



Zaragoza



# Universidad de Zaragoza Escuela de Enfermería de Huesca

## Grado en Enfermería

Curso Académico 2013/2014

### TRABAJO FIN DE GRADO

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA SOBRE "LA ESPINA BÍFIDA  
COMO PUNTO DE PARTIDA PARA EL DESARROLLO DE UN  
PROGRAMA DE INFORMACIÓN Y ORIENTACIÓN ENFERMERA  
DIRIGIDA HACIA LOS PADRES DE NIÑOS AFECTADOS"

**Autor/a:** Alejandra Gallén Martín

**Tutor/a:** Nuria Puig Comas

# ÍNDICE

RESUMEN.....	2
ABSTRACT .....	2
INTRODUCCIÓN .....	3
• <i>Antecedentes históricos de la espina bífida</i> .....	4
• <i>Objetivos</i> .....	4
DESARROLLO .....	4
• <i>Material y métodos</i> .....	4
• <i>Epidemiología</i> .....	5
• <i>Etiología y factores de riesgo</i> .....	6
• <i>Papel de enfermería, prevención de la enfermedad</i> .....	8
• <i>Papel de enfermería ante los aspectos emocionales de los padres</i> .....	12
• <i>Conclusiones</i> .....	13
BIBLIOGRAFÍA.....	15
ANEXOS.....	19
ANEXO I <i>TIPOS DE ESPINA BÍFIDA</i> .....	20
ANEXO II <i>MARCADORES CUTANEOS</i> .....	23
ANEXO III <i>PRUEBAS RADIOLÓGICAS</i> .....	24
ANEXO IV <i>COSTES QUE SUPONE LA EB</i> .....	25
ANEXO V <i>PROGRAMA DE SALUD</i> .....	26
ANEXO VI <i>CRONOGRAMA</i> .....	32

## **RESUMEN**

**Introducción:** La espina bífida se produce por un fallo en el cierre del canal vertebral durante la gestación, la medula ósea y los nervios quedan al descubierto o salen al exterior. El mielomeningocele es el tipo más grave y más incapacitante. El diagnóstico intra utero se realiza mediante ecografía y detección de alfafetoproteína en suero materno y posteriormente al alumbramiento, mediante observación en busca de marcadores cutáneos unido a resonancia magnética o ecografía, según el tiempo del bebé. El tratamiento definitivo es quirúrgico.

**Objetivos:** General: - Conocer la mejor evidencia científica sobre la prevención y cuidados de los pacientes con espina bífida.

Específicos: - Poder proporcionar información a los padres de niños con espina bífida y enseñarles a afrontarla.

- Ayudar a los padres a que sus hijos logren la mayor independencia posible.

**Metodología:** Se realizó una búsqueda de la bibliografía correspondiente a los 10 últimos años, buscando solo artículos en español y se encontraron 32 documentos válidos.

**Conclusiones:** Gracias a la prevención enfermera, mediante la suplementación de ácido fólico y educación dietética y de hábitos saludables, se reduce en gran medida la espina bífida. El integrar a los padres en los cuidados hace que estos establezcan vínculos afectivos con el bebé.

**Palabras clave:** Disrafia espinal; Espina bífida oculta; Espina bífida quística; Tubo neural; Ácido fólico.

## **ABSTRACT**

**Intoduction:** Spina bifida is caused by a bad closure in the vertebral canal, during the pregnancy. The spinal cord and jitters is uncovered or it goes out the body. The mielomeningocele is the most severe tipe and disabling. The diagnostic into the uterus is made by ultrasound and Alfa-fetoprotein detectioned in mother serum. Then of the children born, the nurse look at the skin marks and ultrasound or RMI, depends of baby age. The finally treatment is surgery.

**Objectives:** General: - Get to know the best scientific evidence on prevention and care of patients with split spine.

Specifics: - Provide information to the parents of children that have split spine and teach them how to face it.

- Assist parents by teaching them how to help their children be as independent as possible.

**Methods:** A bibliography related search was performed regarding the past 10 years. Only thirty two spanish articles were found and considered valid.

**Conclusion:** Thanks to Nurse prevention by using folic acid supplementation and their knowledge about diet and healthy habits, Many of the split spine cases have been reduced and a lot of parents are more involved in their childrens healthcare this allows them to develop affective ties.

**Keywords:** spinal dysraphism; spina bifida hidden; Spina bifida cystica; neural tube; folic acid.

## **INTRODUCCIÓN**

La espina bífida (EB) es una malformación congénita del sistema nervioso y uno de los defectos del tubo neural (DTN) más común. Se trata de un desarrollo anómalo de la columna vertebral, durante la gestación no se cierran completamente las vértebras y la médula espinal queda sin protección ósea en esa zona. Por este motivo la médula ósea, puede salir al exterior (protrusión), junto con las membranas que la recubren, o puede quedarse simplemente descubierta. La localización más común es a nivel lumbar o lumbosacra. El deterioro primario tiene lugar en el tubo neural, antes de que se complete su cierre (final del primer mes de vida embrionaria) y posteriormente ocurre el defecto de cierre vertebral al mismo nivel (al final del quinto mes). <sup>(1,2,3,4,5)</sup>

Existen dos tipos de espina bífida: EB. oculta y EB. quística dentro de esta última podemos diferenciar dos formas más graves: Meningocele y el mielomeningocele (*ver anexo 1*) <sup>(4,6,7)</sup>

Como bien explican Waechter E et al. y Ruiz González M.A et al. el mielomeningocele es más común y más grave, ocasiona graves trastornos neurológicos y su complicación más común es la hidrocefalia. <sup>(1,2,4,6,7,8)</sup>

La EB se diagnostica, mediante la observación de marcadores cutáneos en la zona lumbar, como nos cuentan Pérez M et al. un 48-100% de los pacientes con espina bífida presentan lesiones cutáneas en la región lumbosacra generalmente (*ver anexo 2*). Niklitschek S et al. aseguran que estos siempre tienen que comprobarse mediante estudio radiológico, y es importante saber que a los niños menores de 6 meses no se les realiza resonancia magnética (*ver anexo 3*) <sup>(9,10,11)</sup>

Kliegman R et al. afirman que otra manera de detectar problemas del tubo neural es mediante la detección de alfafetoproteína entre las 15 y 19 semanas de gestación, en el suero materno o en el líquido amniótico. Llamos Paneque A.J et al. y Toirac Romani C.A et al. certifican que tanto la ecografía como la determinación de alfafetoproteína, son fundamentales para corroborar EB. También se sabe según la revisión sistemática de Cochrane, que en deficiencia de folato la homocisteína plasmática elevada puede, esto puede actuar como marcador de riesgo sobre posibles DTN. <sup>(12,13,14,15)</sup>

Bermúdez Conesa R et al. consideran que debido al avance de la cirugía, hoy podemos esperar que el 85% ó 90% de los afectados puedan sobrevivir. En la EB oculta no es necesario tratamiento, a no ser que haya síntomas neuromusculares. Ruiz González M.A et al. alegan que el tratamiento definitivo, para reponer la placa neural dentro del canal espinal y asegurar una reparación de sus cubiertas sin dañar el tejido nervioso, es siempre quirúrgico. La intervención se lleva a cabo en las primeras 24h de vida del niño, dependiendo de su estado general, pero como dicen Kliegman R et al. se puede demorar unos días para que los padres se adapten, excepto si el bebé tiene una fistula de líquido cefalorraquídeo (LCR), que en ese caso debe realizarse cuanto antes. Kliegman R et al. y Waechter E et al. refieren que después de la

operación de mielomeningocele, suelen requerir un procedimiento de derivación del LCR, ya que un 60-75% de los niños desarrollan hidrocefalia. Los pies zambos requieren medidas ortopédicas y la luxación de cadera intervención quirúrgica. También se puede realizar una implantación quirúrgica de un esfínter artificial o un aumento vesical, que en edades más avanzadas pueden corregir la incontinencia urinaria. <sup>(6,8,4,12)</sup>

## ***Antecedentes históricos de la espina bífida***

Pérez Turpin J.A et al. fundamentan que la espina bífida fue reconocida en esqueletos encontrados en el noroeste de Marruecos, con una edad estimada de doce mil años de antigüedad, los antiguos médicos árabes y griegos creían que se trataba de un tumor. <sup>(1)</sup>

Pardo R et al. citan que en 1965, Hibbard y Smithells sugirieron que el tipo de dieta podría estar asociado a la aparición de DTN. Estudios poblacionales posteriores permitieron constatar que las mujeres de bebés con DTN, tenían en el primer trimestre de gestación niveles séricos más bajos de Ácido fólico (A.F) y vitamina C, en comparación con un grupo control. En la década de los 80 se deliberó, que suplementando vitaminas en el período periconcepcional, podría prevenirse la aparición de alteraciones del sistema nervioso central. <sup>(16)</sup>

En 1980 nace la federación española de asociaciones de espina bífida e hidrocefalia (FEBHI). La cual en la actualidad agrupa a 17 asociaciones y dos federaciones autonómicas de EB en España, dando cobertura a cerca de 2.500 personas afectadas y a más de 10.000 familiares. <sup>(17)</sup>

## ***Objetivos***

### **General:**

- Encontrar la mayor evidencia científica sobre la prevención y cuidados de la espina bífida.

### **Específicos:**

- Poder proporcionar información a los padres que tienen bebés con espina bífida y enseñarles a afrontarla.
- Ayudar a los padres a que sus hijos logren la mayor independencia posible.

