

UNIVERSIDAD FRANCISCO DE VITORIA



Trabajo de Fin de Grado en Enfermería

ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Autor/a: María Méndez Franganillo

Tutor/a: Gema Mata

Convocatoria: Junio de 2015

ÍNDICE

1. RESUMEN.....	4
2. INTRODUCCIÓN	6
2.1. PRESENTACIÓN DEL TEMA	6
2.2. DEFINICIÓN Y ETIOLOGÍA.....	6
2.3. SINTOMATOLOGÍA	7
2.4. DIAGNÓSTICO.....	8
2.5. TRATAMIENTO	9
2.6. PRONÓSTICO	9
2.7. FINALIDAD Y RESULTADOS ESPERADOS.....	10
3. MARCO TEÓRICO.....	11
3.1. EPIDEMIOLOGIA.....	11
3.1.1. INCIDENCIA Y PREVALENCIA	11
3.1.2. MORTALIDAD.....	12
3.2.LEGISLACIÓN / ECONOMÍA RELACIONADA CON LAS ENFERMEDADES RARAS.....	13
3.2.1. CONCEPTO DE ENFERMEDAD RARA.....	13
3.2.2. DIAGNÓSTICO DE LAS ER.....	13
3.2.3. CONSECUENCIAS RELACIONADAS CON LAS ER	13
3.2.4. ESTUDIO ENSERio.....	14
3.2.5. RECOMENDACIONES.....	15
4. DESARROLLO DEL TRABAJO: PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD	16
4.1. NECESIDADES	16
4.2. OBJETIVOS.....	17
4.2.1. OBJETIVO GENERAL.....	17
4.2.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	17
4.3. POBLACIÓN DIANA	17
4.4. SESIONES	18

4.4.1. SESIÓN 1	19
4.4.2. SESIÓN 2	24
4.4.3. SESIÓN 3	32
4.4.4. SESIÓN 4	38
4.4.5. SESIÓN 5	42
4.5. METODOLOGÍA.....	44
4.6. PROGRAMACIÓN.....	45
5. CONCLUSIONES Y PROSPECTIVA.....	46
6.REFLEXIÓN ANTROPOLÓGICA.....	47
6.1. LA VOCACIÓN	47
6.2. ENFERMERÍA CENTRADA EN LA PERSONA	48
6.2.1. CONCEPTO DE PERSONA	48
6.2.2. CONCEPTO DE DIGNIDAD	48
6.2.3. LA SALUD Y LA ENFERMEDAD.....	48
7.BIBLIOGRAFÍA.....	50
8.ANEXOS.....	52
ANEXO 1: TESTIMONIO	52
Experiencia de una Madre	52

1. RESUMEN

La **Enfermedad de Hirschsprung** (HSCR) es una enfermedad rara que se basa en un **trastorno congénito** de la motilidad intestinal. Se caracteriza por la ausencia de células ganglionares en los plexos mientérico y submucoso del intestino distal, por tanto los movimientos peristálticos que deberían producirse según el ritmo normal de la digestión no se producen. Esto desemboca en una **obstrucción intestinal** parcial o completa que puede derivar en una **enterocolitis**, siendo esta complicación la causa principal de morbilidad y mortalidad. La enfermedad tiene una incidencia mayor en los recién nacidos a término, es más frecuente en varones que en mujeres y la sintomatología depende del grado de afectación que presente el intestino.

El siguiente trabajo tiene como objetivo poner en marcha un programa de educación para la salud para hacer frente al **desconocimiento** que las enfermeras pediátricas del Hospital Universitario Quirón poseen sobre la Enfermedad de Hirschsprung. Para que esta intervención tenga éxito será necesario que se lleven a cabo cinco sesiones en las que se formará a los profesionales sanitarios de enfermería. Para ello, se hará especial hincapié en dar a conocer la enfermedad, se les instruirá para que puedan brindar un apoyo psicológico a los familiares y también, se les aportará la información necesaria para poder llevar a cabo un cuidado integral de calidad.

Palabras clave: Enfermedad de Hirschsprung, trastorno congénito, obstrucción intestinal, enterocolitis y desconocimiento.

ABSTRACT

Hirschsprung disease is an unusual **congenital disorder**, which affects peristaltic movements. The disease is based on the lack of ganglion cells from both Auerbach plexus and Meissner plexus. Consequently, peristaltic movements, contraction and relaxation, which should occur during the process of digestion, do not take place. Bearing this in mind, it is not hard to imagine that **bowel obstruction**, which is an usual complication of this disease, might cause **enterocolitis**. In addition to this, we should take into account that enterocolitis is the main cause of morbidity and mortality within this disorder. In light of the aforementioned, the disease has a higher incidence in full term infants, it is more common in males than in females and symptoms depend on the level of damage of the large bowel.

The major aim of the following project is to set up an educational health program to cope with the **unknowledge** that pediatric nurses from Quirón Madrid University Hospital have about Hirschsprung disorder. So as to assure success in this task, it would be necessary to carry out five sessions in which nurses would be trained. Furthermore, in order to achieve our goal, the nurses would be highly trained so that they will be able to provide psychological support to affected families. Moreover, general information of the disorder will be provided to the nurses so as they can provide an holistic and quality attention to the patient who suffer from this disease.

Keywords: Hirschsprung disease, congenital disorder, bowel obstruction, enterocolitis and unknowledge.

2. INTRODUCCIÓN

2.1. PRESENTACIÓN DEL TEMA

Probablemente te estarás preguntando, ¿Hirschsprung? ¿Qué es esto? Esta misma pregunta me surgió a mí hace seis meses mientras realizaba mi rotación en la planta de maternidad y pediatría.

La enfermedad de Hirschsprung es una enfermedad rara de la que se tiene un elevado desconocimiento. Por ello, el objetivo de este trabajo consiste en solventar la falta de información de los profesionales sanitarios sobre esta patología pediátrica.

2.2. DEFINICIÓN Y ETIOLOGÍA

La enfermedad de Hirschsprung fue descubierta en Copenhague por el pediatra Harald Hirschsprung en el año 1888. Se trata de una malformación congénita, caracterizada por la ausencia de células ganglionares en los plexos mientérico y submucoso del intestino distal¹. La patología se produce cuando estas células que normalmente se encuentran presentes en la pared del intestino, no se generan de forma natural durante el desarrollo fetal.

