejercicio de rehabilitación, el retraso académico, el apoyo especializado de la escuela o el nivel de ingresos del hogar.</p>	<p>Hubo una alta prevalencia de ansiedad y depresión en pacientes con AME en edad escolar en China.</p> <p>Posibles objetivos para una mejora de la salud mental pueden ser atención psicológica profesional, mejorar el acceso a los medicamentos, mantener la escolaridad normal, fortalecer el apoyo escolar y mejorar la capacidad de los cuidadores</p>
---	--	---	--	--

<p>“Nutritional, Gastrointestinal and Endo-Metabolic Challenges in the Management of Children with Spinal Muscular Atrophy Type 1”</p>	<p>Pacientes con AME tipo 1</p>	<p>Se llevó a cabo una revisión bibliográfica para proporcionar una herramienta práctica sobre el cuidado de los pacientes con AME1, a través de una visión integral del manejo nutricional, gastroenterológico, metabólico y endocrino de la AME1.</p>	<p>Muchos problemas nutricionales, trastornos gastrointestinales y alteraciones metabólicas y endocrinas son comúnmente identificados en pacientes afectados por AME1 durante la infancia y la adolescencia.</p>	<p>La vigilancia nutricional y endometabólica es crucial para una estrategia terapéutica individualizada para esta población vulnerable.</p>
---	---------------------------------	---	--	--

<p>“The Cure SMA Membership Surveys: Highlights of Key Demographic and Clinical Characteristics of Individuals with Spinal Muscular Atrophy”</p>	<p>Cuidadores de personas vivas o fallecidas con AME y/o adultos afectados. (Miembros de base datos Cure SMA)</p>	<p>Se llevó a cabo un estudio descriptivo mediante la realización de encuestas con el objetivo de recopilar información sobre la AME.</p> <p>En estas se obtuvo conocimientos acerca de las características demográficas y de la enfermedad, la prestación de atención médica clínica y la carga de esta tanto en pacientes como de cuidadores.</p>	<p>AME tipo 1:</p> <p>La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 5,2 meses, la de muerte fue de 27,8 meses y la media de las personas vivas era de 6,4 años.</p> <p>Se mostró una mediana de retraso en el diagnóstico de 2 meses.</p> <p>51,6% de los pacientes confirmó haber estado hospitalizado en los últimos 12 meses; la razón más común fue dificultad respiratoria (29,6%)</p>	<p>Se evidenció el impacto de la enfermedad en las personas afectadas, desde bebés hasta adultos, y sus familias. Ejemplo de esto es la pérdida de productividad (Una proporción notable de pacientes no estaban en la escuela ni tenían empleo) de las personas afectadas y su dependencia de cuidadores.</p> <p>Se muestran retrasos en el diagnóstico notables.</p>
---	---	---	--	--

			<p>Las cirugías más comunes fueron gastrointestinales (96,2 %)</p> <p>80,9 % habían recibido al menos una dosis de nusinersen</p> <p>86,8% de pacientes con AME tipo 1 tenían cuidador.</p> <p>55,4 % podían mantener el control de la cabeza y el 35,8 % podía mantener una posición sentada mientras esté apoyado.</p> <p>El 91,7% utilizaba al menos una intervención respiratoria.</p>	<p>Respecto a la función motora se resalta nivel de discapacidad elevado.</p> <p>Los tipos de cirugías y hospitalizaciones informadas muestran la gama de complicaciones de salud que experimentan las personas con AME.</p>
--	--	--	--	--

<p>“Evolución de la capacidad funcional valorada con la escala Egen Klassifikation en personas afectas de atrofia muscular espinal o distrofia muscular de Duchenne de la población española: estudio longitudinal de tres años”</p>	<p>19 Pacientes con AME y DMD</p>	<p>Estudio observacional y longitudinal en el cual se estudió los cambios de la capacidad funcional de pacientes con AME y DMD con la finalidad conocer mejor y cuantificar esta involución, así como tomar decisiones terapéuticas para anticiparse a los problemas y mejorar la calidad de vida de las personas afectas de estas patologías.</p>	<p>Los resultados obtenidos reflejan una disminución de la capacidad funcional de estas personas durante este período de tiempo, con una diferencia significativa en la suma total de la escala ($p = 0,003$).</p> <p>Todos los ítems de la escala tuvieron valoraciones inferiores después de tres años, pero los cambios más significativos se observaron en la capacidad de mover los brazos, manos y dedos en</p>	<p>La capacidad funcional de los pacientes con AME y DMD disminuye de forma significativa en tres años.</p>
---	-----------------------------------	--	--	---

		<p>Se les valoró con la escala Egen Klassifikation en dos ocasiones, en un período de tres años.</p>	<p>contra de la gravedad, la forma para eliminar las secreciones mucosas y, sobre todo, la suma total del valor de los ítems de la EK.</p>	
--	--	--	--	--

<p>“Escala de valoración funcional de Hammersmith para niños con atrofia muscular espinal. Validación de la versión española”</p>	<p>31 niños con AME tipo II y III</p>	<p>Estudio observacional en el cual se establece la fiabilidad interobservador y se adapta a niños españoles con AME tipos II y III.</p>	<p>La fiabilidad interobservador era del 95%. La mediana de la puntuación en el grupo con AME II era de 17 (rango: 0-34), y en el grupo con AME III, de 39 (rango: 37-40). Los resultados del grupo con AME II a los 12 meses disminuían, aunque sin significancia estadística, lo que sugería empeoramiento de la enfermedad.</p>	<p>La escala de valoración funcional de Hammersmith es una buena herramienta para evaluar la gravedad de la enfermedad en pacientes con AME, principalmente no ambulantes.</p>
--	---------------------------------------	--	--	--

<p>“Alumnado con discapacidad y educación exclusiva en España”</p>	<p>Niños y niñas con discapacidad y sus familias en el sistema de enseñanza actual</p>	<p>Estudio realizado en dos fases basándose en el análisis de fuentes secundarias, estadísticas y documentales. En este se pretende conocer la situación y necesidades de los niños y niñas con discapacidad.</p> <p>El objetivo de la primera fase ha sido analizar la normativa que regula el derecho a la educación, las políticas públicas implementadas para garantizar ese derecho, y la forma</p>	<p>Durante el curso 2017-2018 había un total de 219.720 alumnos con necesidades educativas especiales. Los varones, suponen un 68,2% de esta cifra.</p> <p>36.512 (un 16,6% del total) estaban escolarizados en la modalidad de Educación Especial y 183.208 (un 83,4% del total) están integrados en centros ordinarios.</p> <p>158.402 (72,1% del total) está</p>	<p>Las estadística muestran que existen diferencias entre el nivel educativo de la población con y sin discapacidad de la misma edad, siendo especialmente llamativo un porcentaje de analfabetismo significativamente más alto que en la población general, así como un nivel de estudios inferior.</p>
---	--	--	---	--

		<p>en que se concretan en la práctica esas regulaciones y políticas</p> <p>El objetivo de la segunda fase ha sido analizar las evidencias empíricas, cuantitativas y cualitativas, disponibles sobre la educación de las personas con discapacidad en España, identificar buenas prácticas y retos de futuro, y proponer recomendaciones de mejora.</p>	<p>escolarizado en centros públicos.58.178 alumnos, (26,5% del total) en régimen de enseñanza concertada 3.140 alumnos,(1,4% del total) enseñanza no concertada.</p> <p>13.917 alumnos en total con discapacidad motora, 1714 en educación especial y 12.203 integrados (87,7%).</p>	
--	--	---	--	--

<p>“Enfermedades neuromusculares catastróficas”</p>	<p>Pacientes con enfermedades neuromusculares</p>	<p>Revisión bibliográfica de los protocolos de manejo para las situaciones de urgencia provocadas por patologías neuromusculares.</p>	<p>En el Hospital General Universitario Gregorio Marañón las urgencias provocadas por patología neuromuscular supusieron el 5% de urgencias neurológicas en 2007.</p> <p>La IRA puede desencadenarse por un proceso intercurrente o formar parte de la fase terminal en la historia natural de la enfermedad.</p> <p>Las intervenciones adecuadas a</p>	<p>La inadecuada actuación médica en el paciente neuromuscular con diagnóstico definido, pero con larga evolución (la AME) puede provocar situaciones de catástrofe. Es por esto que se han de llevar a cabo los abordajes terapéuticos establecidos con los objetivos de estabilizar el deterioro clínico natural o mantener la calidad de vida del paciente.</p>
--	---	---	---	--

realizar en un
paciente NM con
IRA serían:

1. Vigilar de
forma continua.
2. Intubar en
momento
adecuado.
3. Ventilar
hasta superar el
proceso
causante del
cuadro.

<p>“Tratamiento rehabilitación y manejo global de las enfermedades neuromusculares”</p>	<p>Pacientes con enfermedades neuromusculares (sobre todo en edad pediátrica)</p>	<p>Revisión bibliográfica sobre aspectos respiratorios, nutricionales, cardiológicos y del abordaje de rehabilitación de las enfermedades neuromusculares.</p>	<p>El 69% de adolescentes con AME había presentado dolor en los últimos 3 meses y que el 50% refería dolor crónico.</p> <p>La debilidad es el síntoma principal y más característico de las ENM.</p> <p>La luxación de cadera y la cifoescoliosis son muy frecuente en AME tipo 2.</p> <p>En AME la presencia de cardiopatías es poco común.</p>	<p>Las ENM en su mayoría graves y progresivas, pueden generar una gran discapacidad con impacto a nivel personal, familiar, social, generando altos costos en salud.</p> <p>En los últimos años ha mejorado la expectativa de vida de las personas con ENM. El manejo multidisciplinario y el programa de rehabilitación junto con los avances terapéutico-tecnológicos han</p>
--	---	--	--	---

			<p>La disfagia puede asociarse a disfunción bulbar en la AME.</p> <p>En AME debe estimularse el ejercicio y fomentar la actividad muscular.</p> <p>Se ha demostrado que los niños y adolescentes con AME tienen un nivel de inteligencia óptimo.</p>	<p>permitido mejorar la calidad de vida y participación.</p>
--	--	--	--	--

<p>“Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care”</p>	<p>Pacientes con atrofia muscular espinal</p>	<p>Revisión bibliográfica llevada a cabo por un comité de expertos en AME utilizando el método Delphi.</p> <p>El objetivo principal era crear una declaración de consenso sobre el estándar de atención de la AME.</p> <p>Se llegó al objetivo a partir de la búsqueda de artículos relevantes que fueron actualizados y se añadieron nuevos aspectos.</p>	<p>Se incluyeron nueve temas:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnóstico y genética 2. Fisioterapia y rehabilitación 3. Cuidados ortopédicos, del crecimiento y de la salud ósea 4. Nutrición 5. Atención pulmonar 6. Atención aguda en el ámbito hospitalario 	<p>Durante la última década ha habido crecientes mejoras en la historia natural de todos los tipos de AME, esto es probable que se deba a estas nuevas recomendaciones.</p> <p>Se observó que no había suficiente evidencia publicada.</p> <p>Es importante el abordaje multidisciplinar y del papel del neurólogo en la coordinación, junto con las familias, de los distintos</p>
---	---	--	---	---

			<p>7. Compromiso de otros sistemas de órganos</p> <p>8. Medicamentos</p> <p>9. Ética y cuidados paliativos.</p>	<p>aspectos asistenciales.</p>
--	--	--	---	--------------------------------

<p>“Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics”</p>	<p>Pacientes con atrofia muscular espinal</p>	<p>Revisión bibliográfica llevada a cabo por un comité de expertos en AME utilizando el método Delphi.</p> <p>El objetivo principal era crear una declaración de consenso sobre el estándar de atención de la AME.</p> <p>Se llegó al objetivo a partir de la búsqueda de artículos relevantes que fueron actualizados y se añadieron nuevos aspectos.</p>	<p>Se incluyen recomendaciones actualizadas sobre el manejo pulmonar y problemas de atención aguda, y temas que han surgido en los últimos años, como participación de otros órganos en las formas graves de AME y el papel de los medicamentos.</p> <p>También se abordan cuestiones éticas y la elección de cuidados paliativos versus cuidados de apoyo.</p>	<p>Muy pocos estudios proporcionaron un nivel de evidencia basado en un diseño apropiado y la mayoría de los artículos informaron observaciones clínicas y series pequeñas.</p> <p>Se necesita más investigación sobre otros aspectos.</p>
--	---	--	---	--

<p>“Tipos y cuidados”</p>	<p>Pacientes con atrofia muscular espinal</p>	<p>Guía resumen del texto completo del Consenso de Normas para el Cuidado de la Atrofia Muscular Espinal destinada a las familias afectadas por AME desarrollada por un grupo de expertos con el objetivo de servir como recurso a profesionales de la salud y proporcionar recomendaciones para los tratamientos más actuales.</p>	<p>Recomendaciones de expertos para cuidado de niños con AME:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Confirmación del diagnóstico de AME 2. Manejo de la respiración 3. Manejo de la alimentación y nutrición 4. Manejo del movimiento y las actividades diarias 5. Preparación para las enfermedades 	<p>Esto es especialmente importante para las personas que viven con AME, ya que muchas comunidades simplemente no tienen acceso a especialistas y expertos en el cuidado de la AME.</p> <p>Estas recomendaciones del consenso de normas son para su consideración general y no deben considerarse requisitos absolutos para el cuidado.</p>
----------------------------------	---	---	---	---

<p>(Departamento educación Gobierno Vasco, 2020)</p> <p>“Propuestas inclusivas para intervención con alumnado con neae”</p>	<p>Alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo (NEAE)</p>	<p>Revisión bibliográfica para conocer orientaciones para abordar la atención a la diversidad y a las necesidades específicas de apoyo.</p>	<p>Se incluye una breve descripción de las características, las dificultades y capacidades de cada colectivo que integra al alumnado con NEAE y de las necesidades que presentan.</p>	<p>La información disponible en las páginas web de las Consejerías o Departamentos de Educación de las Comunidades Autónomas (CC. AA) es muy desigual.</p>
--	---	---	---	--

<p>“Protocolos de enfermería escolar”</p>	<p>Niños y niñas en edad escolar</p>	<p>Se realizó una revisión bibliográfica con el propósito de realizar protocolos específicos de Enfermería Escolar, como herramienta de actuación para enfermeras y enfermeros escolares.</p>	<p>Los 12 protocolos de Enfermería Escolar incluidos son:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Material básico en el consultorio de enfermería en las escuelas ordinarias 2. Material básico en el consultorio de enfermería en las escuelas de educación infantil 3. Material básico en el consultorio de enfermería en las escuelas de educación especial 4. Historia clínica escolar:
--	--------------------------------------	---	---

			<p>autorizaciones y otros documentos de registro de la salud del alumno/a</p> <p>5. Valoración de enfermería para el alumnado de la escuela ordinaria y de educación especial.</p> <p>6. Valoración de los patrones funcionales de salud en los institutos (ESO, bachillerato y ciclos formativos)</p> <p>7. Constantes vitales en niños y adolescentes.</p>
--	--	--	--

			<p>8. Botiquín básico de urgencias en el colegio</p> <p>9. Mantenimiento y custodia del medicamento</p> <p>10. Mochila básica de urgencias para salidas escolares.</p> <p>11. Administración de paracetamol e ibuprofeno</p> <p>12. Información biográfica del alumno/a, y su entorno familiar-social</p>
--	--	--	---

<p>“Choosing Life with Spinal Muscular Atrophy Type 1”</p>	<p>Paciente con AME tipo 1</p>	<p>Se describe la experiencia de una paciente con AME, la autora de este artículo es la madre donde explica el proceso de diagnóstico y tratamiento llevados a cabo en su hija.</p>	<p>Tras la administración del fármaco Nusinersen puede mover sus extremidades, sentarse con apoyo y balbucear.</p> <p>Sin embargo, depende de la ventilación no invasiva y se alimenta a través de un tubo de gastrostomía.</p>	<p>El tratamiento innovador Nusinersen ha salvado la vida de esta paciente.</p>
---	--------------------------------	---	---	---

<p>(Spinal Muscular Atrophy UK, Cure SMA, AME Europe Muscular, Dystrophy UK, TREAT-NMD Alliance, 2017)</p> <p>“Guía sobre los estándares Internacionales de 2017 sobre Cuidados para la AME”</p>	<p>Adultos y jóvenes con AME, padres y cuidadores de niños con AME</p>	<p>Un grupo de expertos realizó la revisión sistemática de publicaciones científicas, ensayos y opiniones de especialistas de todo el mundo sobre qué cuidados y atenciones eran los óptimos para la AME.</p> <p>Tras esto publicaron dos artículos científicos (Diagnóstico y manejo de la atrofia muscular espinal: Parte 1/Parte 2) que actualizaban esta guía.</p>	<p>Esta guía está dividida en los siguientes capítulos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Genética y diagnóstico • Fisioterapia y rehabilitación • Manejo ortopédico • Nutrición, crecimiento y salud ósea • Respiración (cuidados pulmonares y respiratorios) • Otros órganos y sistemas • Medicación 	<p>Esta enfermedad afecta a cada persona de manera diferente, por lo tanto, no todas las opciones de cuidado y tratamiento descritas en estas pueden ser apropiadas para cada individuo.</p> <p>Los dos aspectos clave a tener en cuenta para la atención y el manejo son la clasificación clínica (tipo AME) y qué hitos físicos ha alcanzado.</p>
---	--	--	--	---

- Cuidados de emergencia
- Anestésicos
- Administración de nuevos tratamientos para AME
- Ética y opciones

Para simplificarla se ha utilizado a lo largo de la misma la siguiente clasificación:
No sedestadores - aquellos que no pueden sentarse
Sedestadores - aquellos que son capaces de sentarse, pero no caminar

			<p>Caminantes - aquellos que son capaces de caminar.</p>	
--	--	--	--	--

Tabla 8. Características de los artículos incluidos en la revisión.

6. DISCUSIÓN

Una vez expuestos los resultados en el anterior apartado, se procede a discutir los datos obtenidos.