## **DESARROLLO**

### ***Material y métodos***

En esta revisión bibliográfica se realizó una búsqueda sistemática de la literatura, de la que se seleccionaron 32 documentos válidos, de los siguientes modos:

- a) Búsquedas electrónicas (28 documentos)
- b) Revisión manual de la literatura (3 libros y un artículo de revista)

Los libros de los autores Waechter E et al. y Ruiz González M.A et al. son procedentes de la universidad de enfermería de Huesca y la revista de enfermería pediátrica y el libro de Kliegman R et al. fueron consultados en el colegio de enfermería de Huesca.

Las bases de datos en internet utilizadas han sido:

- Cuiden plus de donde se han utilizado 5 artículos.
- LILACS de donde se han utilizado 18 artículos.
- Biblioteca Cochrane Plus 1 artículo.
- Google Books 3 libros.
- 1 manual de Federación española de asociaciones de espina bífida e hidrocefalia.

Para realizar una búsqueda electrónica con mayor evidencia científica, se ejecutó una exploración con una limitación de tiempo de 10, años del 2004 al 2014. Se buscaron solo artículos en español y se utilizaron los marcadores booleanos "y (and)", "no (not)" y "o (or)".

Para realizar esta revisión, se utilizó como palabras clave: Ácido fólico: del cual se tuvieron que descartar numerosos artículos; Espina bífida oculta y espina bífida quística; Tubo neural; DTN; Niños o discapacidad; emociones y padres; Disrafia espinal no anencefalia; Anomalías congénitas.

Los artículos encontrados en total fueron 104, los criterios de exclusión fueron: ser de años anteriores al 2004 y no poseer información válida o suficiente sobre la espina bífida, prevención y sus cuidados. Otros muchos fueron descartados por estar en idioma portugués o inglés.

## ***Epidemiología***

Los defectos congénitos son la primera causa de muerte en países desarrollados y la segunda en muchos países subdesarrollados. El 75% de los embarazos afectados por DTN termina en aborto y sólo el 25% de estos niños nace vivo, según alegan Vieira R et al. <sup>(18)</sup>

Pardo R et al. prueban que la EB es el DTN más frecuente en los neonatos que nacen vivos y dentro de los DTN es la que mayor morbimortalidad posee, además de diversos grados de discapacidad. Sanfélix-Gimeno G et al. indican que la EB es compatible con la vida, aunque produce un considerable sufrimiento a los afectados, e importantes costes sanitarios y sociales debidos a las complicaciones que esta conlleva y que requieren una atención especializada interdisciplinaria hasta la adultez. (*Ver anexo 4*). <sup>(16,19,20)</sup>

Waechter E. et al. aluden que se da con más frecuencia en las niñas que en los niños y que cuanto más alta sea la lesión, mas incapacitante es. La mayoría muere antes de los 10 años. También afirman que las personas de raza blanca suelen tener mayor afección que los de raza negra, ya que en África hay una quinta parte de la que hay en Estados Unidos y sin embargo en gran Bretaña existe una frecuencia, tres veces mayor que en Estados Unidos. Otárola D et al. y Rotter K et al. argumentan que en Chile las tasas de prevalencia de DTN al nacimiento, en comparación con las del resto del mundo, han permanecido altas. La incidencia estimada en

este país es de 6,37 por 10.000 nacidos vivos. A nivel mundial, la mayor incidencia se da en Irlanda, China e Irán. <sup>(6,7,20,21)</sup>

Sanfélix-Gimeno G et al. y Chúa López C.A mencionan que en España entre 8 y 10 de cada 10.000 recién nacidos vivos presenta algún DTN, de los cuales más de la mitad de ellos están afectados por EB. En el periodo de 1986-1997, la incidencia fue de 3,49 por 10.000 nacidos vivos, aunque en la actualidad su aparición en los partos ha descendido notablemente todavía hay 19.272 personas con EB, lo que supone el 0,51% del total de personas con discapacidad de este país. <sup>(17,19)</sup>

## ***🔗 Etiología y factores de riesgo***

García Lucas I et al. aseveran que se sabe muy poco acerca de la etiología de la espina bífida y que su origen depende de múltiples factores que interactúan entre sí: <sup>(2,22)</sup>

### **1. Previa existencia de familiares afectados**

Ruiz González M.A et al. y García Lucas I et al. insisten en que parece existir una predisposición genética a que posea mayor riesgo de EB, el bebé de una madre portadora y el segundo hijo de una madre que ya tuvo uno con EB. Según Waechter E et al. indica que la probabilidad de que la hereden los hijos de padres portadores, es 15 veces mayor. Otárola D et al. aseguran que el riesgo de recurrencia de los DTN, después del nacimiento de un hijo afectado está en torno al 4-8% y aumenta tras dos hijos afectados al 10%. También afirman que algunos estudios realizados en niños con DTN, el 30% tenían otro individuo portador de alguna malformación en la familia y de ellos, el 66,6% correspondía a un DTN. <sup>(2,4,6,7)</sup>

Se quiso llegar más lejos y se descubrió que las madres con más riesgo de tener un hijo con espina bífida, son las que tienen mutaciones de los genes que regulan el metabolismo de los folatos o vitamina B12 (cobalamina), mutaciones que se producen en la enzima de MTHFR. Saldarriaga W et al. y García Lucas I et al. también certifican que se ha encontrado en grupos poblacionales una alteración genética en el gen que codifica la enzima MTHFR, produciéndose así una deficiencia en el metabolismo del ácido fólico y disminuyendo su disponibilidad en el organismo. Este hecho confirma lo que ya citábamos anteriormente con Pardo R et al., que los DTN suelen aparecer en casos en los que el metabolismo del ácido fólico esta alterado y que según Bermúdez Conesa R. et al. con los suplementos de ácido fólico se reducen mucho los DTN y en concreto la espina bífida. <sup>(2,7,8,16,23)</sup>

### **2. Factores carenciales**

Según Otárola D et al. y García Lucas I et al. expresan que existen estudios que indican, que la ingesta insuficiente de ácido fólico en la dieta de la madre, es un factor clave en la aparición de espina bífida y otros DTN. Otros oligoelementos que también son necesarios para evitar esto son, vitamina B12, zinc y otras vitaminas como la metionina y la luteína. Un ejemplo de que la dieta influye, se da en el artículo de Sanabria Rojas H.A et al. estos

observaron en algunos estudios, una disminución del ácido fólico en todos los países excepto en Perú y particularmente en las mujeres embarazadas. Se llegó a la conclusión de que este hecho se atribuía a la carne de pescado sin cocinar que se consume en Perú (ceviche), caracterizado porque contiene una apreciable cantidad de ácido fólico antes de ser consumido, aparte del ácido folínico del limón con el que se prepara.<sup>(2,7,22)</sup>

### 3. **Factores ambientales**

Otárola D et al. afirman que existen factores ambientales teratógenos que producen defectos del tubo neural en animales y en el ser humano. Un ejemplo de ello, se demuestra en estudios de experimentación realizados con animales gestantes, a los que se les expuso a una situación de hipotermia o a concentraciones elevadas de vitamina A y como resultado, se obtuvo que su descendencia poseía DTN.<sup>(1,7)</sup>

Otros posibles factores ambientales que influyen en la aparición de los DTN son, la radiación y los virus, Pérez Turpin J.A et al. afirman que los virus afectan a su aparición, debido a que se sabe que nacen más niños con espina bífida en invierno.<sup>(1,7)</sup>

### 4. **Zona geográfica**

Saldarriaga W et al. explican que se han hecho estudios, en Colombia, sobre la altitud geográfica de las zonas donde se da un gran número de casos de espina bífida y se ha observado que la prevalencia es mayor en lugares con menor altitud de 2.000 msnm. Los análisis estadísticos indican, que las muestras costeras presentan una frecuencia de espina bífida oculta en el sacro, casi seis veces mayor que en los valles.<sup>(23)</sup>

Sin embargo Silva-Pinto V et al. aseguran que a pesar de que la cordillera de los Andes se encuentra a mayor altitud, se observaron en algunos estudios, que aparecía un gran número de casos de EB en esta zona. Indagando en ello se descubrió, que esto se debía a que en esta zona, se producen minerales de arsénico. Este produce en las embarazadas abortos espontáneos, muerte perinatal, bajo peso al nacer y malformaciones congénitas principalmente espina bífida.<sup>(24)</sup>

### 5. **Factores relacionados con la madre:**

- **Edad:** Vieira R et al. aseveran que existen estudios que sugieren, que a mayor edad de la madre hay mayor posibilidad de aparición de EB. Waechter E et al. afirman que esta afectación, es dos veces más común en los embarazos de madres mayores de 35 años y Vieira R et al. y Otárola D et al. testifican que la espina bífida aparece con mayor riesgo en madres de 19 años o menores y de 40 o más edad. Se tiene constancia de que las madres de 40 años o más tienen mayor riesgo de tener hijos con alteraciones genéticas denominadas trisomía. Vieira R et al. aseveran que la espina bífida no provoca las trisomías, pero por ejemplo la trisomía 13, aparece en poco menos del 50% de los casos de EB.<sup>(6,7,18)</sup>



- *Metrorragia*: Según Otárola D et al. hay mayor número de DNT, cuando existe mayor frecuencia de metrorragias en el primer trimestre del embarazo.<sup>(7)</sup>
- *Enfermedades agudas y crónicas*: Según Otárola D et al. y Valdivia Z et al. existen más DNT en madres que tienen alguna enfermedad aguda o crónica, como es la epilepsia y diabetes, sobre todo tipo 1. También aumenta el riesgo con la presencia de infecciones maternas (sífilis, rubéola, varicela, etc.)<sup>(7,9,19)</sup>
- *Bajo nivel social*: Existe evidencia de que ser hijos de madres jóvenes y de bajo nivel socioeconómico, incrementa el riesgo de tener hijos con defectos del tubo neural, testifican Valdivia Z et al. y Otárola D et al. <sup>(7,9)</sup>