Al no presentarse en los niños con esta enfermedad, los movimientos peristálticos que deberían producirse según el ritmo normal de la digestión no se producen y por tanto, la excreción de las heces no tiene lugar y esto desemboca en una obstrucción intestinal parcial o completa.

Además, en ciertas ocasiones pueden producirse serios problemas como el desarrollo de una infección bacteriana en el tracto digestivo, una perforación intestinal, megacolon tóxico o enterocolitis, que pueden ser mortales para el paciente.

¹ E. Ruiz Aja, L. Vega Hernández, N. Martínez Ezquerro, E. Diego García, A. Pérez Marrodan, P. Álvarez-Buhilla. *Características genéticas, poblacionales y fenotípicas de pacientes con enfermedad de Hirschsprung. Cir.Pediatr 2012; 25 :135-139. Disponible en:* http://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2012_25-3_135-139.pdf

La enfermedad puede asociarse con otros síndromes médicos, más del 90% se corresponde con el síndrome de Down. El fenotipo de la enfermedad se divide en función de la zona aganglionar afectada a partir del recto:

- 1. De segmento corto (Short, S-HSCR) afecta hasta el colon sigmoideo (75-80% de los casos)
- 2. De segmento largo (Large, L-HSCR) incluye parte del intestino grueso (15-20% de los casos)
- 3. Total (AGT) si todo el intestino grueso carece de células nerviosas (3-8% de los casos)²

2.3. SINTOMATOLOGÍA

La sintomatología de la enfermedad depende del grado de afectación que presente el intestino. En el 80% de los niños con esta patología, los síntomas aparecen en torno a las primeras seis semanas de vida, por el contrario aquellos que solo tienen afectada una pequeña parte pueden no mostrar síntomas durante meses o años.

Los síntomas que se suelen dar con mayor frecuencia son:

- En lactantes:
 - Ictericia
 - Movimientos intestinales difíciles e infrecuentes
 - Esfínter anal contraído con recto vacío
 - Vómitos biliosos
 - Diarrea asociada a enterocolitis
 - Dificultad para la expulsión del meconio en las primeras 24h de vida
 - Alimentación deficiente

²E. Ruiz Aja, L. Vega Hernández, N. Martínez Ezquerra, E. Diego García, A. Pérez Marrodan, P. Álvarez-Buhilla. Características genéticas, poblacionales y fenotípicas de pacientes con enfermedad de Hirschsprung. *Cir.Pediatr.* 2012; 25 :135-139. Disponible en: http://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2012_25-3_135-139.pdf

- Distensión abdominal
- En niños mayores:
 - Impactación fecal
 - Desnutrición
 - Ausencia de evacuación o incontinencia
 - Distensión abdominal progresiva
 - Constipación progresiva crónica

2.4. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la enfermedad depende de si es un caso grave o leve. Los métodos más empleados para diagnosticar la patología son:

- **Enema opaco o enema de bario:** consiste en introducir bario (tinta) en el colon mediante un enema, favoreciendo así la visualización de las radiografías.
- **Biopsia rectal por aspiración:** con esta prueba se comprueba si faltan células nerviosas utilizando un aparato de aspiración que remueve las células del revestimiento mucoso del colon.
- **Biopsia quirúrgica:** muestra del tejido del colon para su posterior examen al microscopio.
- **Manometría anal:** se basa en inflar un globo en el interior del recto para comprobar si el músculo anal se relaja.
- **Radiografía abdominal³**

³Aemar. Org. España. Disponible en: <http://www.aemar.org/e-hirschsprung.php>

2.5. TRATAMIENTO

El tratamiento más eficaz para la enfermedad de Hirschsprung es la cirugía, ésta puede realizarse en una o dos partes, dependiendo de la gravedad de la enfermedad. La cirugía más frecuente para combatir la patología es la que se basa en quitar una parte del colon sin nervios y se une la parte restante del colon con el recto.

Sin embargo, sí el médico quiere realizar la cirugía en dos partes el método es diferente. En una primera parte quitará la parte dañada del colon y posteriormente realizará una ostomía; ileostomía o colostomía.

Al realizar este estoma las heces del niño puedan eliminarse y así la parte inferior del colon mejora antes de la segunda cirugía. En la segunda cirugía, el especialista cierra el estoma y une la parte normal del colon al recto.

Tras el proceso quirúrgico los niños pueden constiparse, por ello es fundamental que ingieran una dieta rica en fibra, con abundante agua para evitar la deshidratación y el uso de laxantes también alivia la constipación.

Los niños que sigan presentando síntomas tras la cirugía deben recibir atención médica de inmediato.

2.6. PRONÓSTICO

Entre las complicaciones próximas a la intervención, y por orden de frecuencia, nos encontraríamos con excoriaciones perianales, íleo prolongado, dehiscencias, obstrucción intestinal e infecciones. Entre las tardías destaca la enterocolitis, que puede darse hasta en un 25% de los casos y que es responsable de la mortalidad. Otras complicaciones son las estenosis anastomóticas, obstrucción y prolapso rectal. A pesar de tantas complicaciones, el seguimiento por un equipo interdisciplinario (pediatra, psicólogo, fisioterapeuta pediátrico y cirujano pediátrico) consigue que casi todos los pacientes tengan de adultos una buena continencia.⁴

⁴J. Manueles Jiménez. *Enfermedad de Hirschsprung. 55-61. Disponible en:* <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6-hirschsprung.pdf>

2.7. FINALIDAD Y RESULTADOS ESPERADOS

El objetivo fundamental de mi trabajo se basa en que las enfermeras de las plantas de pediatría conozcan esta enfermedad rara y sean capaces de dar unos cuidados integrales según las necesidades de los pacientes. Además, desde mi punto de vista el aprendizaje de los profesionales sanitarios es clave para que así puedan transmitir sus conocimientos y forma de cuidar a los padres de estos niños.

Para ello realizaré un programa de educación para la salud en el que se explicará la sintomatología, tratamiento, diagnóstico de la enfermedad, cuidados básicos...