El objetivo principal de este trabajo era evidenciar el impacto de los cuidados enfermeros en el ámbito escolar en niños con AME. Seguidamente se pretende describir prácticas enfermeras, a partir del conocimiento de las necesidades de cuidados de los niños con AME en el ámbito escolar. Además, de justificar la necesidad de profesionales de la salud dentro del sistema educativo, para que se de asistencia sanitaria a los niños, con atención especial a los que padecen enfermedades crónicas.

Pues en la actualidad si existen protocolos de enfermería escolar, pero estos protocolos se limitan a unos temas concretos, y entre ellos no se encuentra el tema a tratar en este trabajo. Actualmente, las patologías infantiles más tratadas en el ámbito escolar por la comunidad científica son el asma, la diabetes, TDAH (trastorno por déficit de atención e hiperactividad), trastorno del espectro autista, obesidad infantil, etc, las cuales están cada vez más presentes en la población infantil. También podemos encontrar gran cantidad de información sobre las tareas y objetivos que ha de llevar a cabo la enfermera escolar, sin embargo, en España no se ha logrado implantar esta figura en los colegios, a pesar de conocerse todos los beneficios que aportaría en la educación y salud de los niños. Por el contrario, no existen protocolos que guíen paso a paso la asistencia de enfermedades poco comunes, pero sí de gran gravedad, como es la atrofia espinal muscular, y cuando la información que se pretende obtener es en un ámbito distinto al hospitalario resulta mucho más complicado.

Debido a la falta de formación e información para los profesionales enfermeros/as escolares que trabajan con niños con “enfermedades poco comunes” su trabajo resulta mucho más complicado y el abordaje integral de la enfermedad no es llevado a cabo, por lo que la escolaridad normal de estos niños resulta casi imposible.

Las guías que más se aproximan al objetivo principal del trabajo, las hemos encontrado en los siguientes documentos:

En el documento propuestas inclusivas para la intervención con el alumnado con neae elaborado por el gobierno vasco encontramos diferentes orientaciones para dar respuesta educativa al alumnado con discapacidad motora. Aun así, al ser un documento en el que se abordan otras discapacidades la información es escasa, y dentro del apartado de discapacidad motora las necesidades se abordan de forma general, y es necesario conocer el diagnóstico preciso de los alumnos. En este no se trata la AME concretamente, por lo que las orientaciones tampoco son específicas. Además, está más enfocado a la labor de otros profesionales como son los tutores o fisioterapeutas que a la del enfermero/a escolar.

En la Fundación Atrofia Muscular Espinal encontramos diferentes documentos y recursos específicos de la AME. Hemos consultado la Declaración de Consenso de Normas para el Cuidado de la Atrofia Muscular Espinal, se trata de un resumen del texto completo del Consenso de Normas, el cual se publicó en agosto de 2007 en el Journal of Child Neurology y se puede encontrar en la página Web de la revista médica. Este se ha creado con el fin de servir de guía tanto para profesionales sanitarios como para familiares. El contenido del documento se basa en:

- Confirmación del diagnóstico de AME
- Manejo de la respiración
- Manejo de la alimentación y nutrición
- Manejo del movimiento y las actividades diarias
- Preparación para las enfermedades

Otro de los documentos consultados es el de opciones para los cuidados, en él se proponen diferentes opciones de cuidados relacionados con el sistema respiratorio, gastrointestinal/Nutrición y paliativos. A pesar de ser recomendaciones útiles para el personal sanitario, no están enfocadas al cuidado enfermero, sino más bien, a médicos.

La guía sobre los estándares Internacionales de 2017 sobre Cuidados para la AME, trata sobre los estándares de atención aplicables a la forma más común de atrofia muscular espinal, y resulta recomendable tenerla a mano al tratar con personas con esta enfermedad. A pesar de ser una guía útil, la última actualización se realizó en 2016 y son evidentes los avances y cambios en las prácticas de atención y manejo desde entonces, por lo que deberían de ser más actuales y precisas las recomendaciones.

A partir de esta se desarrollaron dos artículos científicos:

Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care

Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics

Algo que en sí parece coincidir en muchos de los artículos científicos y documentos oficiales encontrados es la exclusión escolar que sufren los niños con discapacidades como en este caso es la AME, a pesar de los intentos ya realizados de cambiar esta situación, mediante la construcción legal de la inclusión educativa en España.

El estudio “Alumnado con discapacidad y educación exclusiva en España” habla del derecho al acceso a la escolarización inclusiva y en igualdad de condiciones, con los apoyos necesarios y en las mismas aulas que el resto de los niños y niñas, para las personas con discapacidad, y así es contemplado en la Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad (CDPD), firmada, ratificada y vigente en España desde 2008. Sin embargo, este proceso de inclusión educativa, está encontrando numerosas dificultades, tras el análisis realizado se observa:

- Una de las dificultades principales es la falta de personal cualificado (enfermero/a escolar dentro de este grupo).

- El marco legislativo español esta muy descentralizado en lo relacionado con el sistema de enseñanza, pues cada comunidad autónoma cuenta con ley de educación propia. Es por esto que el análisis de cifras se realiza por comunidades a lo largo de todo el artículo.

- Financiación insuficiente para recursos personales, tecnológicos, materiales...

- La falta de un marco de actuaciones concretas.

Todos los problemas encontrados han impedido el cumplimiento de lo acordado en la normativa vigente, pues las estadísticas muestran una brecha entre el nivel educativo de la población con y sin discapacidad de la misma edad, siendo especialmente llamativo un porcentaje de analfabetismo significativamente más alto que en la población general, así como un nivel de estudios inferior.

En el artículo “Impact of growing up with somatic long-term health challenges on school completion, NEET status and disability pension: a population-based longitudinal study”, el cual compara el impacto de los problemas de salud somáticos a largo plazo en la adolescencia en la finalización de la escuela secundaria superior, el empleo o la formación entre dos grupos de jóvenes uno de ellos sin problemas de salud a largo plazo y el otro con diagnósticos de enfermedad se observan grandes diferencias. Pues en este se observan las dificultades de las personas con AME a la hora de completar sus estudios. En este mismo artículo no solo se observa la discriminación en la educación, sino también en el empleo, ya que las probabilidades de ser NINI a los 21 años son mayores en enfermos que en sanos lo cual es consecuencia directa de lo que se ha mencionado con anterioridad, unas menores probabilidades de que adultos jóvenes enfermos completen sus estudios. A causa de estos resultados se resalta la necesidad de medidas preventivas, en adultos jóvenes con AME. Por lo tanto, lo que se sugiere aquí es una

planificación para que todas las personas puedan asistir al colegio con normalidad independientemente de sus problemas de salud.

Por otro lado, en el artículo “Anxiety and depression in school-age patients with spinal muscular atrophy: a cross-sectional study” los resultados muestran una alta prevalencia de ansiedad y depresión en pacientes con AME en edad escolar en China. En este los posibles objetivos que se plantean para la mejora de la salud mental de los niños que padecen AME también están relacionado con el mantenimiento de la escolaridad normal.

En otro artículo donde también se evidencia el fuerte impacto de la enfermedad es en el “The Cure SMA Membership Surveys: Highlights of Key Demographic and Clinical Characteristics of Individuals with Spinal Muscular Atrophy” en el cual se observa la pérdida de productividad de las personas afectadas, ya que los resultados muestran una proporción notable de niños con AME que no asistían a la escuela, por otro lado, gran parte de los adultos jóvenes con AME no tenían empleo.

Otro de los motivos de peso, por los que se ha de escolarizar con normalidad a los niños con AME, sería la no asociación de la discapacidad motora con dificultades o retrasos del desarrollo y de la inteligencia. El artículo “Tratamiento, rehabilitación y manejo global de las enfermedades neuromusculares” se hace referencia a esto, dice que se ha demostrado que los niños y adolescentes con AME tienen un nivel de inteligencia óptimo. Pues la atrofia muscular espinal es una discapacidad motora que no afecta el nivel cognitivo de las personas que la padecen.

De acuerdo con los diferentes artículos mencionados, resulta de gran importancia fortalecer el apoyo escolar en niños con AME, por lo que existe una gran necesidad de disponer de guías de cuidados en el ámbito escolar, no desarrolladas hasta el momento.

6.1 CUIDADOS

El documento Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care expone que el mejor cuidado requiere de la ayuda de especialistas en diversas áreas de la salud. Cualquier persona diagnosticada con AME debe ser referida a una clínica neuromuscular especializada, y a otras unidades especializadas relevantes para su caso. Estas pueden incluir especialistas en:

Respiración (cuidado respiratorio)

Nutrición (gastroenterología y dietética)

Huesos y músculos (cuidado ortopédico)

Rehabilitación (Rehabilitadores, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales)

Las familias y los adultos afectados por AME también deben recibir asesoramiento genético.