## 6. **Exposición a fármacos**

Sanfélix-Gimeno G et al. y Otárola D et al. han observado que muchas de estas malformaciones por EB, se han detectado tras la administración de fármacos antagonistas del ácido fólico como: anticonvulsivantes (fenitoína, ácido valproico y carbamazepina), ácido retinoico, insulina, azul de tripan, salicilatos, antineoplásicos (aminopterin) y antipaludicos. <sup>(7,13,19)</sup>

Arteaga-Vázquez J et al. y Kliegman R et al. aseguran que el empleo de ácido valproico produce un mayor riesgo de malformaciones congénitas. Según Otárola D et al. este es un anticonvulsivo que origina espina bífida en el 1-2% de los embarazos, si se administra durante las etapas iniciales de la gestación, cuando tiene lugar la fusión de los pliegues neurales. Se ha sugerido que el ácido valproico podría interferir con el metabolismo del folato. <sup>(7,12,25)</sup>

Arteaga-Vázquez J et al. aseguran que una de cada 200 mujeres embarazadas padece epilepsia y se incrementa la frecuencia de las crisis en un 30% durante el primer trimestre de la gestación. Esta característica condiciona el uso de anticonvulsivantes, incluso a dosis altas durante la gestación, en la mayoría de las mujeres epilépticas, pero se recomienda tomarlos porque el hecho de que la madre tenga brotes epilépticos, es todavía más desfavorable para el bebé.<sup>(25)</sup>

Las madres que consumen alcohol y drogas poseen una disminución de las concentraciones séricas de folatos, además estas disminuyen al cocinar los alimentos y pueden ser modificadas por compuestos endógenos como el colesterol, según Sanfélix-Gimeno G et al. <sup>(19)</sup>

## **➤ Papel de enfermería, prevención de la enfermedad**

El papel de enfermería en este tipo de enfermedad es muy importante. Según Vieira R et al. una atención especial por parte de la enfermera, en la ingesta de ácido fólico en la dieta y un buen cuidado preconcepcional, pueden proporcionar una protección adicional para un alto porcentaje de los embarazos. Chúa López C.A afirma que en España, de los casi 180000 niños

que nacen al año, entre 170 y 200 podrían padecer estas alteraciones si no existieran programas de prevención. <sup>(18,21)</sup>

### **Control del embarazo:**

Ruiz González M.A et al. explican que la principal fuente de información de consumo de ácido fólico es la matrona/enfermera, estas son las que informan a las madres y seleccionan a las gestantes que no están tomando ácido fólico, para poder aconsejarles y enseñarles buenos hábitos. Uceira-Rey S et al. alegan que la Organización Mundial de la Salud(OMS) indica que la morbimortalidad neonatal se reduce de forma directamente proporcional a la precocidad de la primera visita de seguimiento del embarazo, a un número suficiente de exámenes de salud durante la gestación y al hecho de recibir una adecuada atención hospitalaria durante el parto. <sup>(4,26)</sup>

### **Educación sanitaria:**

Ruiz González M.A et al. aseguran que mediante la educación sanitaria que prestan las enfermeras/matronas, se puede lograr modificar el comportamiento de las madres hacia formas de vida más saludables, controlando la alimentación y evitando la exposición a efectos teratógenos como las drogas, radiaciones solares y algunos medicamentos. Blas Robledo M et al. afirman que dentro de su competencia en educación para la salud de la mujer en edad fértil, esta puede desarrollar un papel fundamental, informando a la mujer sobre los beneficios de la toma de ácido fólico previa al embarazo, mejorando la adherencia al tratamiento y vigilando el cumplimiento de éste. Ruiz González M.A et al. dictaminan que la enfermera debe informar del riesgo de aparición de EB en los hijos posteriores al primero que la padeció. Como dicen Uceira-Rey S et al. hay que hacer especial hincapié en las madres de alto riesgo: <sup>(4,26,27)</sup>

- Las que ya han tenido un hijo anterior o familiares de primer grado con DTN.
- Pacientes epilépticas en tratamiento con ácido valproico.
- Pacientes alcohólicos y drogodependientes (tabaco).
- Hiponutrición evidente, malabsorción.
- Mujeres insulino dependientes <sup>(26)</sup>

Esta información se lleva a cabo mediante campañas de concienciación de la toma de ácido fólico, en el control del embarazo y el plan de salud realizado por la matrona/enfermera. Uceira-Rey S et al. confirman que mediante algunos estudios sobre la influencia de las campañas en las madres, han descubierto que ha habido un incremento del uso de ácido fólico tras estas, aumentando en un 24-38% las mujeres que lo tomaron cuando planificaron su embarazo y después de haber obtenido información a través de ellas. <sup>(26)</sup>

Calvo E et al. apuntan que los valores de ingesta total de folatos incluyen, un porcentaje proveniente de los alimentos y otro porcentaje de ácido fólico sintético de los suplementos y fortificantes. La mayor evidencia según De Regil L et al. dicen que el ácido fólico es la forma

sintética más estable de folato y la forma que se utiliza con frecuencia en los suplementos y en los alimentos fortificados. Aunque la dieta ayuda en la obtención de folatos, la biodisponibilidad del ácido fólico es aproximadamente un 70% mayor que la del folato, contenido en los alimentos. Uceira-Rey S et al y Pardo R et al. indican que a través de los alimentos también se puede obtener folatos y los alimentos que mayor cantidad de folatos contienen son: las leguminosas, vegetales de hojas verdes (como la espinaca, acelgas y el nabo) el hígado, los frutos secos, leche, lácteos y algunas frutas (como los cítricos, melón, plátano y aguacate). La enfermera debe conocerlos y debe informar sobre cuáles son los alimentos que mayor cantidad de folatos contienen y las cantidades necesarias que deben tomar las futuras madres, sabiendo que en el embarazo, estos requerimientos aumentan. Se debe reiterar la importancia de ésta dieta, 2 meses antes de la concepción. <sup>(9,13,26,28,29)</sup>

Ruiz González M.A et al. nos informan de que hay que tener cuidado con los suplementos, y las enfermeras deben saber e informar a las madres, de que estos en dosis altas no tienen ventajas demostradas y podría tener repercusiones negativas sobre la salud. Vargas M et al. en su artículo nos muestran que en estudios recientes en mujeres embarazadas encontraron, que el uso de suplementos de ácido fólico o sus niveles séricos elevados, se asocian con un aumento en el riesgo de que el niño presente sibilancias o asma, se dice que los suplementos de folatos pueden aumentar la intensidad de la sensibilización alérgica en los progenitores y que esta predisposición puede ser transmitida a generaciones posteriores. Además Calvo E et al. y Galiano Segovia M.J aseguran que ingestas excesivas de ácido fólico, pueden retrasar el diagnóstico de deficiencia de vitamina B12 al no manifestarse macrocitosis y llevar a una neuropatía irreversible. <sup>(4,28,29,30)</sup>

Uceira-Rey S et al. exponen que a pesar de la información prestada por las enfermeras/matronas, puede haber errores en la toma de suplementos, debidos a que algunas gestantes que decían conocer las recomendaciones de ácido fólico durante el embarazo, no lo tomaron porque querían una confirmación en la primera visita de seguimiento, o casos de abandono preconcepcional (mujeres que han comenzado la ingesta de ácido fólico en el periodo recomendado y al no producirse la fecundación, abandonan su ingesta y posteriormente se quedan embarazadas). <sup>(26)</sup>

### **Administración de ácido fólico:**

Saldarriaga W et al. y Uceira-Rey S et al. describen que se ha comprobado que en las zonas donde la dieta es deficiente en ácido fólico las mujeres suelen tener hijos con DTN, por ello se han implementado a escala mundial políticas de salud pública, para conseguir mejorar los niveles de folatos en mujeres en edad reproductiva. <sup>(23)</sup>

Según los artículos de Saldarriaga W et al. y Blas Robledo M et al. por parte de enfermería debe recomendarse suplementos de ácido fólico, un comprimido diario de 0,4 a 0,8 mg desde 1 o 2 meses antes del comienzo del embarazo hasta cumplir la semana 12 de gestación, de

esta forma disminuye la incidencia de recién nacidos con DTN, ya que esta malformación comienza en las 6 primeras semanas del embarazo. Sanfélix-Gimeno G et al. y Otorola D et al. nos cuentan que numerosos trabajos han confirmado que la suplementación con folatos en el periodo periconcepcional, han reducido notablemente estos defectos, según Cochrane esta intervención reduce casi cuatro veces la incidencia, incluso en los recién nacidos de madres que tuvieron previamente hijos con DTN. <sup>(7,19,23,26)</sup>

Sanfélix-Gimeno G et al. Uceira-Rey S et al. y Blas Robledo M et al. testifican que en España el Ministerio de Sanidad y la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia (SEGO) recomiendan, que toda mujer que esté pensando en quedarse embarazada, debe ingerir una dosis total diaria de 0,4 mg de ácido fólico y una dosis 10 veces superior (4 o 5 mg/día) para aquellas madres que se consideran de alto riesgo. Uceira-Rey S et al. y De Regil L et al. aseguran que las madres diabéticas deben tomar un suplemento de 5 mg/día de ácido fólico, junto con un buen asesoramiento dietético por parte de la enfermera. Estudios actuales descritos por Uceira-Rey S et al. nos indican que la mayoría de las mujeres embarazadas toma ácido fólico durante el embarazo y cada vez es mayor el número de mujeres que lo toman antes de quedarse embarazadas (10-20%). Hecho que indica que la educación enfermera puede influir en las mujeres. <sup>(19,26,27)</sup>