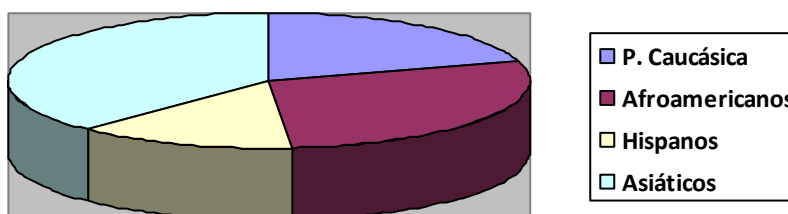
3. MARCO TEÓRICO

3.1. EPIDEMIOLOGIA

3.1.1. INCIDENCIA Y PREVALENCIA

La incidencia estimada varía según la etnia:

- 1,5 casos por cada 10,000 nacidos vivos en población caucásica
- 2.1 casos por cada 10,000 nacidos vivos en afroamericanos
- 1.0 caso por cada 10,000 nacidos vivos en hispanos
- 2.8 casos por cada 10,000 nacidos vivos en asiáticos



5

La frecuencia de la enfermedad en los recién nacidos a término. En hermanos la incidencia se establece en torno al 3,5% y aumenta en relación a la porción de segmento afectada.

La enfermedad de Hirschsprung es más común en varones que en mujeres con una relación de 3-5:1, esta relación se reduce a 2:1 cuando el segmento afectado tiene más longitud.

En el 80% de los casos el trastorno solo está en el recto y aproximadamente una décima parte sería un aganglionismo ultracorto o distal, el 10% de los casos ocuparía el recto y el sigma, mientras que el 10% restante afectaría también al colon. Sin embargo, en muy pocos casos, además del colon también se encontraría dañado el intestino delgado.

⁵(Fig. 1): Gráfico de incidencia

La enfermedad de Hirschsprung en un 70% de los casos es un defecto aislado, los casos restantes se asocian a otras patologías como:

- Síndrome de Down
- Síndrome de Waardenburg
- Síndrome de Laurence- Moon- Biedl
- Hidrocefalia
- Defecto septal ventricular
- Epilepsia
- Resistencia a la insulina
- Dilatación pupilar
- Bajo peso al nacer⁶

3.1.2. MORTALIDAD

En los pacientes que padecen la enfermedad de Hirschsprung la enterocolitis es la complicación más importante y la principal causa de morbilidad y mortalidad.

En los últimos 20 años la mortalidad por EAEH (enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung) ha disminuido desde un 30% a un 1%⁷. Esto se debe a los avances en el diagnóstico precoz, los cuidados neonatales, la resucitación vigorosa, descompresión rectal y el uso de antibióticos.

A pesar de lo anterior, la EAEH continúa como primera causa de muerte en pacientes con enfermedad de Hirschsprung, tanto a nivel pre como postoperatorio. Se están llevando a cabo estudios para comprobar si la administración de probióticos tras la operación reduce la incidencia de enterocolitis y por tanto disminuya la mortalidad.

⁶J. Manueles Jiménez. *Enfermedad de Hirschsprung*. 55-61. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6-hirschsprung.pdf>

⁷M. Garrido Flores, M. Vera San Martín. *Enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung*. Rev. Ped. Elec. 2010; Vol 7, N° 2: 22-30. Disponible en: http://www.revistapediatria.cl/vol7num2/pdf/4_ENTEROCOLITIS.pdf

3.2. LEGISLACIÓN / ECONOMÍA RELACIONADA CON LAS ENFERMEDADES RARAS

3.2.1. CONCEPTO DE ENFERMEDAD RARA

Las enfermedades raras (ER) o también conocidas como enfermedad huérfana son patologías de tipo crónico que afectan a un porcentaje muy pequeño de la población.

Se caracterizan por:

- Su baja prevalencia: menos de 5 casos por cada 10000 habitantes
- Presentan una alta morbilidad
- Son potencialmente mortales, el 50% de los pacientes con enfermedades raras tienen un pronóstico vital de riesgo
- Presentan elevada discapacidad para los pacientes
- El 80% son de carácter genético
- 2 de cada 3 enfermedades raras tienen su inicio antes de los dos años de vida
- El 65% son graves

Como consecuencia de la baja prevalencia que presentan las investigaciones que se realizan son mínimas y los tratamientos casi inexistentes. En España este tipo de enfermedades está afectando actualmente a unos tres millones de personas.

3.2.2. DIAGNÓSTICO DE LAS ER

La demora en el diagnóstico es una de las causas principales de no recibir apoyo, tratamiento y que la enfermedad se agrave. Se estima que el tiempo que pasa desde que aparecen los primeros síntomas hasta que se consigue concluir el diagnóstico es de cinco años. Sin embargo, en 1 de cada 5 casos la resolución del diagnóstico adecuado puede tardar 10 años o incluso más.

3.2.3. CONSECUENCIAS RELACIONADAS CON LAS ER

Debido a la falta de recursos o desconocimiento de este tipo de enfermedades, la mitad de los pacientes afectados tienen que viajar fuera de su provincia para buscar un diagnóstico o tratamiento más adecuado a su situación.

De éstos, alrededor del 40% han realizado más de cinco desplazamientos y el 17% de los pacientes no ha podido viajar a causa de su situación económica, ya que Los costes del tratamiento y el diagnóstico suponen alrededor del 20% de los ingresos anuales de las familias afectadas.