6.1.1 Escalas

El enfermero/a escolar puede emplear escalas de medición de la capacidad funcional del alumno para así tomar medidas terapéuticas y anticiparse a los problemas. Para valorar la capacidad funcional de la de la AME, existen diversas escalas como la *Egen Klassifikation* o la *Hammersmith*, entre muchas otras, algunas de ellas expuestas en el apartado anexos. En los artículos “Evolución de la capacidad funcional valorada con la escala *Egen Klassifikation* en personas afectas de atrofia muscular espinal o distrofia muscular de Duchenne de la población española: estudio longitudinal de tres años” y “Escala de valoración funcional de Hammersmith para niños con atrofia muscular espinal. Validación de la versión española” se presentan estas dos escalas que han sido empleadas para estudiar los cambios de la capacidad funcional de pacientes con AME.

6.1.2 Urgencias

El manejo de situaciones de urgencia provocadas por patología neuromuscular como la AME no es frecuente en la práctica clínica, es por eso, que se deben tener en cuenta protocolos que guíen la actuación de los profesionales enfermeros. En el artículo “Enfermedades neuromusculares catastróficas” se desarrollan las actuaciones a realizar en caso de IRA provocada por la debilidad motora aguda (motivo principal de urgencia neuromuscular. Lo englobado en este artículo resulta mucho más complejo de lo que debería realizar el enfermero/a escolar, pero puede servir de guía para su trabajo en caso de urgencia.

No hay ninguna fuente en el documento actual. Entre los objetivos se encontraba describir los cuidados enfermeros para la AME a través de la revisión de documentos ya elaborados, como ha resultado imposible encontrar un documento que describiera los cuidados pertinentes realizados únicamente por enfermería, he escogido diferentes artículos y he elaborado yo misma las principales pautas a seguir a partir de estos.

➤ Soporte nutricional

De acuerdo con Bosetti et al. enfermería seguirá las siguientes pautas para el cuidado nutricional:

- Estimar las necesidades energéticas de forma correcta y precisa, con el fin de asegurar un soporte nutricional adecuado para estos pacientes, ya que es crucial debido al riesgo de desnutrición o sobrenutrición

- Vigilancia glucemias ya que, en la AME1, como en todas las enfermedades neurodegenerativas, se puede observar una mayor tendencia a desarrollar hipoglucemias durante las fases de ayuno.

- Debe tenerse en cuenta la ventilación que llevan para evitar la desnutrición en niños no ventilados o, por el contrario, sin aportar a un niño ventilado un aporte energético superior al necesario

- Técnica de la evaluación de la apertura de la boca, ayuda a a identificar a los pacientes con mayor riesgo de aspiración y dificultades de alimentación que llevan nutrición enteral por sonda.

- Supervisión dieta equilibrada y adecuada a sus necesidades, prestando atención a la hidratación.

- Ayuda y supervisión en las comidas.

- Manejo del estreñimiento crónico.

- Administración medicación y vitaminas.

Además, la Fundación Atrofia Muscular Espinal dispone de un documento con información básica sobre la nutrición para fomentar la salud y el crecimiento en la AME, este puede servir como elemento clave de consulta para el enfermero/a escolar.

➤ Manejo respiratorio

Según Aravena, S. et al. Las medidas de soporte respiratorio muscular son el conjunto de técnicas y dispositivos que asisten la inspiración y espiración, ya sea mediante la aplicación de manera mecánica o manual de fuerzas sobre la superficie externa del cuerpo o mediante cambios intermitentes en la vía aérea.



Figura 4. Técnicas de higiene bronquial en enfermedades neuromusculares

- Cambios posturales sistemáticos
- Readecuar silla de ruedas, sobre todo asiento y respaldo.

- Evaluar el riesgo de broncoaspiración por presencia de náuseas y vómitos
- Evaluar la función respiratoria
- Administración medicación

La Fundación Atrofia Muscular Espinal dispone de un documento con información básica sobre la respiración informando sobre cuidados respiratorios para niños con AME, este puede servir como elemento clave de consulta para el enfermero/a escolar.

➤ Salud mental

El cuidado de la salud mental es realmente importante, pues ya se ha mencionado con anterioridad el impacto de la AME en la salud mental de las personas que la padecen, pues esto se observó en el estudio realizado en China que medía la ansiedad y depresión de estos.

Pero esto no solo ha de tenerse en cuenta con los pacientes sino también, en el artículo “Choosing Life with Spinal Muscular Atrophy Type 1” se expone la necesidad de cuidar también de la salud mental de los familiares que padecen la enfermedad, pues la situación que han de afrontar al recibir la noticia del diagnóstico resulta devastadora para su salud mental. Pues la AME es planteada como una enfermedad sin cura, la cual acaba con la vida de la persona que la padece en poco tiempo, por lo que este fatal diagnóstico da un giro en la vida de los afectados.

La Asociación Científica Española de Enfermería y Salud Escolar (ACEESE) y la Associació Catalana d’Infermeria i Salut Escolar (ACISE), por su parte también redactó una serie de protocolos de enfermería escolar donde se incluye diferente información relacionada con la enfermería escolar. Esto nos serviría de ayuda para la elaboración de una guía de cuidados, aun así, estos protocolos no se ajustan al objetivo principal de este trabajo. La información que nos puede resultar útil se encuentra en el anexo 10.

Expuesta la discusión, se procede a redactar las limitaciones del estudio.

Limitaciones del estudio

En el presente estudio, donde el objetivo principal era evidenciar el impacto de los cuidados enfermeros en el ámbito escolar en niños con AME he encontrado algunas limitaciones:

El principal problema con el que me he encontrado para la realización de los objetivos ha sido la bibliografía pues ha sido de gran complejidad encontrar artículos científicos que fueran fiables y que a la vez se centraran en el tema que queríamos tratar en el estudio.

Debido a la falta de artículos científicos que se ajustarán por completo al tema de estudio, se decidió incluir algunas publicaciones no científicas pero que considerábamos fiables al provenir de fuentes validadas.

Otra de las mayores limitaciones que encontramos fue una vez elegida la escasa bibliografía que formaría parte del estudio. Esta bibliografía escogida era o bien protocolos generales o bien no se centraban en los enfermeros/as y su gran labor en la asistencia a estos eventos, sino que dirigían la asistencia sanitaria en general, cosa que no era completamente de nuestro interés ya que lo que se buscaba eran protocolos de actuación esencialmente para enfermeros/as.

Es posible que se estén desarrollando más protocolos, guías o recomendaciones, pero que no estén publicadas o insertas en web, por encontrarse aún en revisión por la comunidad científica. Pues esta posibilidad, se debe a que tanto el tema de enfermería escolar, la escolarización inclusiva, las enfermedades raras y la investigación de la AME se encuentran en la actualidad en un periodo de transición donde se están logrando grandes avances y cada día son más los hallazgos e información disponibles. Por lo que sería interesante en un futuro realizar un estudio mayor acerca de esto y así acceder a nueva información.

Por último, el tiempo ha sido un factor limitante dado que los plazos de las entregas del trabajo debían cumplirse estrictamente y es este en concreto, dada la falta de bibliografía, hubiera sido interesante poder ampliar el plazo de búsqueda bibliográfica.

7. CONCLUSIONES

- No se encuentran en los documentos evidencias que determinen las competencias o intervenciones de enfermería concretas para la realización de los cuidados en niños con AME, centrándose específicamente en el ámbito escolar, si no guías que sirven como base para la creación de futuros protocolos más concretos, las cuales aportan información sobre la enfermedad la cual es desconocida por gran parte de la población y orientan las tareas de enfermeros escolares.

- Las necesidades de cuidados varían según el tipo de AME, siendo mayores en los niños que padecen AME tipo 1, los cuales requieren vigilancia continua por profesionales. Los principales cuidados enfermeros serían: Manejo respiratorio, vigilancia nutricional, administración de medicación y manejo del movimiento y actividades.

- A partir de todo lo expuesto a lo largo del trabajo se evidencia gran necesidad de la incorporación de enfermeros escolares, tanto en escuelas ordinarias como en las de educación especial.