En España no es uno de los lugares donde más espina bífida exista, debido a que en la dieta mediterránea encontramos una gran variedad de alimentos que contienen folatos. Pero aun con todo, se han llevado a cabo medidas como la creación de la Consulta Pregestacional de la Matrona, dentro de la cartera de servicios de Sistema Vasco de Salud, según nos cuentan Blas Robledo M et al. esta iniciativa tiene como objetivo captar la atención de todas las mujeres en edad fértil, mejorando la prevalencia de la toma preconcepcional de suplementos, así como favorecer la llegada de la mujer al embarazo en las mejores condiciones de salud, de acuerdo con los requerimientos nutricionales, de inmunidad, hábitos de vida y de prevención de enfermedades. Uceira-Rey S et al. nos cuentan que otra de las iniciativas que se llevó a cabo fue añadir ácido fólico a los anticonceptivos hormonales. <sup>(26,27)</sup>

Como nos cuentan Calvo E et al. y Kliegman R et al. existen diferentes países en los que han fortificado algunos de los alimentos de consumo habitual con ácido fólico (generalmente harinas, pan y cereales). Estos países son Brasil, Canadá, Costa Rica, Chile, El Salvador, EE.UU, Guatemala, Honduras, México, Nicaragua, Panamá y Perú. La cantidad de ácido fólico agregado (2,2 mg/kg de harina) se basó en un consumo estimado de 160 g/día de pan (promedio país por adulto equivalente). <sup>(12,28)</sup>

Con este estudio se demostró que la fortificación de la harina contribuye al aporte de más de un 40% de ácido fólico a la dieta y que después de la fortificación de la harina, las tasas de mortalidad fetal e infantil por malformaciones congénitas asociadas a deficiencia de ácido fólico, han disminuido notablemente, el artículo que lo apoya es el de Otorola D et al. en el cual se dice que desde la adición de ácido fólico, la tasa de DTN se redujo 25% en Estados

Unidos y en Chile, lugares donde predominaba como malformación la espina bífida. Se redujo la incidencia de 1,56 por mil nacidos vivos a 6,37 por cada 10.000 nacidos vivos. En Chile, que comenzó a fortificar alimentos en el 2000 y en apenas 20 meses notificó una baja de 31% en la prevalencia de DTN, Canadá logro una disminución del 46% y Costa Rica de un 71% en DTN de los cuales un 92% correspondían a espina bífida. <sup>(7,28,31)</sup>

La máxima evidencia la aporta una revisión sistemática de Cochrane recientemente, que propone como alternativa a la administración de suplementos de ácido fólico, el uso de 5-metiltetrahidrofolato (5-MTHF). La justificación de lo anterior es que la mayoría del folato y el ácido fólico se metabolizan a 5-MTHF. Está comprobado que la administración de suplementos con 5-MTHF, es tan efectiva como el ácido fólico, para mejorar el estado del folato en mujeres en edad reproductiva. <sup>(13)</sup>

### **🌿 Papel de enfermería ante los aspectos emocionales de los padres**

Limiñana Gras R.M et al. afirman que en nuestra cultura actual, el dar a luz a un hijo discapacitado es un hecho muy traumático y contradictorio. Este hecho genera una ansiedad continua en los padres, desencadenando un trauma con el que conviven cada día durante el resto de su vida y con las consecuencias que esto conlleva. La madre parece la más afectada ya que sufre un cambio de roles, siendo esta la que se encarga del cuidado de la casa y del niño. Tiene una percepción de poca valía y de baja capacidad para gestar a un niño sano. <sup>(5)</sup>

Según Guerra Guerra J.C et al. conocer las emociones y experiencias de los padres durante la hospitalización de los neonatos es importante, porque constituye un acercamiento al aprendizaje mutuo entre los padres y el equipo de enfermería. Como estos niños pasan mucho tiempo hospitalizados, es más llevadero y genera menos ansiedad, el que los padres participen y acompañen en el cuidado de enfermería, aunque esto depende de la individualidad de cada persona, de su cultura, nivel educativo, disposición y capacidad de adaptación a la hospitalización de su hijo y al ambiente mismo de la unidad de neonatos. Todo este proceso facilita, el que luego los padres continúen los cuidados específicos de esta enfermedad en sus hogares. <sup>(32)</sup>

Para los padres la hospitalización es una vivencia impactante que les provoca incertidumbre, impotencia y pesimismo, además de ser una experiencia novedosa e inesperada, es muy difícil de asimilar porque sienten que la vida de su hijo se encuentra en peligro. Por todo ello, la enfermera debe interactuar asertivamente con los padres de los neonatos, escucharlos, mostrarles empatía, generar confianza en el cuidado y en los conocimientos que se tienen para hacerlo eficientemente. De esta manera enfermería puede aprender de los padres sobre el cuidado de sus hijos y viceversa. <sup>(32)</sup>

Los objetivos que deben cumplir las enfermeras para que los padres puedan establecer vínculos con sus hijos son: <sup>(32)</sup>

- Promover y facilitar el encuentro entre los padres de los neonatos y las enfermeras generando una relación de compañerismo y trabajo en equipo. <sup>(32)</sup>
- Comprender los sentimientos, las emociones y las vivencias de los padres, apoyándolos, explicándoles y enseñándoles. <sup>(32)</sup>
- No generar falsas expectativas y permitir a los padres participar en el cuidado de su hijo, con ello se consigue que los padres entiendan de mejor manera los momentos por los cuales pasan ellos y sus hijos y a enfermería le permite planificar y ejecutar de mejor manera los cuidados. <sup>(32)</sup>
- Entender que los padres de los neonatos hospitalizados viven varias etapas en su proceso de adaptación cuando sus hijos son sometidos a hospitalizaciones prolongadas, es algo que enfermería debe tener en cuenta. Identificando en qué etapa se encuentran los padres será mucho más fácil lograr su reequilibrio <sup>(32)</sup>

## **Conclusiones**

- ✓ Una vez que ha nacido el bebé es muy importante examinarle bien, para detectar un posible marcador cutáneo, ya que estos son los principales indicadores de EB y posteriormente siempre hay que confirmarlo radiológicamente. Hay que tener en cuenta que si es menor de 6 meses está contraindicado realizar resonancia magnética, por lo que se tiene que realizar ecografía.
- ✓ Son numerosos los factores que influyen en la aparición de la EB, pero se desconoce la causa exacta. Enfermería conoce los elementos que influyen y por ello debe aconsejar a las madres que no deben exponerse a ciertos componentes teratógenos y controlar los fármacos que toman, ya que pueden interactuar con el ácido fólico o simplemente incrementar el riesgo de EB.
- ✓ La prevención de DTN conlleva reducción del sufrimiento de quienes padecen estas enfermedades y de sus familias, por lo que enfermería debe insistir a las poblaciones de mujeres jóvenes, en que la ingesta de ácido fólico debe hacerse 1 o 2 meses antes del comienzo del embarazo hasta cumplir la semana 12 de gestación, porque la aparición de esta malformación comienza en las 6 primeras semanas de la gestación, hay que tener en cuenta que un exceso de ácido fólico puede generar problemas. La prevención adecuada requiere que la madre visite a la matrona temprano, para comenzar a tomar suplementos cuanto antes, que se realicen suficientes exámenes durante la gestación y se preste una adecuada atención durante el parto.
- ✓ Se piensa que si se estudiasen a fondo los genes que codifican las proteínas implicadas en el metabolismo de los folatos, se podría llegar a detectar la etiología de esta enfermedad.

- ✓ Se ha observado que la incidencia es mayor en zonas donde la ingesta de alimentos con folatos es reducida o nula. Por lo que se confirma que los suplementos de ácido fólico y los alimentos ricos en folatos que provienen de la dieta, tienen mucho que ver en estos resultados, por ello es muy importante la prevención, educación de hábitos dietéticos y seguimiento de las mujeres embarazadas por enfermería. Hay que tener en cuenta que las recomendaciones de los niveles de fortificación se hacen basados en los hábitos alimentarios y no en la prevalencia de los DTN.
- ✓ La enfermera tiene que tener en cuenta que la hospitalización es una vivencia impactante para los padres, por lo que se tiene que incluir a estos en los cuidados para que se sientan útiles y sientan que colaboran con su hijo, a la par que toman contacto.
- ✓ Mediante el abordaje multidisciplinar de los distintos profesionales, que interactúan en el programa de salud, se reduce la incidencia de EB y se mejora la calidad de vida de los afectados. ( *ver anexo 5* )