3.2.4. ESTUDIO ENSERio

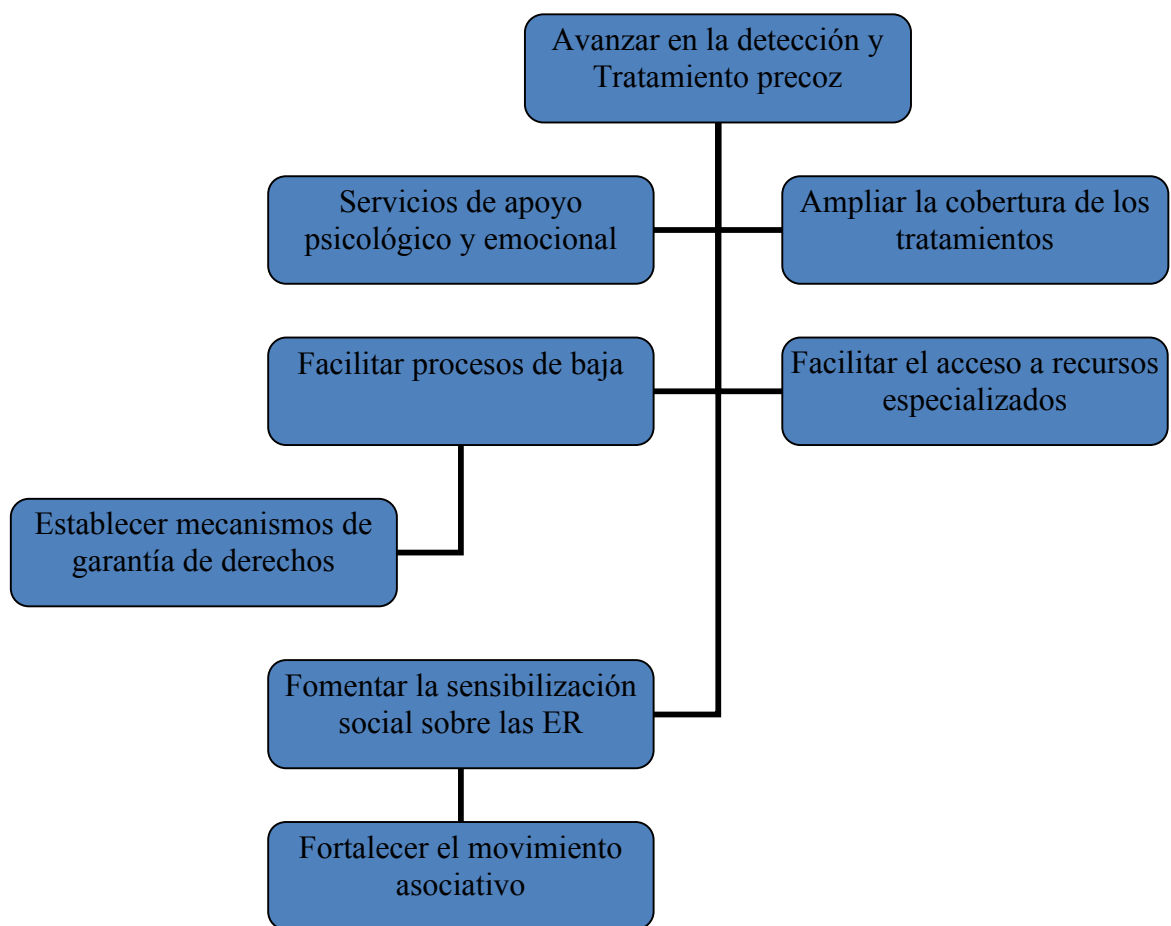
Este estudio se basa en analizar las necesidades socio- sanitarias de las personas que padecen enfermedades raras en España. Recoge datos de apoyo, asistencia, diagnóstico, atención socio- sanitario, inclusión social-laboral y la percepción de las personas afectadas.

En el estudio se puede observar que uno de los dilemas claves de las familias es el acceso a los tratamientos, para una de cada cuatro personas es muy complicado acceder a los productos que requiere debido a su precio, a la inexistencia del mismo o que no se pueda obtener en el país.

Además, el estudio refleja que más del 45% de los pacientes que sufren una ER no se han sentido satisfechos con la atención sanitaria recibida y que en el 55% de los casos es causado por la falta de formación que los profesionales sanitarios poseen sobre este tipo de enfermedades.

3.2.5. RECOMENDACIONES

Estas son algunas de las recomendaciones para que las enfermedades raras sean abordadas de otra forma y que los pacientes y sus familias puedan llevar la situación de manera más solventada.



⁸(Fig. 2) : Recomendaciones sobre enfermedades raras

4. DESARROLLO DEL TRABAJO:PROGRAMA DE EDUCACIÓN PARA LA SALUD

El desarrollo de este programa de salud pretende que los profesionales sanitarios reflexionen sobre la importancia que tiene la salud en pacientes con enfermedad de Hirschsprung desde su nacimiento. Para que esto se produzca, se van a llevar a cabo un conjunto de estrategias basadas en la comunicación y la práctica que ayudarán a que la información sea aceptada, entendida y que produzca un efecto de cambio positivo en la conducta de los sanitarios que la reciben.



9

4.1. NECESIDADES

Como consecuencia de la escasez de información e interés que se tiene de las enfermedades raras desde todos los ámbitos de la sociedad voy a llevar a cabo un programa de salud basado en la docencia para así poder educar a las enfermeras que pueden llegar a estar en contacto con pacientes que padezcan la enfermedad de Hirschsprung.

⁹(Fig.3): *Plan de comunicación*

4.2. OBJETIVOS

Para poder orientar y determinar las actuaciones del programa de salud es necesario que definamos el objetivo general de nuestro proyecto y los objetivos específicos que conformarán el mismo.

4.2.1. OBJETIVO GENERAL

- Disminuir el desconocimiento que los profesionales de enfermería tienen sobre la enfermedad de Hirschsprung, fomentando la adquisición de una correcta información sobre dicha patología.

4.2.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Evaluar el nivel de conocimiento que tiene la enfermería sobre esta enfermedad.
- Tener un adecuado control de la sintomatología en lactantes y niños mayores.
- Prevenir las posibles complicaciones relacionadas con la enfermedad por medio de un diagnóstico precoz.
- Identificar las preocupaciones y dudas que tengan los padres.
- Favorecer una relación de apoyo a los padres por parte del personal de enfermería.
- Facilitar una adecuada formación para conseguir un cuidado integral y de calidad.
- Ayudar al niño a llevar a cabo un correcto desarrollo a pesar de la enfermedad que padece.

4.3. POBLACIÓN DIANA

Se va a realizar un programa de educación para la salud sobre la enfermedad de Hirschsprung destinado a todos los profesionales de enfermería que trabajan en la unidad hospitalaria de maternidad y pediatría del Hospital Universitario Quirón de la Comunidad de Madrid.