Como conclusión general, afirmamos que los cuidados enfermeros en el ámbito escolar en niños con AME tienen un fuerte impacto en la enfermedad. Pues sin estos queda demostrado que es imposible mantener la escolaridad normal, lo que empeora el curso de la patología, sobre todo a nivel de salud mental. A pesar de tener un nivel de inteligencia óptimo, debido a la falta de enfermeros escolares en España se observan desigualdades en educación entre niños sanos y niños con AME.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Bosetti, A., Calcaterra, V., Corsello, A., Dilillo, D., Fabiano, V., Francavilla, R., Govoni, A., Indrio, F., Mandelli, A., Scatigno, L., Pascuzzi, M.C., Pelizzo, G., Verduci, E., Vizzuso, S. y Zuccotti Gian Vincenzo (2021). Nutritional, Gastrointestinal and Endo-Metabolic Challenges in the Management of Children with Spinal Muscular Atrophy Type 1. *Nutrients*. v. 13 (7) Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8308588/>
2. Didonato, C. J., Meriney, S.D., Ojala K.S. y Reedich E.J. (2021) In Search of a Cure: The Development of Therapeutics to Alter the Progression of Spinal Muscular Atrophy. *Brain Science*. v. 11(2) Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7915832/>
3. Aguenouz, M., Angelucci, S., Bianchi, L., Bini, L., Ciranni, A., Gitto, E., Giuseppe, F., Messina, S., Oteri, R., Polito, F., Sframeli, M., Vantaggiato, L., Versaci, A., Vita G.L. y Vita. G (2021) Nusinersen Modulates Proteomics Profiles of Cerebrospinal Fluid in Spinal Muscular Atrophy Type 1 Patients. *International Journal of Molecular Sciences*. v.22(9) Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8122268/>
4. Connolly, A., Crawford, T. H., Darras, B., Day, J., Finkel, R., Glascock, J., Haidet-Phillips, A., Howell, R.R., Jarecki, J., Kerr, D., Klinger, K., Kuntz, N., Prior, T., Sampson, J. y Shieh, P.B., (2018). Treatment Algorithm for Infants Diagnosed with Spinal Muscular Atrophy through Newborn Screening. *Journal of neuromuscular diseases* v.5 (2) 145-158. Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6004919/>
5. Aravena, S., Bersuno, C., Galeano, S., Giménez, G., Guillen, S., Gutierrez, M., Herrero, M. V., Kakisu, H., Manresa, A.L., Morales, J.C., Morales, P., Moscosu, G., Núñez, D., Oviedo, V., Prado, F., Pinchack, C., Pronello, D., Salinas, P Y Valdebenito, C (junio 2021) Recomendaciones para el manejo respiratorio de los pacientes con atrofia muscular espinal. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 92(1), Recuperado de: <https://dx.doi.org/10.31134/ap.92.1.9>
6. Brekke, I., Dahl, E., Helseth, S. y Rasalingam A(2021) Impact of growing up with somatic long-term health challenges on school completion, NEET status and disability pension: a population-based longitudinal study. NIH pubmed. Recuperado de: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33726730/>
7. Chen, J., Feng, Y., Hong, Y., Ma, Y., Mao, S., Yao, M., Yuan C., Zhang, Y y Xia Y(septiembre 2021) Anxiety and depression in school-age patients with spinal muscular atrophy: a cross-sectional study. NIH pubmed. Recuperado de: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34503559/>
8. Amirav, I., Lavie, M., Nisnkorn, H., y Sagi, L (2020) Choosing Life with Spinal Muscular Atrophy Type 1.37(5):1708-1713. Recuperado de: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32306245>
9. Mary P, Servais L, Vialle R. (2018) Neuromuscular diseases: Diagnosis and management. *Orthop Traumatol Surg Res*;104. Recuperado de: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29196274/>
10. Belter, L., Cruz, R., Hall, SA., Jarecki, J., Johnson, NB., Jones, CC., O'Brien, S., O'Toole, CM., Paradis, AD. y Reyna, SP. (2021) The Cure SMA Membership Surveys: Highlights of Key Demographic and Clinical Characteristics of Individuals with Spinal Muscular Atrophy. *J Neuromuscul Dis*. Recuperado de: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33104036/>
11. Bagur-Calafat, C., Fagoaga, J., Girabent-Farrés, M y Steffensen, B., (2015) Evolución de la capacidad funcional valorada con la escala *Egen Klassifikation* en personas afectas

- de atrofia muscular espinal o distrofia muscular de Duchenne de la población española: estudio longitudinal de tres años. *Revista de Neurología* 2015;61(8): **344-348**. Recuperado de: <https://www.medes.com/Public/ResumePublication.aspx?idmedes=107153>
12. Fagoaga, J., Febrer, A., Medina-Cantillo, J., Rodríguez, N, y Tizzano, E., y Vigo, M(2011) Escala de valoración funcional de Hammersmith para niños con atrofia muscular espinal. Validación de la versión española. *Revista de Neurología* 2011;53(11): **657-663**. Recuperado de: <https://www.medes.com/Public/ResumePublication.aspx?idmedes=70854>
 13. Pérez, V., (2016) Definición de autosoma. *ON salus*. Recuperado de: <https://www.onsalus.com/definicion-de-autosoma-18708.html>
 14. (2021). Atrofia muscular espinal. *MedlinePlus*. Recuperado de: <https://medlineplus.gov/spanish/spinalmuscularatrophy.html>
 15. Atrofia muscular espinal (2018). Recuperado de: https://www.biogen.com.es/es_ES/about.html
 16. Muñoz J.L Enfermedades neuromusculares catastróficas (2010) Unidad ELA-Neuromuscular, Servicio de Neurología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España. *Neurología*. 25(Supl 1):37-45 Recuperado de: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-pdf-S0213485310700499>
 17. Barros, G., Moreira, I., Ríos R.,(2018) Tratamiento – rehabilitación y manejo global de las enfermedades neuromusculares, *Revista Médica Clínica Las Condes*. Volume 29, Issue 5, Pages 560-569. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864018301032>
 18. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, Kirschner J, Iannaccone ST, Crawford TO, Woods S, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, Mazzone ES, Vitale M, Snyder B, Quijano-Roy S, Bertini E, Davis RH, Qian Y, Sejersen T; SMA Care group. (2018) Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscular Disorders*, 28 (2):103-115. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896617312841>
 19. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, Kirschner J, Iannaccone ST, Crawford TO, Woods S, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, Mazzone ES, Vitale M, Snyder B, Quijano-Roy S, Bertini E, Davis RH, Qian Y, Sejersen T; SMA Care group. (2018) Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. *Neuromuscul Disord*. 28(3):197-207. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0960896617312907>
 20. (2021) Declaración de Consenso de Normas para el Cuidado de la Atrofia Muscular Espinal. *FundAME*. Recuperado de: <https://www.fundame.net/sobre-ame/tipos-y-cuidados.html>
 21. Pillou J.F., (2013) Cromosomas homólogos. Recuperado de: <https://salud.ccm.net/faq/15257-cromosomas-homologos-definicion>
 22. Álvarez, T., Eguilaz, Fanlo M., Moreno, S.,. (2018) La enfermería escolar: un recurso necesario para la comunidad educativa. *Context Educ Rev Educ*.;22(22):165. Recuperado de:<https://doi.org/10.2147/JMDH.S71030>
 23. (2022) ¿Qué es la astrogliosis? *Spiegato* Recuperado de: <https://spiegato.com/es/que-es-la-astrogliosis>

24. Integración social de los minusválidos. Ley 13/1982 de 7 de abril. Boletín Oficial del Estado, no 103, (30-04-1982). Recuperado de: <https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-1982-9983>
25. González N. y López N., (2012) Antecedentes históricos y perfil de la enfermera escolar. *Enfermería escolar*15(7): 50-54. Recuperado de: <https://amece.es/images/1.antecedentes.pdf>
26. Vitoria-Gasteiz, (2020) Propuestas inclusivas para intervención con alumnado con neae. Recuperado de: https://sid-inico.usal.es/wpcontent/uploads/2021/03/propuestas_inclusivas_para_intervencion_con_alumando_con_neae.pdf
27. Jiménez, A., (2019) Alumnado con discapacidad y educación inclusiva en España. Observatorio estatal de la discapacidad. Recuperado de: <https://sid-inico.usal.es/wp-content/uploads/2020/07/OED-ALUMNADO-CON-DISCAPACIDAD.pdf>
28. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, Aloysius A, Morrison L, Main M, Crawford TO, Trela A, all participants of the International Conference on SMA Standard of Care; (2007) Consensus Statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* Aug;22(8):1027-49. Recuperado de: <http://www.infocoponline.es/pdf/Guide-to-the-2017-International-Standards-of-Care-for-SMA.pdf>
29. Martín, E., Muñoz, Y., Echeita, R. Y Palomo, R., El papel de los Centros de Educación Especial en el proceso hacia sistemas educativos más inclusivos. Cuatro estudios de casos: Newham (UK), New Brunswick (Canadá), Italia y Portugal. Recuperado de: <https://sid-inico.usal.es/documentacion/el-papel-de-los-centros-de-educacion-especial-en-el-proceso-hacia-sistemas-educativos-mas-inclusivos/>

9. ANEXOS

Se realiza estas entrevistas a la madre, tutora y enfermera de Carla (niña que padece AME tipo 1) de elaboración propia para poder resolver muchas de las dudas acerca de las acciones llevadas a cabo durante el horario escolar. Por último, la madre resuelve las siguientes escalas que responden al estado de la niña.

9.1 ENTREVISTA MADRE CARLA

¿Qué intervenciones lleva a cabo la enfermera con tu hija?

Debido a su problema de falta de fuerza muscular esto provoca que en ocasiones no gestione bien las secreciones. Se le acumula moco y hay que hacer una acofasis para ayudarle a sacar el moco, a veces se le hace un tapón en el que hay que hacer una aspiración e incluso a veces necesita oxígeno. Todo esto lo tiene en el colegio, por lo tanto, la enfermera escolar lo que hace es atenderla en estos casos, en el cuarto de enfermería donde tiene una camilla, coloca a la niña y le realiza la intervención necesaria.

Nebulizaciones si es necesario con el nebulizador que lleva siempre consigo en la mochila con atrovent, ventolin y suero.

A causa de la disfagia en el momento del almuerzo le da de comer para evitar broncoaspiración, tos o atragantamiento y si ocurre actúa contra estas.

¿Carla, lleva escolarizada desde los 3 años?