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Pérez Turpin J.A, Suárez Llorca C. Educación física para la integración de los alumnos con espina bífida. Alicante: Editorial club universitario; 2004.
2. García Lucas I, Pellicer Alonso M, Paniagua Román S, Gálvez Domínguez D.M, Arcas Patricio M.A, León Castro J.C. Manual de fisioterapia neurología, pediatría y fisioterapia respiratoria. Sevilla: Editorial Mad; 2004.
3. Ricard F, Martínez Loza E. Osteopatía y pediatría. Madrid: Editorial médica panamericana; 2005.
4. Ruiz González M.A, Martínez Barelillas M.R, González Carrión P. Enfermería del niño y el adolescente. Madrid: Ediciones DAE (grupo paradigma); 2009.
5. Limiñana Gras R.M, Patró Hernández R. Mujer y salud: Trauma y cronificación en madres de discapacitados. Anales de psicología [revista en Internet]. 2004[citado el 8 de enero del 2014]; 20 (1): [aprox. 7 p.]. Disponible en:  
<http://revistas.um.es/analesps/article/view/27561>
6. Waechter E, Phillips J, Holaday B. Enfermería profesional. Enfermería pediátrica. 10 ed. Madrid: McGraw-Hill-interamericana; 1993.
7. Otárola D, Rostion CG. Desarrollo embrionario y defectos del cierre del tubo neural. Rev ped elect [Internet]. 2007[citado el 8 de febrero del 2014]; 4 (3): [aprox.10 p.]. Disponible en: <http://www.revistapediatria.cl/vol4num3/6.html>
8. Bermúdez Conesa R, Medina Eusebio M.C, Peña Gómez E, de Haro Fernández F. Del hospital a la cuna de casa, a propósito de la gestión de casos compartida. Evidentia [Internet]. 2010[citado el 2 de febrero del 2014]; 7(31): [aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/evidentia/n31/ev7239.php>
9. Valdivia Z, Tolentino J, Castro E. Caso clínico. Marcador cutáneo de disrafismo oculto: lipoma lumbosacro asociado a mancha en vino de oporto. Reporte de un caso. Folia dermatol. Peru [Internet]. 2011[citado el 8 de febrero del 2014]; 22 (1): [aprox.3 p.]. Disponible en: [http://sisbib.unmsm.edu.pe/BVrevistas/fofia/vol22\\_n1/pdf/a04.pdf](http://sisbib.unmsm.edu.pe/BVrevistas/fofia/vol22_n1/pdf/a04.pdf)
10. Pérez M, Moëne K, Otayza F, Gálvez M. Caso clínico radiológico marcadores cutáneos y disrafia espinal: a propósito de un caso. Rev. Med. Clin. Condes [Internet]. 2011[citado el 8 de febrero del 2014]; 22 (6): [aprox.4 p.]. Disponible en: [http://www.clc.cl/Dev\\_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2011/6%20nov/16\\_Caso\\_clinico\\_radiologico-19.pdf](http://www.clc.cl/Dev_CLC/media/Imagenes/PDF%20revista%20m%C3%A9dica/2011/6%20nov/16_Caso_clinico_radiologico-19.pdf)
11. Niklitschek S, Zegpi M.S, Romero W. Marcadores cutáneos de disrafia espinal oculta: reporte de 5 casos. Rev. ped. elect [Internet]. 2011[citado el 8 de febrero del 2014]; 8 (3): [aprox.10 p.]. Disponible en: <http://www.revistapediatria.cl/vol8num3/2.html>



12. Kliegman R, Behrman R, Jenson H, Stanton B, Nelson. Anomalías congénitas del sistema nervioso central. En: Kinsman S, Johnston M. Tratado de pediatría. 18 ed. Barcelona: Elsevier; 2009.p. 2443-2447.
13. De Regil L.M, Fernández-Gaxiola A.C, Dowswell T, Peña Rosas J.P. Efectos y seguridad de la administración periconcepcional de suplementos de folato para la prevención de los defectos congénitos (Revisión Cochrane traducida). En: La Biblioteca Cochrane Plus, 2010 Número 4. Oxford: Update Software Ltd .Disponible en:  
<http://www.biblioteca-cochrane.com/BCPGetDocument.asp?SessionID=%208279286&DocumentID=CD007950>
14. Llamas Paneque A.J, Llamas Paneque A, Martínez de Santelises Cuervo A, Powell Castro Z.L, Pérez Olivera E. Análisis de las malformaciones congénitas detectadas por el programa alfafetoproteína-ultrasonido genético. Rev Cubana Med Gen Integr [Internet]. 2007 [citado el 8 de febrero del 2014]; 23 (1): [aprox.5 p.]. Disponible en:  
[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21252007000100008&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21252007000100008&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
15. Toirac Romani C.A, Salmon Cruzata A, Musle Acosta A, Rosales Fargié Y, Dosouto Infante V. Ecografía de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central. MEDISAN [Internet]. 2010 [citado el 8 de febrero del 2014]; 14 (2): [aprox. 4 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol\\_14\\_2\\_10/san06210.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol_14_2_10/san06210.htm)
16. Pardo R, Suazo J.L, Castillo S. Estudios genéticos sobre espina bífida en Chile, ¿Por dónde comenzar? Rev Hosp Clin Univ Chile [Internet]. 2011[citado el 8 de enero del 2014]; 22: [aprox. 11 p.]. Disponible en:  
[http://www.redclinica.cl/HospitalClinicoWebNeo/Controls/Neochannels/Neo\\_CH6258/deploy/estudios\\_geneticos\\_espina\\_bifida.pdf](http://www.redclinica.cl/HospitalClinicoWebNeo/Controls/Neochannels/Neo_CH6258/deploy/estudios_geneticos_espina_bifida.pdf)
17. Febhi.org [Internet]. Madrid: Federación española de asociaciones de espina bífida e hidrocefalia. [actualizado en 2012; citado 8 enero 2014]. Disponible en:  
<http://febhi.org/images/stories/web/PDF/memoria%202012.pdf>
18. Vieira R, Castillo Taucher S. Edad materna y defectos del tubo neural: evidencia para un efecto mayor en espina bífida que en anencefalia. Rev Méd Chile [Internet]. 2005[citado el 14 de enero del 2014]; 133: [aprox. 9 p.]. Disponible en:  
[http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872005000100008](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872005000100008)
19. Sanfélix-Gimeno G, Ferreros I, Librero J, Peiró S. Caracterización de la suplementación de folatos en el embarazo a partir de la combinación de los sistemas de información sanitaria. Gac Sanit [Internet]. 28 de Marzo del 2012 [citado el 8 de enero del 2014]; 26(6): [aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0213-91112012000600004&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0213-91112012000600004&script=sci_arttext)

20. Rotter K, Solís F, González M. Costos de atención en pacientes con mielomeningocele en los Institutos de Rehabilitación Infantil Teletón. Rev Chil Pediatr [Internet]. 2007[citado el 8 de febrero del 2014]; 78 (1): [aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062007000100005](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062007000100005)
21. Chúa López C.A. Anomalías del tubo neural en Guatemala. [Tesis doctoral]. Guatemala: Facultad de Humanidades. Maestría en investigación educativa. Universidad de San Carlos de Guatemala; 2004.
22. Sanabria Rojas H.A, Tarqui-Mamani C.B, Arias Pachas J, Lam Figueroa N.M. Impacto de la fortificación de la harina de trigo con ácido fólico en los defectos del tubo neural, en Lima, Perú. An. Fac. med. [Internet]. 2013 [citado el 8 de febrero del 2014]; 74 (3): [aprox. 6 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-55832013000300003](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-55832013000300003)
23. Saldarriaga W, Blanco-Tamayo G, Bravo-López D.F, Díaz-Hung A.M, Fandiño-Losada A, Isaza C. La altitud como factor de riesgo para defectos del tubo neural (DTN). Rev Colomb Obstet Ginecol [Internet]. 2007[citado el 14 de enero del 2014]; 58(3): [aprox. 5 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-74342007000300004&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74342007000300004&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
24. Silva-Pinto V, Arriaza B, Standen V. Evaluación de la frecuencia de espina bífida oculta y su posible relación con el arsénico ambiental en una muestra prehispanica de la Quebrada de Camarones, norte de Chile. Rev. méd. Chile [Internet]. 2010[citado el 14 de enero del 2014]; 138(4): [aprox. 9 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872010000400010](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872010000400010)
25. Arteaga-Vázquez J, Luna-Muñoz L, Mutchinick O. Malformaciones congénitas en hijos de madres epilépticas con y sin tratamiento con anticonvulsivantes. Salud pública Méx [Internet]. 2012[citado el 14 de enero del 2014]; 54(6): [aprox. 8 p.]. Disponible en: [http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342012000600006](http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342012000600006)[http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342012000600006](http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342012000600006)
26. Uceira-Rey S, Paulí Cabezas A, León Ortega C, Grandío Ferreiro M.C, Aracil Rico P, Bueno López V.et al. Estudio sobre el inicio de la suplementación con ácido fólico en gestantes. Matronas Prof [Internet]. 2010[citado el 8 de enero del 2014]; 11(1): [aprox.5p.]. Disponible en: <http://www.federacion-matronas.org/revista/matronas-profesion/sumarios/i/13265/173/estudio-sobre-el-inicio-de-la-suplementacion-con-acido-folico-en-gestantes>

27. Blas Robledo M, Hernández Gil E, García Abril-Martínez M, Montero Matía R, Olivares González C, Valtierra Pérez A. Factores que influyen en el consumo de ácido fólico preconcepcional en el País Vasco. *Matronas Prof* [Internet]. 2011 [citado el 8 de febrero del 2014]; 12 (2): [aprox.7 p.]. Disponible en: <http://www.federacion-matronas.org/revista/matronas-profesion/sumarios/i/15951/173/factores-que-influyen-en-el-consumo-de-acido-folico-preconcepcional-en-el-pais-vasco>
28. Calvo E, Biglieri A. Impacto de la fortificación con ácido fólico sobre el estado nutricional en mujeres y la prevalencia de defectos del tubo neural. *Arch Argent Pediatr* [Internet]. 2008 [citado el 8 de febrero del 2014]; 106 (6): [aprox.7 p.]. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0325-00752008000600004](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-00752008000600004)
29. Galiano Segovia M.J. Requerimientos vitamínicos en la edad pediátrica. *Enfer.pediatr.*2011; 3(2):27-30
30. Vargas M, Campos-Bedolla P, Segura P. Asociación inversa entre asma y defectos del tubo neural: estudio ecológico binacional. *Salud pública Méx* [Internet]. 2012 [citado el 14 de enero del 2014]; 54(4): [aprox. 7 p.]. Disponible en: [http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0036-36342012000400012](http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0036-36342012000400012)
31. Barboza Argüello M.P, Umaña Solís L.M. Impacto de la fortificación de alimentos con ácido fólico en los defectos del tubo neural en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública*. [Internet]. 2011 [citado el 16 de enero del 2014]; 30(1): [aprox. 6 p.]. Disponible en: [http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1020-49892011000700001](http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1020-49892011000700001)
32. Guerra Guerra J.C, Ruiz de Cárdenas C.H. Interpretación del cuidado de enfermería neonatal desde las experiencias y vivencias de los padres. *av. enferm* [Internet]. 2008 [citado el 2 de febrero del 2014]; 26(1): [aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://www.index-f.com.roble.unizar.es:9090/rae/262pdf/8090.pdf>