La manera de captación de los participantes se llevará a cabo mediante la distribución de trípticos y pósters por toda la unidad hospitalaria. De esta forma se intentará despertar la curiosidad sobre esta enfermedad rara, consiguiendo así, que el interés de los profesionales por formarse aumente durante el transcurso del programa.

Además, para que el desarrollo de esta labor de docencia y formación sea posible, se acudirá al centro sanitario mencionado para obtener por parte de la dirección del hospital todos los permisos necesarios para que los profesionales puedan acudir y formar parte de este programa.

4.4. SESIONES

Para poder solucionar el problema de escasez de conocimientos por parte del personal de enfermería sobre la enfermedad de Hirschsprung, se van a llevar a cabo una serie de sesiones teórico – prácticas para hacer frente a esta situación clínica.

4.4.1. SESIÓN 1

SESIÓN 1:

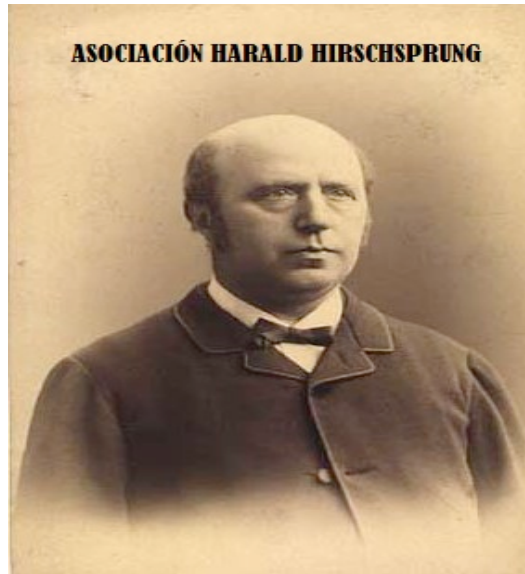
Asociación Harald Hirschsprung y la importancia de la comunicación

En esta sesión se va a realizar una presentación de la asociación encargada de la promoción de este plan docente y se va a explicar la importancia que tiene la comunicación en la labor y práctica diaria de enfermería.

- **Objetivo general:** Lograr una comunicación de calidad por parte del personal sanitario de enfermería.
- **Objetivos específicos:**
 - Conocer la labor de la Asociación Harald Hirschsprung.
 - El cuidado y la importancia de una buena comunicación.
- **Recursos necesarios:**
 - **Humanos:** 1 docente (María Méndez Franganillo), 20 alumnos y 50 individuos.
 - **Material básico:** folios A4, bolígrafos y lápices.
 - **Tecnológicos:** ordenador, proyector, pantalla para proyectar, red wifi, pizarra táctil, página web y micrófonos.
 - **Educativos:** apuntes digitalizados en formato power point.

1. INTRODUCCIÓN

La Asociación Harald Hirschsprung que nace en el año 2014 en la Comunidad de Madrid. Se trata de una institución sanitaria y social que surge para ayudar a aquellos pacientes que sufren la enfermedad de Hirschsprung en el territorio español.



10

Su objetivo primordial es solventar las dudas e interrogantes que los pacientes y sus familias tengan sobre la enfermedad. Además, brinda una serie de cuidados y atención psicosocial a las familias, ya que en la mayoría de los casos los pacientes son pediátricos y por tanto el desconocimiento que pueden presentar los padres acerca de cómo enfrentar la enfermedad es aún más notable.

La asociación tiene su sede en Pozuelo de Alarcón y cuenta con un equipo de 18 profesionales sanitarios; 10 enfermeras y 8 médicos, especializados en la labor de docencia e investigación.

Como punto añadido, la Asociación Harald Hirschsprung ha creado una página web en la que se encuentra disponible y actualizada toda la información acerca de la Enfermedad de Hirschsprung. Disponible en: <http://kiamaria93.wix.com/asociacionhh>

El objetivo principal al desarrollar este sitio web se basó no solo en que existiese un sitio común y de fácil acceso donde se recoja toda la información, sino que todo aquel que lo necesite, ya sea profesional sanitario o familiar de un paciente enfermo, pueda

¹⁰(Fig.4): Harald Hirschsprung.

acceder a ella y a través de un correo electrónico sea posible resolver todas las consultas, dudas e interrogantes que tenga sobre la patología. Correo: AAH@gmail.es

Además, por medio del equipo de profesionales sanitarios se pretende dar apoyo psicológico a las familias con niños que padecen este tipo de enfermedad y también orientarles y ayudarles a la hora de buscar nuevos tratamientos y cuidados.

2. LA COMUNICACIÓN

Para una correcta instrucción de los profesionales sanitarios es necesario un correcto aprendizaje de las técnicas de comunicación, ya que esto puede resultar de gran ayuda a la hora de abordar un problema sanitario. Cualquier persona puede ser capaz de mejorar sus técnicas de comunicación a través del entrenamiento y conocimiento adecuados.

2.1. EL PROCESO DE COMUNICACIÓN

La comunicación consiste en un proceso de transmisión de información compartida. El objetivo clave en la práctica sanitaria es transmitir información sobre hábitos y cuidados que consigan prevenir enfermedades y promocionar la salud. Los elementos que componen la comunicación son:

Elementos de la comunicación	
Mensaje	El contenido de la información.
Emisor	La persona o grupo de personas que envían la información.
Canal	El medio a través del cual se transmite el mensaje: aire, móvil, tv, etc.
Receptor	La persona o grupo de personas que reciben el mensaje.
Efecto	Señal, conducta o respuesta del receptor a la llegada del mensaje.
Entorno	El lugar donde se realiza.

11

¹¹(Tabla 1): Elementos que intervienen en la comunicación.

2.1.1. TIPOS DE COMUNICACIÓN

Para que nuestro mensaje sea recibido por el receptor de forma óptima, podemos realizar la comunicación por medio de dos maneras complementarias, de forma verbal y no verbal.