Si, se matriculó a los 3 años, pero en ese momento estaba muy grave y se encontraba en constante ingreso domiciliario o hospitalario. En la primera reunión avisé de que no creía que pudiera asistir al colegio en todo el curso, debido a su estado de salud.

Además, el neumólogo había hecho un informe en el que era necesario tener aparatos respiratorios y servicio de enfermería y la consellería de educación y sanidad no se ponían de acuerdo, y hasta el año siguiente no se consiguió disponer de una enfermera para Carla.

Por lo tanto, su primera vez que fue al colegio fue a los 4 años.

¿Siempre ha asistido al Ceip Castalia (actual centro escolar)?

Sí, siempre ha asistido a este, ya que era la única opción debido a que en Castellón es el único colegio para motoricos, este es el centro más adaptado para ella, pero aun así como he dicho anteriormente no disponía de servicio de enfermería y hasta que no estuvo la enfermera no pudo asistir.

¿Desde qué inicio la escolarización ha estado acompañada por una enfermera?

Sí, ya que es necesario.

¿Cómo conseguís tener una enfermera para 1 sola niña?

Antes de escolarizarla fui a la Conselleria de educación, a la de sanidad y a la gerencia del hospital General de Castellón con el informe del neumólogo en numerosas ocasiones tras un año y medio sin conseguir nada, cuando empieza el curso escolar de 4 años y seguían sin ponerse de acuerdo dije que me daban una solución o me movería en redes sociales, prensa o lo que fuera para que el caso se hiciera viral en toda España.

¿Qué supone para ti el que Carla se encuentre acompañada por una profesional de la salud durante la jornada escolar?

Tranquilidad, de no ser así no se si yo me movería de la puerta del colegio, porque el problema de mi hija es puntual pero cuando ocurre hay que actuar de manera inmediata.

No se puede esperar a llevarla al centro de salud o hospital, porque del colegio a estos no da tiempo a trasladarla.

En caso de llamar al 112 al no ser un equipo pediátrico no saben cómo actuar (esto me ha ocurrido).

¿Qué relación estableces con la enfermera escolar? ¿Contacta contigo para informarte de todo?

Sí, porque ella es la que veo a la salida y entrada del colegio, por lo tanto me informa a diario de lo ocurrido durante el día.

¿Consideras que debería formarse más a las enfermeras escolares?

Sí, mi hija tiene una enfermera escolar en exclusiva que me van mandando de bolsa, durante todo el curso escolar van cambiándola, durante el primer día de trabajo de la enfermera soy yo la que le explica el manejo de los aparatos, algunas conocen el aspirador de secreciones

y otras no depende de donde hayan trabajado, luego está el aparato cofasis que es un aparato domiciliario no está ni en los centros médicos ni hospitales y también soy yo la que les explica cómo funciona.

Fuera del caso concreto de mi hija, considero que debería haber enfermeras escolares bien formadas y no es necesario una enfermera en exclusiva para mi hija, ya que hay otros alumnos en el centro con enfermedades crónicas los cuales no son atendidos por ningún profesional de la salud, y al igual que mi hija lo necesitan. Debería de tener los informes médicos de todos estos niños y a partir de esto trabajar con ellos también, independientemente de su gravedad, conociendo bien sus funciones y llevando un control.

Sin una enfermera que le acompañara, ¿Los niños con AME tipo1 podrían asistir al colegio?

Este caso se da muchísimo en toda España y hay padres que no tienen tanto tiempo o tanta fuerza como he tenido yo para pelear por el servicio de enfermería en el colegio, por lo tanto, hay niños con AME tipo 1 sin escolarizar a causa de no disponer de este servicio.

Debido que hasta los 6 años no es obligatoria la escolarización y la esperanza máxima de vida de estos niños es de 7 años, no se han dado casos hasta el momento de escolaridad obligatoria. De ahora en adelante, que ha aumentado la esperanza de vida de estos niños gracias a los ensayos realizados en España esto cambiará.

Otros asisten sin enfermera escolar, pero ellos están por los alrededores del colegio por miedo a que se fatiguen y no haya nadie que les pueda asistir

Este es un problema vergonzoso.

¿Por qué la necesidad de una enfermera para los niños con AME (casos más graves) durante toda su jornada escolar?

Mi hija para ser un AME tipo 1 está bastante bien, pero la mayoría de los niños que la padecen llevan traqueotomía y botón gástrico.

Si no hay una enfermera escolar quién le da el almuerzo por el botón o quién realiza la aspiración en la traqueotomía.

Esta es una necesidad urgente para niños con AME tipo 1.

¿En qué otros casos consideras que es necesario disponer de una enfermera escolar? ¿Porqué?

Considero que disponer de una enfermera escolar es algo necesario en todos los centros, ya que no solo hay problemas crónicos de salud graves, siempre hay un niño con diabetes, asma u otras patologías comunes crónicas.

Y si no los hay es porque no hay inclusión, dedican un centro de referencia como colegio especial, adaptado para motoricos como es el caso de mi hija, en lugar de adaptarlos a un centro ordinario en su barrio, en su zona. Por lo tanto, eso es exclusión, y si se pusieran enfermeras escolares en todos los centros ordinarios esto no ocurriría y todos los niños podrían asistir al centro que quisieran elegir sus padres.

Otro tema el enfermero escolar puede jugar un papel fundamental no solo en las enfermedades, sino también en los programas de educación para la salud, que cada día hacen más falta. Un ejemplo puede ser el fomento de la buena alimentación, ya que hay un consumo excesivo de azúcares y grasas en la población infantil y esto ha provocado la obesidad infantil.

Podrían ponerse las vacunas en los centros escolares y así se descongestionaría atención primaria.

En el tiempo que sobrara podrían tener un despacho donde tele trabajaran o realizarán diferentes tareas por teléfono como dar citas, etc. Como he mencionado con anterioridad, en el caso de mi hija no necesita estar en el aula todo el rato podría dedicarse a realizar otras funciones de enfermera escolar con el resto de niños y jugaría así un papel fundamental.

Del 1 al 10 ¿cuánto crees que debe mejorar/evolucionar la enfermería escolar? ¿qué es lo que debería de cambiar?

Debe evolucionar un 10, es decir, debe mejorar aún mucho en todos los aspectos. Ya que es muy necesario este papel en los centros escolares, para impartir una buena educación es necesaria la salud como base principal.

El principal cambio debería ser una buena coordinación por parte de consellería de educación y sanidad, y que de una vez por todas abarcarán este tema. Así con la instauración de la enfermera escolar en todos los centros ordinarios empezar a realizarse visitas enfermeras en los colegios, vacunación, EPS, administración de medicación, control de niños enfermos crónicos, etc.

¿Consideras necesario una especialización de enfermería escolar?

Por supuesto, al igual que otras especializaciones de enfermería, se debe formar a los enfermeros escolares, dándoles información de lo que deben y no deben de hacer y cómo realizar sus tareas.

Crees que, si se formara más a los enfermeros escolares, ¿Los niños afectados por la AME tipo 1 tendrían ciertos beneficios? ¿Qué mejoras crees que se observarían?

Como he explicado anteriormente el beneficio principal sería que podrían asistir al colegio desde los 3 años. Los niños necesitan asistir al colegio para su desarrollo normal, ya que si no es así esto juega un papel importante en la salud mental de estos. Por lo tanto, esto es urgente para ellos.

¿Crees que tiene un papel importante la enfermera en la integración/inclusión de Carla? ¿Porque?

En mi opinión, la enfermera no tiene ni que incluir ni integrar, tiene que hacer un servicio de enfermería en exclusiva. Pero indirectamente que exista enfermero/a si que la incluye, porque gracias a la enfermera escolar puede asistir al colegio y esto si que la incluye.

En el caso de mi hija hay una ley o norma, que no permite a la enfermera escolar salir del colegio, por lo tanto, cuando hay una excursión mi hija no puede ir, ahí hay una exclusión.

Otro tema, cuando la enfermera se pone enfermera, mi hija no puede asistir al colegio, esto también es discriminación/ exclusión.

Aspectos positivos y negativos de la enfermera escolar

Los positivos son todos:

-Existiría la inclusión y la integración si hubiera enfermera escolar en todos los centros, porque así podríamos llevar a nuestros hijos al colegio que nos tocará por zona.

-En el caso de que no exista el enfermero a los niños enfermos no se les escolariza hasta los 6 años, y a partir de los 6 cuando ya es obligatorio se hace con miedo a lo que pueda pasar.

-Los niños con enfermedades crónicas estarían bien atendidos.

-Se podría dar medicación puntual a todos los niños en caso necesario, y no tendrían que ir los padres a administrarla o los niños dejar de asistir al colegio durante ciertos días.

-Enseñar desde el colegio los puntos de una vida saludable.

Negativos:

-Como no se les ha formado, a veces se envía un enfermero desde sanidad sin darle ninguna pauta, y no saben cómo trabajar.

9.2 ENTREVISTA TUTORA CARLA

➤ Situaciones emergencia

¿En alguna ocasión ha habido alguna emergencia en el colegio con niños AME? En caso afirmativo, ¿A qué se ha debido?