# ANEXOS

## **ANEXO I TIPOS DE ESPINA BÍFIDA**

### Espina bífida occulta

Se trata de un defecto en el que una o más láminas vertebrales no logran unirse en la línea media de la columna, haciendo que una o varias vertebrales queden abiertas, dejando a la medula espinal expuesta, en este tipo la medula espinal y todas las estructuras circundantes permanecen dentro del cuerpo de bebe. Como bien dicen Otárola D et al. el defecto de desunión vertebral, está cubierto por piel y puede pasar desapercibido durante muchos años si no se realizan exámenes radiológicos de columna. <sup>(4,6,7)</sup>

Sin embargo algunas veces se sospecha de su existencia, debido a la aparición de un defecto asociado que cubre la zona afectada como: un mechón de pelo en la piel, un angioma, una pigmentación diferente o un hoyuelo o depresión. Se presenta con más frecuencia en la zona lumbosacra (L5-S1). La suelen detectar las enfermeras en el post-parto y se confirma mediante técnicas radiológicas. Su incidencia es del 5 a 10% y este tipo de espina bífida no se acompaña de deficiencias neurológicas. Otárola D et al. afirman que los estudios genéticos indican que las causas de esta malformación podrían ser distintas de las causas de espina bífida quística. <sup>(7,9,10)</sup>

### Espina bífida quística

Presencia de una masa quística en la línea media de la columna vertebral. Aquí el defecto óseo es más extenso y por lo tanto más grave, a través del hueco que queda de la no unión de las vértebras y la piel protruyen la medula espinal, sus cubiertas o todas ellas formando un saco parecido a un quiste. Al igual que la anterior se suelen localizar en la región lumbosacra. Su incidencia es de uno de cada 1000 nacimientos, con variaciones según la zona geográfica. Existen dos formas de presentación quística: <sup>(4,6,7)</sup>

- *Meningocele*: Hernia semejante a un saco, que contiene líquido cefalorraquídeo (LCR), meninges (duramadre y aracnoides), que protruye a través de la espina bífida y están recubiertas por piel. Según nos explican Otárola D et al. en su artículo, en algunos meningoceles la aracnoides sobresale por debajo de la piel y puede faltar la duramadre en la zona del defecto, sin embargo, la posición de la médula espinal y las raíces raquídeas no están afectadas, por lo que los síntomas neurológicos de este cuadro suelen ser leves. Ruiz González M.A et al. afirman que el pronóstico suele ser bueno después de su corrección quirúrgica. Se debe aconsejar a la familia realizar la operación en el periodo neonatal, para evitar el riesgo de la rotura de la lesión, evitar infecciones y así reducir la ansiedad de los padres. Los meningoceles son raros en comparación con los mielomeningoceles <sup>(4,6,7)</sup>
- *Mielomeningocele*: Como bien explican Waechter E et al. y Ruiz González M.A et al. se trata de una hernia producida por la protrusión de la médula o porque esta queda

completamente desplazada hacia el espacio subaracnoideo, por lo que se forma un saco que contiene medula espinal, LCR y cubiertas meníngeas, esto hace que las raíces nerviosas estén afectadas y por ello se ocasionen graves trastornos neurológicos. Otárola D et al. alegan que los defectos del tubo neural de este tipo pueden no ser mortales, pero cuando son graves producen alteraciones motoras y mentales que requieren tratamiento durante el resto de la vida del afectado. Los mielomeningoceles pueden estar cubiertos por piel o por una membrana delgada que se rompe con facilidad. En el 96% de los casos gotea LCR permanentemente, constituyendo una afectación grave. Su incidencia es del 0,2-4 por cada 1000 recién nacidos vivos y es una de las anomalías más frecuentes del sistema nervioso. <sup>(4,6,7)</sup>

La hidrocefalia es la complicación más común del mielomeningocele y cuanto más elevada sea la lesión, más probabilidad habrá de que se produzca. Esta consiste en el acumulo de líquido cefalorraquídeo (LCR), en las cavidades ventriculares del cerebro produciendo dilatación de estas y un aumento exagerado de la cabeza, se suele desarrollar en las primeras semanas de vida, aunque también puede estar presente cuando el niño nace. <sup>(1,2,4,6)</sup>

Se cree que la causa de la hidrocefalia es la malformación de Arnold-Chiari, esta consiste en un desarrollo anormal con desplazamiento hacia abajo de la columna cervical, de partes del cerebelo, cuarto ventrículo y bulbo raquídeo. Otárola D et al. atestiguan que algunos casos de mielomeningocele se asocian a craneolacunia (desarrollo defectuoso de la bóveda craneal), lo que comporta la formación de áreas no osificadas hundidas en las superficies internas de los huesos planos de dicha bóveda. <sup>(4,6,7,8)</sup>

Trastornos asociados al mielomeningocele:

1. *Por la propia lesión:* Al ser una lesión abierta, esta está expuesta a numerosas infecciones por microorganismos, especialmente por Gram negativos y estafilococos. La infección si no se controla puede ocasionar meningitis y ventriculitis. <sup>(4)</sup>
2. *Efectos en la medula espinal que ocasionan:*
  - Perdida de sensibilidad en la piel por debajo del nivel de la lesión manifestado por perdida de sensación al tacto, dolor, presión, frio o calor. <sup>(4)</sup>
  - Debilidad por debajo del nivel de la lesión. Su extensión se relaciona con el nivel de la lesión de la medula espinal. Cuanto más alta sea la lesión más extensa será la parálisis y mayor el trastorno sensitivo. Por lo general las zonas más afectadas suelen ser los miembros inferiores y la zona inferior del tronco. Es importante tener en cuenta el problema motor que esto va a generar, ya que la falta de fuerza y control sobre los músculos de las extremidades inferiores impedirán la bipedestación y la deambulacion. <sup>(4)</sup>

- Debilidad de los músculos de la vejiga y del intestino, dando lugar a incontinencia fecal y urinaria, infecciones urinarias de repetición, reflujo vesico-ureteral, afectación de uréteres y de riñones. <sup>(4)</sup>
  - Retardo mental severo se presenta en el 10-15% de los niños. Cerca del 60% de los niños tienen inteligencia normal, aunque de ellos, un 60% tienen dificultades en el aprendizaje. Por otro lado, se observa déficit de la atención sin hiperactividad en muchos niños. <sup>(21)</sup>
3. *Malformaciones asociadas:* El 20% presentan malformaciones del tracto urinario (riñón diplásico, doble o poliquístico), alteraciones ortopédicas como luxación de cadera, pie zambo o escoliosis. <sup>(4)</sup>
  4. *Aspectos psicosociales:* Proporciona inseguridad, pasividad, poco interés en participar socialmente o dependencia de mayores. <sup>(4)</sup>

### Mielosquisis o Raquisquisis

Según Otárola D et al. es el tipo más grave de espina bífida, se produce antes de los 28 días de gestación. Consiste en una masa aplanada de tejido nervioso, donde la medula espinal está abierta, faltando la parte posterior de la medula, meninges y vertebras. La raquisquisis o mielosquisis, no siempre es mortal, pero provoca importantes problemas clínicos. <sup>(7)</sup>

## **ANEXO II MARCADORES CUTANEOS**

Dentro de la amplia variedad de estigmas descritos, los más importantes por frecuencia y por su alta asociación con espina bífida son:

*-Seno dérmico:* Corresponde a pequeños orificios cutáneos localizados en la región cervical o lumbo-sacra por encima del pliegue interglúteo. Son los marcadores congénitos de EB más característicos, en su mayoría están comunicados con el canal raquídeo. Pueden ser causa de meningitis de repetición. La ecografía permite delimitar la presencia del trayecto que se extiende entre el canal raquídeo y la piel, frecuentemente asociado a presencia de cambios inflamatorios del tejido subcutáneo adyacente. Hay que saber diferenciarlos de los orificios localizados en la región sacro-coccígea y cubiertos por el pliegue interglúteo que corresponden a los llamados senos, fosetas pilonidales o "pseudo-senos", en su gran mayoría no comunicados con el canal raquídeo. En estos casos, la ecografía puede ser completamente normal o mostrar una leve depresión cutánea asociada a un área focal de mínimo adelgazamiento del plano dermo-epidérmico. <sup>(10,11)</sup>

*-Lipoma:* Clínicamente se manifiesta como un aumento de volumen de las partes blandas de la región lumbo-sacra, indoloro, móvil y de consistencia "gomosa" a la palpación. El aspecto de las lesiones lipomatosas vistas en ecografía presentan varias formas, el lipoma dorsal típico corresponde a una lesión hipocogénica, homogénea, fusiforme, de bordes bien delimitados, sin cápsula, que puede presentar algunos tabiques en su interior y escaso flujo vascular al estudio Doppler-color. En general, su extensión no se limita a la dermis o el plano subcutáneo, sino que compromete también el espacio epidural e intrarraquídeo, por lo que la delimitación de los planos profundos suele ser dificultosa. <sup>(10,11)</sup>