- **Comunicación verbal:** Es la que se transmite a través del lenguaje, éste puede ser oral u escrito. Escribir, hablar, escuchar y leer son maneras de comunicarse verbalmente.
 - **La comunicación escrita:** para que la información sea útil, ésta debe de ser clara y concisa. Se debe también utilizar un vocabulario adecuado, en caso de que se redacte a mano, la caligrafía, redacción y ortografía, deben cuidarse.
 - **La comunicación oral:** es la que se establece por medio de la palabra hablada. Nos tenemos que apoyar en la comunicación no verbal para que sea más efectiva. **El paralenguaje:** es la forma de cómo expresamos o decimos las cosas; la velocidad al hablar, el tono, las pausas, los sonidos, el volumen, etc. Acompaña siempre a la comunicación verbal.
 - **Comunicación no verbal:** se corresponde con el lenguaje de nuestro cuerpo, nuestros sentimientos y estados de ánimo. La comunicación no verbal se caracteriza por la expresión facial, contacto visual, postura, movimientos, distancia y aspecto exterior.

2.1.2. MECANISMOS QUE FAVORECEN LA COMUNICACIÓN

Es indispensable aprender a manejar de manera adecuada el gran número de mecanismos que existen para ayudarnos a comunicarnos. Debemos establecer una correcta comunicación, para ello se precisan¹²:

¹²Programas de educación para la salud. Disponible en: <http://www.mcgraw-hill.es/bcv/guide/capitulo/8448176324.pdf>

Mecanismos que favorecen la comunicación	
Sincronización entre la comunicación verbal y la no verbal	El lenguaje debe ser claro, conciso, usando frases bien construidas y con un vocabulario adecuado, ajustándose a las necesidades del interlocutor. Debemos cuidar nuestra actitud y expresión, transmitiremos confianza y cordialidad por medio de gestos naturales y sincronizados.
Conducta asertiva	Exposición de nuestras ideas de forma segura y confiada pero sin arrogancia. Debemos cuidar nuestra autoestima.
Escucha activa	Para que el mensaje llegue al receptor debemos asegurarnos de que la comunicación sea efectiva. Para ello hay que escuchar, no interrumpir, estar atentos, etc.
Realización de preguntas abiertas	Para que la conversación sea fluida debemos usar preguntas en las que la respuesta sea amplia. ¿Qué...? ¿Cómo...?
Entorno adecuado	El ambiente debe ser agradable, ausente de ruidos y olores que puedan llegar a distraer.
Atención a la diversidad	En ciertas ocasiones es necesario que tengamos en cuenta las características de nuestro interlocutor, es decir, costumbres, idioma, sordera, ceguera, etc.

13

Una vez transmitidos todos los conocimientos se abre un debate sobre las posibles dudas o inquietudes que se tengan acerca de los temas abordados. Tras esto se procede a los agradecimientos y al cierre de la sesión.

¹³(Tabla 2): *Mecanismos que favorecen la comunicación.*

4.4.2. SESIÓN 2

SESIÓN 2: **Enfermedad de Hirschsprung ¿Qué es?**

En esta segunda sesión se va a evaluar el conocimiento que tienen las enfermeras acerca de la enfermedad. Además, se va a impartir una clase teórico - práctica para dar a conocer en qué consiste la enfermedad, cual es su sintomatología y diagnóstico para poder afrontar cualquier caso que pueda darse en la unidad hospitalaria.

- **Objetivo general:** Abordar el desconocimiento que se tiene sobre la Enfermedad de Hirschsprung mediante una evaluación.
- **Objetivos específicos:**
 - Concienciar a la enfermería sobre la importancia que tiene la enfermedad en pediatría.
 - Educar al personal sanitario mediante la explicación de los conceptos básicos de la enfermedad.
- **Recursos necesarios:**
 - **Humanos:** 2 docentes (Laura Martínez y María Méndez Franganillo), 20 alumnos y 50 individuos.
 - **Material básico:** folios A4, bolígrafos y lápices.
 - **Tecnológicos:** ordenador, proyector, pantalla para proyectar, red wifi, pizarra táctil y micrófonos.
 - **Educativos:** apuntes digitalizados en formato power point y cuestionarios.

1. CUESTIONARIO

Se entregará a cada enfermera una hoja de 10 preguntas para evaluar el nivel de conocimiento.

CUESTIONARIO	
1. ¿Habías oído hablar alguna vez de la E. de Hirschsprung?	a) SI b) NO
2. ¿Qué es la E. de Hirschsprung?	a) Enfermedad cardiaca b) Enfermedad de obstrucción intestinal
3. ¿Cuáles son los síntomas principales?	a) Disnea y vómitos b) Ictericia y distensión abdominal c) Hipotensión y taquicardia
4. ¿Cuál es el tratamiento de elección?	a) Cirugía b) Traqueostomía
5. En cuanto al diagnóstico, ¿cuál consideras que es el método más usado?	a) Radiografía de tórax b) Radiografía abdominal c) TAC
6. ¿En qué etnia es mayor la incidencia?	a) Raza asiática b) Raza caucásica c) Raza afroamericana
7. ¿Qué sexo consideras que es el más afectado?	a) Masculino b) Femenino
8. ¿Con qué patología se asocia la E. Hirschsprung?	a) EPOC b) SCASEST c) Síndrome de Down
9. ¿Qué complicación es la más importante?	a) Enterocolitis b) Shock séptico
10. ¿Crees que esta patología es de origen congénito?	a) Si b) No

14

¹⁴(Tabla 3): Cuestionario.

2. ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

La enfermedad fue descubierta en Copenhague por el pediatra Harald Hirschsprung en el año 1888, se trata de una malformación congénita, caracterizada por la ausencia de células ganglionares en los plexos mientérico y submucoso del intestino distal. La patología se produce cuando estas células que normalmente se encuentran presentes en la pared del intestino, no se generan de forma natural durante el desarrollo fetal.

Al no presentarse en los niños con esta enfermedad, los movimientos peristálticos que deberían producirse según el ritmo normal de la digestión no se producen y por tanto, la excreción de las heces no tiene lugar y esto desemboca en una obstrucción intestinal parcial o completa.

Además, en ciertas ocasiones pueden producirse serios problemas como el desarrollo de una infección bacteriana en el tracto digestivo, una perforación intestinal, megacolon tóxico o enterocolitis, que pueden ser mortales para el paciente.