Si, y se ha debido a que tenía mucosidad que le impedía respirar y había que sacarle la mucosidad rápidamente para evitar su ahogamiento.

En caso de urgencia, ¿Contactas tú con los familiares?

Yo como docente, lo primero que hago es llamar a los servicios de urgencia, ya que tengo la autorización de sus padres para agilizar el proceso y rápidamente después aviso a los padres.

Episodios de dificultad respiratoria ¿Son frecuentes? Forma de detectar/actuar

Si, son frecuentes, y se detectan porque la niña empieza a hacer ruidos porque no puede respirar. O se le ve realizando movimientos bruscos involuntarios por lo que debes estar alerta siempre con la niña.

Cuando esta resfriada y los episodios son seguidos durante todo el día, la niña acaba quedándose en casa hasta mejorar, por la peligrosidad de su estado.

En caso de complicaciones la enfermera es la que debe de tomar iniciativa, ¿Crees que lo has hecho de la mejor manera posible? ¿Qué podrías mejorar?

La enfermera esta todo el día a su lado, y no la deja sola nada más que si la enfermera necesita ir al baño, pero entonces se queda bajo mi supervisión, por lo tanto, en ese caso tomaría yo la iniciativa, hasta que ella regresara. La niña no puede estar nunca sola para evitar complicaciones.

Teniendo en cuenta que tengo una clase con 17 alumnos de los cuales 4 tienen un dictamen de discapacidad de distintos tipos, y que la ley de educación te da una reducción de ratio que cada uno de estos casos cuenta por tres, pero que el máximo de niños con dictamen son dos, y tengo cuatro, considero que hago más de lo normal, por lo tanto, la mejoría sería tener dos y no cuatro.

➤ Justificación necesidad profesionales sanitarios

Sin una enfermera que le acompañara, ¿Los niños con AME tipo1 podrían asistir al colegio?

Si, podrían, ya que anteriormente yo personalmente lo he hecho, pero asumiendo una responsabilidad importante. Teniendo la precaución de no perderla nunca de vista ya que, por su enfermedad, el cuello tiene que tenerlo recto para poder respirar bien y observando que no tiene mucosidad por el riesgo de ahogamiento.

Anteriormente, he tenido otra alumna que padecía AME tipo 2 (menos grave), pero conllevaba un compromiso importante por mi parte tenerla dentro de un grupo de clase ordinario. Tengo que decir, que en un momento de crisis podía avisar a la fisioterapeuta escolar.

¿Por qué la necesidad de una enfermera para los niños con AME (casos más graves) durante toda su jornada escolar?

Porque es tan grave y tan rápida la actuación a tener en cuenta que no puedes hacerte cargo de una clase. Además, conlleva el peligro de ahogamiento en unos minutos, y no sería tiempo suficiente de reacción si no hay alguien especializado dentro del aula.

Creer que, si se formara más a los enfermeros escolares, ¿Los niños afectados por la AME tipo 1 tendrían ciertos beneficios? ¿Qué mejoras crees que se observarían?

Podrían incorporarse al entorno escolar con más normalidad siendo su desarrollo más inclusivo dentro del aula porque tienes la seguridad como docente de que estas apoyado por un especialista sanitario que ayudará a que el clima dentro de clase se normalice gracias a su ayuda y dedicación.

¿En qué otros casos consideras que es necesario disponer de una enfermera escolar?
¿Porqué?

Es necesario en todos los casos de discapacidades en la infancia tales como parálisis cerebral, autismo, etc, y además en situaciones de riesgo que se producen dentro del entorno escolar, a cualquier tipo de niños.

Incluso porque nos demandan a los maestros que dispensemos medicamentos a los niños sin ser nosotros profesionales de la salud. Ejemplo: En ataques epilépticos donde el riesgo es incontrolable o la administración de insulina.

Del 1 al 10 ¿cuánto crees que debe mejorar/evolucionar la enfermería escolar? ¿qué es lo que debería cambiar?

Estamos en el 1 porque prácticamente ningún centro ordinario cuenta con dicho servicio, aunque sea una vieja reivindicación de los docentes porque es una necesidad más y parte de la educación para dichos niños.

Los cambios que se establecerían podrían ser la dispensación de medicamentos por distintas vías de administración, ya que el docente no está preparado para hacer esto. Y además podrían realizar una labor de ayuda en el tema de dietas y hábitos sanos de salud y nutrición. Además de ser los especialistas para detectar posibles fracturas que aparecen dentro del ámbito escolar (educación física). Esto sería mucho más largo de explicar, pero con esto ya pongo una pincelada en la necesidad de cambio en la escuela.

¿Consideras necesario una especialización de enfermería escolar?

Sí, porque además de la formación general que ya tienen las enfermeras sería necesario una específica en el desarrollo de la infancia y la adolescencia por la complejidad de estas etapas.

Y más teniendo en cuenta, que, en la actualidad, han cerrado los colegios de educación especial y que ahora todos los niños vienen a centros ordinarios sea cual sea su patología, por lo cual es imprescindible que haya un profesional que pueda ayudar en esa parte médico-sanitaria que el docente ni sabe ni está preparado, ni formado para realizar.

¿Crees que todos los docentes están de acuerdo en que haya enfermera escolar en los centros?

Como te he dicho anteriormente, nosotros no estamos preparados ni hemos estudiado para dar respuesta a problemas sanitarios, por tanto, siempre que sale este tema en el ámbito escolar reivindicamos a consellería y sindicatos de enseñanza la necesidad de este servicio dentro del ámbito escolar porque para la educación del siglo XXI son necesarios y formarían parte de la educación no solamente de conocimientos en sí, sino prevención para una vida integral.

➤ Preguntas personales

¿Has recibido algún tipo de formación para estar a cargo de Carla?

Formación específica sanitaria no, sí que, a nivel particular, como sabía que tenía que enfrentarme a esta enfermedad de forma particular y privada además de con la familia me he informado y asesorado sobre la patología y sus posibles consecuencias.

¿Crees que tienes suficientes conocimientos de la AME para realizar tu trabajo? ¿En qué aspectos podrías mejorar?

No, y además no creo que sea mi función, por eso es necesario personal cualificado sanitario dentro del entorno escolar que asuma esa función para lo que yo ni he estudiado ni me he preparado.

Cuando iniciaste este trabajo, ¿te resultó complicado?

Al principio en mi profesión no se veía la cantidad de discapacidades que actualmente se ven, primero porque había colegios específicos de educación especial donde tenían a los niños en un gueto escolar. Pues algunas discapacidades podrían haberse podido educar en colegios ordinarios. De eso que ocurría a lo que hoy ocurre donde todas las discapacidades tienen que estar en el colegio ordinario tampoco debería ser porque la gradación de las enfermedades o discapacidades tiene que generar respuesta en distintos tipos de colegio y con profesionales adecuados a cada situación.

9.3 ENTREVISTA ENFERMERA CARLA

➤ Cuidados enfermeros

1. Respiratorios

¿Qué tipo de ventilación lleva? ¿Qué cuidados has de realizar con respecto a esto.

-No lleva ningún mecanismo respiratorio. Respiración espontánea

Respecto al manejo de secreciones ¿Qué procedimientos de movilización de secreciones son útiles?

-Las moviliza por si sola

¿Cada cuánto es necesario despejar las vías aéreas? ¿Qué técnicas se realizan?

-Si no hay ninguna complicación lo hace por si sola

¿Padece ataques de tos constantes? ¿Cómo son asistidos?

-No

¿Es necesario la monitorización de constantes continuamente? ¿Cada cuánto?

-No

¿Qué precauciones se toman para evitar la aspiración?

-Que coma alimentación adecuada para evitar broncoaspiración

¿Qué tipo de rehabilitación realiza para mejorar sus dificultades respiratorias? Dentro del programa escolar cuenta con una fisioterapeuta, ¿Qué metodología llevan a cabo?

De ser necesario, ¿Lleva medicación de rescate? ¿Estas autorizada a administrarle esta medicación?

-Si. Tengo la autorización de administrar en caso de urgencia por aspiración de bolo alimenticio o tapón mucoso.

2. Nutricionales

¿Como profesional de la salud consideras que tiene una alimentación adecuada? ¿Qué aspectos deberían mejorarse?

-Si. Completa y adecuada

¿Qué comidas realiza en el colegio? ¿Eres tú la que te encargas de darle de comer?

-Come por si sola. Almuerzo

-Superviso que coma despacio y con cuidado

¿Cuál es el posicionamiento correcto a la hora de comer? ¿Qué ayudas técnicas ortóticas se le realizan para optimizar la habilidad de alimentarse?

-Come sentada por si sola, solo precisa ayuda para abrirle el taper o para el desembalaje de la alimentacion

¿Mastica los alimentos con facilidad? ¿Come sólido como el resto de sus compañeros? O ¿Se le ha de dar todo machacado?

-Mastica los alimentos por si sola con cuidado

-Se le adapta la alimentación según sus necesidades

-Suele dieta de fácil masticación

¿Padece regurgitación o vómitos frecuentes tras las comidas? ¿Cómo intentas evitarlo?

-No

¿Padece disfagia? En caso de atragantamiento, ¿Qué es lo que se ha de hacer?