*-Hipertrichosis:* La hipertrichosis puede ser localizada leve o como un acúmulo mayor de pelos, como ocurre en el caso del llamado "nevo en cola de Fauno", que se presenta con pelo claro u oscuro de textura suave. En estos casos la ecografía además de demostrar la EB y eventualmente médula anclada, puede no mostrar hallazgos significativos a nivel superficial. <sup>(10,11)</sup>

*-Lesiones vasculares:* Aparecen hemangiomas de línea media, frecuentemente acompañando a otros estigmas. Su aspecto clínico más habitual corresponde a una mácula eritematosa y/o violácea, que en ecografía generalmente se corresponderá al hallazgo de una lesión ecogénica sólida, parcialmente delimitada, de ubicación dermo-hipodérmica, con aumento de la vascularización al estudio Doppler-color. Las telangiectasias, malformaciones capilares y manchas hipocromas, en cambio, no demuestran ningún hallazgo ultrasonográfico en la mayoría de los casos. <sup>(10,11)</sup>

*-Aplasia cutis:* Se define como la ausencia congénita de piel y es más frecuente en el cuero cabelludo. La localización lumbo-sacra se ha descrito con baja frecuencia, rodeada de un collarete de pelos alterados, más largos y gruesos. A menudo ha sido asociada a EB. <sup>(10,11)</sup>



## **ANEXO III PRUEBAS RADIOLÓGICAS**

*Resonancia magnética (RM):* Como dicen Pérez M et al. esta permite obtener una excelente definición anatómica de las estructuras nerviosas y sus lesiones y la localización exacta del problema. Sin embargo, requiere sedación en pacientes muy pequeños. Como bien dicen Niklitschek S et al. y Valdivia Z et al. actualmente se considera el examen de primera elección en la detección EB, en niños mayores de 6 meses. <sup>(9,10,11)</sup>

*Ecografía o ultrasonografía:* Se realiza en niños menores de seis meses, debido a que en ellos hay una osificación incompleta de los elementos posteriores de las vértebras lumbares y sacras que mediante resonancia se podrían confundir. Permite una evaluación rápida, no invasiva y de bajo costo, que no necesita sedación ni medio de contraste. Se realiza entre las 22 y 24 semanas de gestación para pesquisar malformaciones congénitas. El 90% de las malformaciones fetales pueden ser diagnosticadas por medio de esta prueba. <sup>(10,11,15)</sup>

*Tomografía computada (TC):* Pérez M et al. indican que se utiliza ocasionalmente en casos que muestran alteraciones o una alta sospecha clínica de espina bífida. <sup>(10)</sup>

## **ANEXO IV COSTES QUE SUPONE LA EB**

Tabla 1: Porcentaje de costos en relación al gasto total según área de atención <sup>(20)</sup>

<b>Área productiva de atención directa</b> <b>Sub-unidades</b>	<b>Gasto total</b> <b>%</b>	<b>Área apoyo clínico</b> <b>Sub-unidades</b>	<b>Gasto total</b> <b>%</b>
Fisiatría	12,67	Movilización	5,11
Ortopedia (policlinico)	1,32	Alimentación	1,42
Urología (policlinico)	0,59	Programas complementarios	1,57
Otras especialidades médicas	1,64	Ayuda social	3,84
Kinesiología	11,28	Insumos-medicamentos	2,63
Terapia ocupacional	9,37	Servicios externos	4,10
Psicología	3,08	Otros	1,03
Educación	9,87	Total área apoyo clínico	19,70
Fonoaudiología	1,69		
Servicio social	4,51		
Enfermería	4,92		
Cirugías	1,08		
Elementos osteo-síntesis columna	3,91		
Órtesis- taller	9,88		
Silla de ruedas	2,04		
Día cama en IRI	2,46		
Total área productiva	80,31		

Tabla 2: Costo de atención unitaria ambulatoria por cobertura según tipo de profesional <sup>(20)</sup>

<b>Atención ambulatoria</b>	<b>Nº casos</b>	<b>% atendido (*)</b>	<b>Nº Atenciones año/paciente</b>	<b>Costo unitario atención \$</b>	<b>Costo total anual/por niño \$</b>	<b>Costo anual ponderado/por niño \$</b>
	<b>a</b>	<b>b</b>	<b>c</b>	<b>d</b>	<b>c * d = e</b>	<b>e * b/100</b>
Fisiatría	1 256	91,3	4,7	13 672	64 258	58 668
Urología	766	55,7	3,5	7 448	26 068	14 520
Ortopedia	390	28,3	2,4	15 291	36 698	10 386
Neurología	74	5,4	1,9	7 721	14 670	792
Psiquiatría	15	1,1	2,0	7 721	15 442	170
Enfermería	952	69,2	7,2	9 311	67 039	46 391
T. Ocupacional	783	56,9	9,6	7 818	75 053	42 705
Kinesiterapia	721	52,4	14,2	7 424	105 421	55 240
Psicología	427	31,0	4,7	10 282	48 325	14 981
Fonoaudiología	212	15,4	3,5	8 319	29 117	4 484
Educadora	681	49,5	14,7	9 468	139 180	68 894
Asistente social	525	38,2	11,7	7 544	88 265	33 717
Total						350 948

(\*) Total pacientes atendidos con MMC = 1 376.

Tabla 3: Costo total promedio por niño. Año 2004 <sup>(20)</sup>

<b>Tipo de atención</b>	<b>Costo total promedio \$</b>	<b>% del costo total</b>
Atenciones profesionales	350 948	48,4
Cirugías	101 339	14,0
Días cama	56 612	7,8
Sillas de ruedas	18 025	2,5
Órtesis	55 136	7,6
Prestaciones área apoyo clínico	142 358	19,7
Total	724 418	100,0

## **ANEXO V PROGRAMA DE SALUD**

### **ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN**

#### **Desconocimiento sobre la espina bífida**

##### Definición:

La Espina bífida es un fallo en el cierre del canal vertebral durante la gestación, la columna no se cierra completamente por un desarrollo anómalo en su formación, haciendo que la medula ósea quede al descubierto o salga al exterior, al igual que las raíces nerviosas.

##### Tipos de espina bífida:

- *EB Oculta:* La columna queda abierta y la medula, sus cubiertas y las raíces nerviosas quedan dentro del bebé, suele ir cubierta por un marcador cutáneo como un mechón de pelo, hoyuelos, cambio de pigmentación de esa zona de piel etc.
- *EB Quística:* A través del hueco que queda de la no unión de las vértebras y la piel protruyen la medula espinal, sus cubiertas o todas ellas, formando un saco parecido a un quiste. Existen dos tipos dentro de esta:
  - *Meningocele:* Protrusión de las cubiertas de la medula espinal junto con LCR.
  - *Mielomeningocele:* Protrusión de la medula espinal, sus cubiertas, LCR y las raíces nerviosas, formando un saco o quiste. Este es más grave y requiere intervención quirúrgica además de un abordaje de un equipo multidisciplinar.
- *Raquisquisis:* Consiste en una masa aplanada de tejido nervioso, donde la medula espinal está abierta, faltando la parte posterior de la medula, meninges y vertebras.

Para prestar ayuda a los padres con niños que tienen espina bífida, se debe tener en cuenta la situación en la que viven y todas las consecuencias psicológicas que derivan de tener un niño discapacitado y pueden ser:

- Incremento de la habilidad de la persona para afrontar los estímulos adversos y minimizan el dolor.
- Desarrollar los síntomas del trastorno de estrés postraumático, sentimientos depresivos, de rabia, baja autoestima, culpa y rencor.
- Cambio de roles.
- Dificultades en sus relaciones personales.
- Problemas de adaptación y pesimismo.

En España entre 8 y 10 de cada 10.000 recién nacidos vivos presenta alguna malformación del tubo neural, de los cuales más de la mitad de ellos están afectados por EB. En el periodo de 1986-1997, la incidencia de EB fue de 3,49 por 10.000 nacidos vivos. Gracias a la prevención enfermera en España ha descendido bastante esta afección, pero todavía hay 19.272 personas con EB e hidrocefalia, lo que supone el 0,51% del total de personas con discapacidad de este país. En Aragón más de 700 personas (entorno a un 4% de la población) padece EB o Hidrocefalia. La población aragonesa es una población muy envejecida por ello es preferible

que los pocos nacimientos que se registran, nazcan sanos. Por lo que hay que incidir en una mayor prevención y educación para la salud.

### **Cobertura del programa**

#### **Criterios de inclusión:**

- Todos aquellos padres que tengan hijos con espina bífida en la comunidad autónoma de Aragón.
- Todas las mujeres en edad fértil (15-35 años) que puedan tener hijos.

#### **Criterios de exclusión:**

- Mujeres de entre 19 y 35 años que no hayan tenido previamente un hijo con espina bífida y pertenezcan a la comunidad de Aragón.
- Mujeres que ya forman parte de un control embarazo por la enfermera/matrona en Aragón.
- Padres que no habiten en Aragón.

#### **Recogida de datos:**

Ya comentado en la metodología de la revisión bibliográfica del trabajo fin de grado.

#### **Determinación de los objetivos**

##### *General:*

- Prevenir la espina bífida en la comunidad autónoma de Aragón, creando una consulta de información, en el centro de salud al que pertenezcan las mujeres en edad fértil y a su vez dar información sobre los cuidados específicos para que los padres de niños con espina bífida sepan cómo ayudarles a lograr mayor independencia.