La enfermedad puede asociarse con otros síndromes médicos, más del 90% se corresponde con el síndrome de Down.

El fenotipo de la enfermedad se divide en función de la zona aganglionar afectada a partir del recto:



- 1- Afecta hasta el colon sigmoideo (75-80% de los casos)



- 2- Incluye parte del intestino grueso (15-20% de los casos)



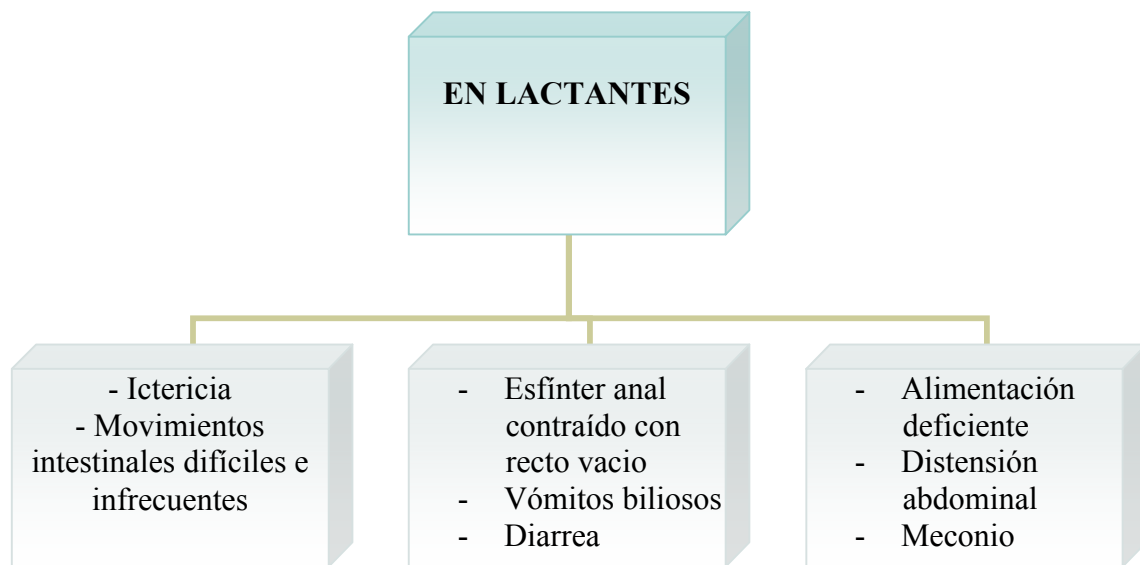
- 3- todo el intestino grueso carece de células nerviosas (3-8% de los casos)¹⁵

2.1. SINTOMATOLOGÍA

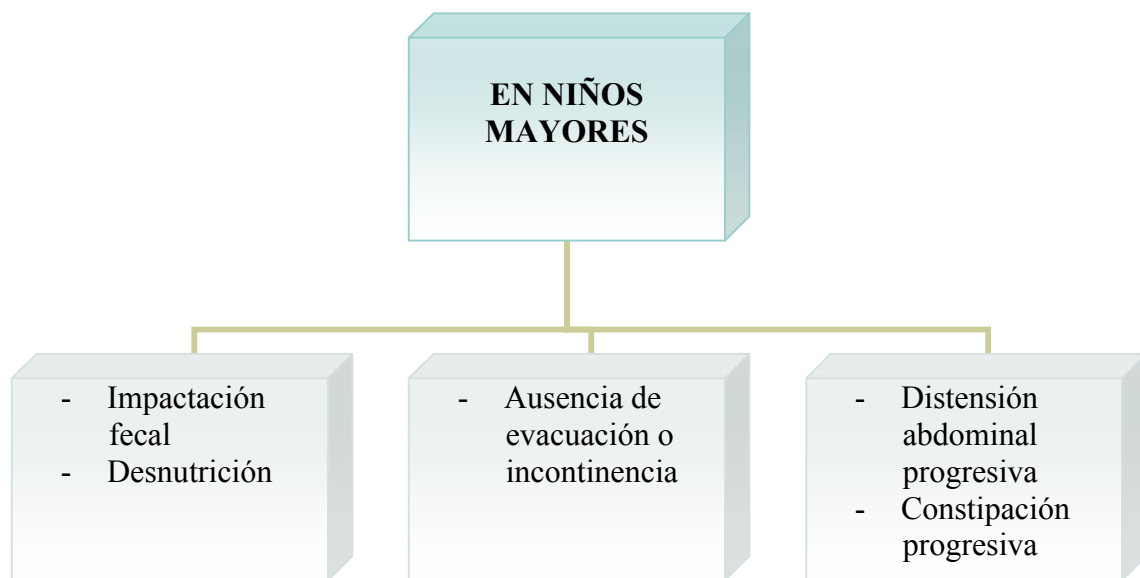
La sintomatología de la enfermedad depende del grado de afectación que presente el intestino. En el 80% de los niños con esta patología, los síntomas aparecen en torno a las primeras seis semanas de vida, por el contrario aquellos que solo tienen afectada una pequeña parte pueden no mostrar síntomas durante meses o años.

¹⁵(Fig.5): Zona aganglionar afectada.

Los síntomas que se suelen dar con mayor frecuencia son:



16



17

¹⁶(Fig.6): Sintomatología en lactantes.

¹⁷(Fig.7): Sintomatología en niños mayores.