-No

¿Recomendarías suplementación nutricional proactiva? O ¿Consideras adecuada su ingesta oral?

-Si es adecuada

¿Realizas algún tipo de evaluación de la ingesta nutricional o registro de la dieta, para llevar un control?

-No. No es mi función

Tras las comidas, ¿Se le ayuda con el auto cuidado de su salud bucal?

¿Fomentas la importancia de la salud bucal al resto de alumnos? ¿Y la importancia de los hábitos saludables como alimentación adecuada, ejercicio, descanso nocturno, etc?

3. Movilidad

¿Opinas qué le resulta fácil llegar al colegio?, o ¿hay ciertas barreras que se habrían de tener más en cuenta?

-No sé el recorrido de llegada al cole como es y cómo están acondicionadas las calles, pero ella llega al cole sin dificultad

¿Suele quejarse de dolor? ¿Qué manejo del dolor es llevado a cabo?

-No

¿Presenta contracturas con frecuencia? ¿Avisas directamente a la fisioterapeuta o tu realizas algún tipo de ejercicio con ella?

¿Planificas actividades y estrategias para su rehabilitación? ¿Cuáles?

¿Es capaz de desplazarse en la silla de ruedas de manera autónoma?

-Sí, totalmente

¿Eres tú la persona encargada de trasladar a la niña por el centro escolar desde que llega hasta que va a su casa?

-Sí, le acompaño en todo momento y durante todo el periodo escolar

¿Qué cambios posturales le realizas? ¿Durante cada cuánto tiempo? ¿Si no se llevarán a cabo que consecuencias podrían haber?

¿Eres tú quién establece los criterios de organización del mobiliario del aula y la distribución del alumnado?

-No, es supervisado por la fisioterapeuta

Respecto a la integridad cutánea, ¿Es adecuada? ¿Presenta úlceras de manera puntual? En caso afirmativo, ¿realizas control y cura diaria de estas?

-No presenta úlceras por presión ni por fricción (que yo sea sabedora)

- Tiene la piel íntegra y bien cuidada

4. Nivel psíquico y social

En el plan de actuación de Carla se establece que la enfermera escolar es la que se encarga de contactar con el ámbito familiar ¿Qué tipo de contacto se establece?

-Los contactos con la familia los realiza el centro. Yo solo me pongo en contacto con su madre para temas estrictamente necesarios

A nivel emocional ¿Cómo se encuentra la niña?

-Muy feliz y contenta. Integrada por completo al cole y sus compañeros

-Tiene una energía ejemplar y tiene muchas ganas de evolucionar y aprender

¿Se realiza control de su estado de ánimo? ¿Eres tú la profesional encargada? En caso contrario, ¿Quién es?

-No soy yo la encargada de ello

¿Qué medidas tomas para potenciar su socialización? ¿Y sus habilidades sociales?

-No tomo medidas ya que ella misma es una niña abierta, empática y sociable. Tan solo estoy junto a ella le doy apoyo en los momentos que lo necesite y ella por si sola se sociabiliza perfectamente

¿Qué importancia le das a que los pacientes con AME cuenten con diferentes sistemas de apoyo?

- Mucha importancia para que tengan un desarrollo completo a nivel físico, psíquico, emocional etc

¿Cómo fomentas su desarrollo normal? ¿Cuáles son las diferencias de Carla con el resto de sus compañeros?

-Como os comento arriba ella se sociabiliza por si sola y tiene absoluta capacidad para ello

-Se le trata como al resto de sus compañeros con total igualdad y derechos (tan solo se le supervisa a nivel de movilidad)

Medicación en el colegio

¿La administración de fármacos es puntual o sigues una pauta diaria? En caso de pauta diaria, ¿Cuál es la pauta, dosis, modo administración, etc?

No, solo en caso de urgencia.

Si se realiza algún cambio de medicación, ¿Cómo se te notifica?

-Esos posibles cambios de medicación lo realiza su médico especialista

¿En el aula dispones de su historia clínica completa?

-Yo no dispongo de HC

➤ Situaciones emergencia

¿En alguna ocasión ha habido alguna emergencia en el colegio? En caso afirmativo, ¿A qué se ha debido?

-No, desde que yo estoy a su cuidado

En caso de urgencia, ¿Contactas tú con los familiares?

-No, contactaría el colegio, mientras yo le realizaría la asistencia

Episodios de dificultad respiratoria ¿Son frecuentes? Forma de detectar/actuar

-No, yo no he tenido que asistir a ninguno

En caso de complicaciones la enfermera es la que debe de tomar iniciativa, ¿Crees que lo Hans hecho de la mejor manera posible? ¿Qué podrías mejorar?

-No he tenido que actuar de urgencia, está muy estable en su patología

➤ Justificación necesidad profesionales sanitarios

Sin una enfermera que le acompañara, ¿Los niños con AME tipo1 podrían asistir al colegio?

-Creo que el papel de enfermería es muy importante, principalmente por las posibles complicaciones que pudieran aparecer

¿Por qué la necesidad de una enfermera para los niños con AME (casos más graves) durante toda su jornada escolar?

-Porque considero que en casos graves de AME es vital la asistencia de enfermería si apareciera una complicación como aspiración, o tapón mucoso entre otros ya que la urgencia sería si o si vital y podría peligrar la integridad del paciente

¿En qué otros casos consideras que es necesario disponer de una enfermera escolar? ¿Porqué?

-Si lo vería de ayuda el tener una enfermera escolar por las posibles caídas o lesiones que se dieran en los centros, o como en este caso el cuidado de un niño con alguna patología (AME, Parálisis etc)

-Sería necesario para una buena educación alimentaria, para ayudar a la integración social, cuidados buco dental etc.

-Y creo que es muy importante para que los niños con patologías que vayan ligados a tratamiento farmacológico se les pueda administrar la pauta de medicación el horario lectivo.

¿Consideras necesario una especialización de enfermería escolar?

- Para ser enfermera escolar ya estudias el EIR y te especializas

Crees que, si se formara más a los enfermeros escolares, ¿Los niños afectados por la AME tipo 1 tendrían ciertos beneficios? ¿Qué mejoras crees que se observarían?

- La mejora de conocimientos y la formación es bueno en todos los ámbitos enfermeros

9.4 ESCALAS

Índice de Barthel

Comer- 5

Lavarse-0

Vestirse-0

Arreglarse-0

Deposiciones-10

Micción-10

Retrete-0

Trasladarse-0

Deambular-0

Escalones-0

Grado dependencia-15 total

Escala riesgo caídas

Caídas previas - 1

Medicamentos- 1 (otros)

Deficiencias sensoriales- 1 extremidades

Estado mental- 0

Deambulación-1 imposible

Si presenta porque es mayor que 2

22. ESCALA DE SOBRECARGA DEL CUIDADOR DE ZARIT

Fuente: Breinbauer, H; Vásquez, H; Mayanz, S; Guerra, C; Teresa Millán, «Validación en Chile de la Escala de Sobrecarga del Cuidador de Zarit en sus versiones original y abreviada» Rev Med Chile; 137; 657-665, 2009.

El Objetivo de la Escala Zarit es medir la sobrecarga del cuidador evaluando dimensiones como calidad de vida, capacidad de autocuidado, red de apoyo social y competencias para afrontar problemas conductuales y clínicos del paciente cuidado. Las preguntas de la escala son tipo Likert de 5 opciones:

Nunca	1
Rara vez	2
Algunas veces	3
Bastantes veces	4
Casi siempre	5

Aplicación

Esta escala puede ser autoaplicada o aplicada por el profesional que realiza el control del salud.

Interpretación

Cada respuesta obtiene una puntuación de 1 a 5. Luego se suma el puntaje obteniendo un resultado entre 22 y 110 puntos. Este resultado clasifica al cuidador en:

Ausencia de sobrecarga	≤46
Sobrecarga ligera	47-55
Sobrecarga intensa	≥56

- El estado de sobrecarga ligera se reconoce como un riesgo para generar sobrecarga intensa.
- El estado de sobrecarga intensa se asocia a mayor morbimortalidad del cuidador, por lo cual se debe indicar.
- La ausencia de sobrecarga, requiere monitoreo, sobre todo ante aumento de los requerimientos de cuidado

ESCALA DE NORTON DE RIESGO DE ÚLCERAS POR PRESIÓN

ESTADO GENERAL	ESTADO MENTAL	ACTIVIDAD	MOVILIDAD	INCONTINENCIA
4.BUENO	4.ALERTA	4.CAMINANDO	4.TOTAL	4.NINGUNA
3.DEBIL	3.APÁTICO	3 CON AYUDA	3.DISMINUIDA	3.OCASIONAL
2.MALO	2.CONFUSO	2.SENTADO	2.MUY LIMITADA	2.URINARIA
1.MUY MALO	1.ESTUPOROSO	1.EN CAMA	1.INMOVIL	1.DOBLE INCONTINENCIA

Indice de 12 o menos: Muy Alto riesgo de escaras o úlceras en formación

Indice de 14 o menos: Riesgo evidente de úlceras en posible formación.

Norton D. Norton revised risk scores. Nursing Times 1987;83 (41):6

Ulceras.net