##### *Específicos:*

- Formar al 100% del personal de enfermería que llevará a cabo la consulta de información, sobre todos los aspectos relacionados con la espina bífida y así poder resolver dudas tanto de prevención como de cuidados.
- Informar al mayor número posible de los usuarios de los centros de Salud de Aragón sobre estas charlas informativas, por correo ordinario.
- Concienciar a todas las mujeres en edad fértil para que sepan cuáles son los factores que influyen en la aparición de la espina bífida y sepan cómo prevenirla.
- Formar a los padres para que lleven a cabo los cuidados diarios necesarios para sus hijos.
- Resolver dudas y miedos sobre esta enfermedad.
- Ayudar a introducir a estos niños en la sociedad y actividades de ocio, gracias a la colaboración con las asociaciones.

## ACTIVIDADES

Las actividades estarán orientadas al desarrollo de este nuevo servicio, se concienciará al personal sanitario y se adaptaran los medios sanitarios para ello.

- Se impartirán cursos formativos a todos los profesionales que componen el nuevo servicio (enfermeras, psicólogos, terapeutas ocupacionales y fisioterapeutas), específicos sobre la espina bífida y así puedan estar capacitados para desempeñar cualquier actuación durante las sesiones y atender a los padres en todos los ámbitos. Se impartirán en una zona amplia dentro de cada centro de salud, con la ayuda de información y hechos verídicos proporcionados por las asociaciones de espina bífida.
- Los profesionales de este servicio se pondrán en contacto con distintas asociaciones de espina bífida para obtener información y asesoría, estudiar los diferentes casos que con mayor incidencia surgen en Aragón, trabajando en conjunto, pudiendo lograr con ello abordar los nuevos casos con mayor eficacia.
- Enviar panfletos informativos al mayor número de usuarios con niños que tienen espina bífida de los centros de Salud de Aragón, informando sobre la necesidad de los cuidados especiales de estos niños, la necesidad de rehabilitación y ejercicios pautados por fisioterapeuta y terapeuta ocupacional que estarán en la sesión. También se informará de que disponen de asistencia psicológica para ayudar a los padres a afrontar este problema. Se elaborarán con los profesionales ya formados y con la colaboración de personas que ya han tenido un hijo con espina bífida, para que así sientan más identificados y puedan tener más confianza en expresar sus quejas.
- Se les dará un breve resumen por escrito, que llame la atención de las niñas de 15 años en los colegios, para que asistan a las charlas del centro de salud, al igual que a las mujeres que estén dispuestas a tener su primer hijo, se les informará en sus centros de salud sobre dichas charlas.
- Esta prueba se realizaría en las capitales de cada provincia para ver el grado de aceptación y el resultado de este curso formativo. Se realizaran en 5 centros de salud de cada provincia y en grupos de 12 personas por taller (existiendo 3 talleres) que acudirán los lunes y miércoles y otras 36 que acudirán los martes y jueves. Los viernes podrán hablar con psicólogos y padres que ya han pasado por esto, dispuestos para que los padres puedan realizarles cualquier consulta.
- Durante dos meses, 3 horas cada dos días, se realizaran pequeños talleres por grupos de 12 personas, cada grupo estará una hora en cada taller.
- En primer lugar durante la hora previa al comienzo de los talleres, la primera semana de cada mes, enfermería informará mediante una charla a todos los asistentes, haciendo especial hincapié en las mujeres en edad fértil (15-35 años) que no hayan tenido todavía su primer hijo, de todos los factores de riesgo que pueden desencadenar

esta enfermedad y sobre todo de cómo prevenirla de forma eficaz mediante la toma de ácido fólico. Posteriormente las mujeres que todavía no tienen hijos se marcharan y comenzarán los talleres para los padres de niños con espina bífida.

#### Taller de enfermería:

Uno de los grupos se involucrará en el taller con la enfermera donde se les dará información de todo lo que tienen que saber sobre la espina bífida, información que se aplicará a las técnicas que irán realizando necesarias para el cuidado de estos niños, se enseña a los padres y más adelante al niño, a realizar sondajes intermitentes de la vejiga nuerogena. Se informará de que estos se realizan para que no se produzcan infecciones ni reflujo vesical, por acumulo de orina residual o aumento de la presión. También se debe enseñar un entrenamiento intestinal mediante enemas o supositorios a intervalos determinados, para entrenar al intestino a que realice evacuaciones una o dos veces al día, a poder ser a la misma hora todos los días. Además deben advertir a los padres, de que estos niños pueden desarrollar úlceras por falta de sensibilidad, por lo que deben estar atentos a cualquier lesión en la piel.

#### Taller de fisioterapia:

El fisioterapeuta estudiará cada caso, si se trata de una lesión sacra con entrenamiento de la musculatura, estos niños podrán andar sin problemas, mientras que si la lesión es más alta, tendrán que aprender a caminar con ortesis o muletas. Sobre todo se centrará en corregir la postura, evitar las luxaciones, la aparición de deformidades en pies y obtener la mejor función locomotriz.

#### Taller de terapia ocupacional:

El terapeuta ocupacional tendrá que enseñar a estos niños a desarrollar sus habilidades motoras y táctiles mediante diferentes ejercicios que practicarán en sus casas y además aprenderán a desarrollar un procesamiento visual y espacial adecuado.

Por último los padres también tendrán un periodo de una hora los viernes, para poder consultar con el psicólogo todas sus dudas y miedos además de poder charlar con otros padres, que ya hayan pasado por esto y les puedan aconsejar sobre los cuidados.

En este curso tan solo se les dan unas pautas marcadas por el fisioterapeuta y terapeuta ocupacional, para que se realicen ejercicios precisos y concienciarlos de que después los practiquen en sus casas, pero posteriormente en sus centros de aprendizaje continuarán con estos ejercicios además de otros pautados por el logopeda, para desarrollar un lenguaje coherente y lógico.

La enfermera dispondrá de un día a la semana para poder visitar a los niños en sus domicilios y poder ayudar y supervisar así a sus padres en los cuidados.

Según el grado de aceptación y resultado de este programa se implantaría en el resto de centros de salud de Aragón, incluidos en los centros de salud de cada municipio.

## RECURSOS

Para crear este nuevo servicio especializado en atención a los padres de niños con espina bífida, se realiza una búsqueda de recursos. Debemos conocer los recursos específicos que hay disponibles a nivel nacional, autonómico, provincial y municipal y sus características con el fin de facilitar su utilización adecuada e intentar colaborar con otras redes de apoyo ya existentes como:

- Asociación Española de Espina Bífida e Hidrocefalia (AMEB).
- Federación española de asociaciones de espina bífida e hidrocefalia (FEBHI).
- Centro Nacional de Defectos Congénitos y Discapacidades del Desarrollo (NCBDDD).
- Confederación Española de Personas con Discapacidad Física y Orgánica (COCEMFE).
- Guía para la prevención de defectos congénitos del ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad.
- Federación Coordinadora de Entidades para la Defensa de Personas con Discapacidad Física y Orgánica de Zaragoza (COCEMFE-Zaragoza)
- Confederación Coordinadora de Entidades para la Defensa de Personas con Discapacidad Física y Orgánica en Aragón (COCEMFE Aragón).

## DESARROLLO DEL PROGRAMA

	<b>Abr 2014</b>	<b>May 2014</b>	<b>Jun 2014</b>	<b>Jul 2014</b>	<b>Agos 2014</b>	<b>Sep 2014</b>	<b>Oct 2014</b>	<b>Nov 2014</b>
<b><i>Planificación del programa</i></b>								
<b><i>Búsqueda de recursos</i></b>								
<b><i>Colaboración con asociaciones</i></b>								
<b><i>Información y propaganda del servicio</i></b>								
<b><i>Búsqueda y formación de profesionales</i></b>								
<b><i>Desarrollo de los talleres</i></b>								
<b><i>Evaluación del programa</i></b>								

## **EVALUACIÓN**

Pretendemos conocer el efecto del programa sobre la población que abarcamos, para obtener la información sobre los logros y las críticas o errores del servicio para aplicar las modificaciones pertinentes.

La evaluación se realizará mediante entrevistas, a una muestra aleatoria de los pacientes y los profesionales del servicio. A los profesionales sanitarios se les habrá realizado una encuesta previa a la formación, para cuantificar el conocimiento adquirido respecto al previo.

La evaluación la realizaría el jefe o coordinador del departamento, con un grupo de personal sanitario elegido por él, para proponer y seleccionar las futuras modificaciones del servicio. Utilizando también los datos recogidos sobre la inclusión de estos niños en actividades de ocio, registradas por las distintas asociaciones.

Y para identificar la eficiencia y fallos del servicio utilizaremos varios tipos de análisis:

- Análisis coste-beneficio: mide el valor económico de los efectos logrados, sobre la población a la que se le ha aplicado el programa.
- Análisis coste efectividad: mide el valor sanitario de los efectos logrados.
- Análisis coste-utilidad: mide los beneficios percibidos por los usuarios del programa.



## **ANEXO VI CRONOGRAMA**

<b>Actividades</b>	<b>Sep-13</b>	<b>Oct-13</b>	<b>Nov-13</b>	<b>Dic-13</b>	<b>Ene-14</b>	<b>Feb-14</b>	<b>Mar-14</b>	<b>Abr-14</b>	<b>May-14</b>
<i>Propuesta del tema</i>									
<i>Asignación de tutor</i>									
<i>Búsqueda de información general</i>									
<i>Búsqueda de información específica</i>									
<i>Estructuración del trabajo</i>									
<i>Maquetación del documento</i>									
<i>Aprobación del tutor y publicación</i>									
<i>Realización de la presentación y exposición</i>									