2.2. *DIAGNÓSTICO*

El diagnóstico de la enfermedad depende de si es un caso grave o leve. Los métodos más empleados para diagnosticar la patología son:

- ❖ **Enema opaco o enema de bario:** consiste en introducir bario (tinta) en el colon mediante un enema, favoreciendo así la visualización de las radiografías.
- ❖ **Biopsia rectal por aspiración:** con esta prueba se comprueba si faltan células nerviosas utilizando un aparato de aspiración que remueve las células del revestimiento mucoso del colon.
- ❖ **Biopsia quirúrgica:** muestra del tejido del colon para su posterior examen al microscopio.
- ❖ **Manometría anal:** se basa en inflar un globo en el interior del recto para comprobar si el músculo anal se relaja.
- ❖ **Radiografía abdominal**

2.3. *INCIDENCIA Y PREVALENCIA*

La incidencia estimada varía según la etnia:

- ❖ 1,5 casos por cada 10,000 nacidos vivos en población caucásica
- ❖ 2.1 casos por cada 10,000 nacidos vivos en afroamericanos
- ❖ caso por cada 10,000 nacidos vivos en hispanos
- ❖ 2.8 casos por cada 10,000 nacidos vivos en asiáticos

La frecuencia de la enfermedad es mayor en los recién nacidos a término. En hermanos la incidencia se establece en torno al 3,5% y aumenta en relación a la porción de segmento afectada. La enfermedad de Hirschsprung es más común en varones que en mujeres con una relación de 3-5:1, esta relación se reduce a 2:1 cuando el segmento afectado tiene más longitud.

En el 80% de los casos el trastorno solo está en el recto y aproximadamente una décima parte sería un aganglionismo ultracorto o distal, el 10% de los casos ocuparía el recto y el sigma, mientras que el 10% restante afectaría también al colon. Sin embargo, en muy pocos casos, además del colon también se encontraría dañado el intestino delgado.

La enfermedad de Hirschsprung en un 70% de los casos es un defecto aislado, los casos restantes se asocian a otras patologías como:

PATOLOGÍAS ASOCIADAS
Síndrome de Down
Síndrome de Waardenburg
Síndrome de Laurence- Moon- Biedl
Hidrocefalia
Defecto septal ventricular
Epilepsia
Resistencia a la insulina
Dilatación pupilar
Bajo peso al nacer

18

2.4. MORTALIDAD

En los pacientes que padecen la enfermedad de Hirschsprung la enterocolitis es la complicación más importante y la principal causa de morbilidad y mortalidad. En los últimos 20 años la mortalidad por EAEH (enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung) ha disminuido desde un 30% a un 1%¹⁹. Esto se debe a los avances en el

¹⁸(Tabla 4): Patologías asociadas.

diagnóstico precoz, los cuidados neonatales, la resucitación vigorosa, descompresión rectal y el uso de antibióticos.

A pesar de lo anterior, la EAEH continúa como primera causa de muerte en pacientes con enfermedad de Hirschsprung, tanto a nivel pre como postoperatorio.

Se están llevando a cabo estudios para comprobar si la administración de probióticos tras la operación reduce la incidencia de enterocolitis y por tanto disminuya la mortalidad.

Tras la evaluación y posterior abordaje de la enfermedad se abre una ronda de preguntas para resolver todas las posibles cuestiones y dudas que los participantes del programa de educación para la salud puedan tener.

4.4.3. SESIÓN 3

SESIÓN 3:

Tratamiento y cuidado integral del paciente con E.de Hirschsprung

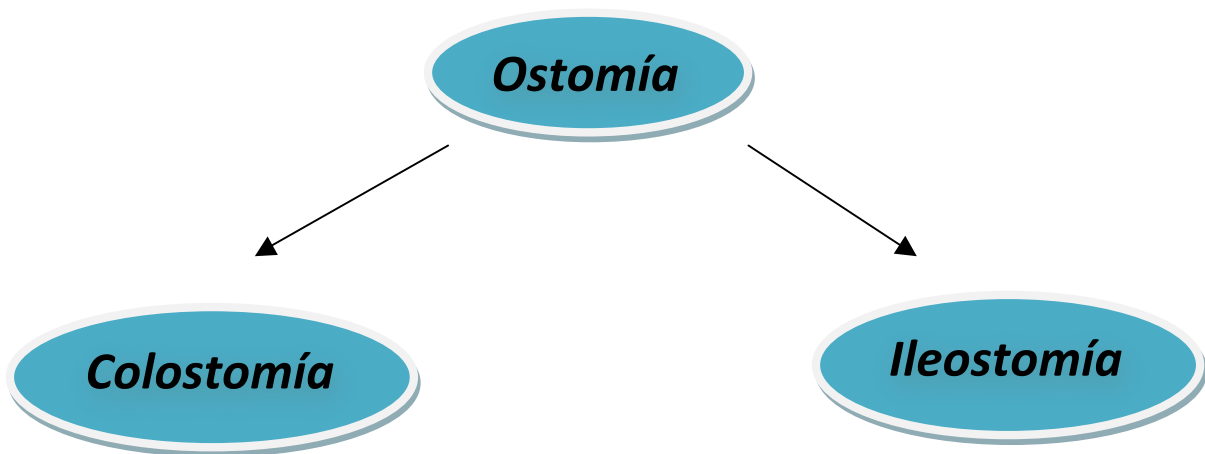
Durante la siguiente sesión se va a proceder a la explicación del tratamiento de la enfermedad y se va a hacer especial hincapié en el cuidado integral de los pacientes pediátricos que padecen esta patología. Nos centraremos en el cuidado del paciente ostomizado debido a que la mayoría de las personas no saben cómo hacer frente a esta nueva situación ni como curar dicha ostomía.

- **Objetivo general:** Conseguir un cuidado integral del paciente pediátrico.
- **Objetivos específicos:**
 - Conocer las posibles complicaciones tras la intervención quirúrgica.
 - Educar al personal sanitario acerca del cuidado y manejo de una ostomía.
- **Recursos necesarios:**
 - **Humanos:** 2 docentes (Beatriz Rodríguez y María Méndez Franganillo), 20 alumnos y 50 individuos.
 - **Material básico:** folios A4, bolígrafos y lápices.
 - **Tecnológicos:** ordenador, proyector, pantalla para proyectar, red wifi, pizarra táctil y micrófonos.
 - **Educativos:** apuntes digitalizados en formato power point y dispositivos de las ostomías.

1. TRATAMIENTO

El tratamiento más eficaz para la enfermedad de Hirschsprung es la cirugía, ésta puede realizarse en una o dos partes, dependiendo de la gravedad de la enfermedad. La cirugía más frecuente para combatir la patología es la que se basa en quitar una parte del colon sin nervios y se une la parte restante del colon con el recto.

Sin embargo, sí el médico quiere realizar la cirugía en dos partes el método es diferente. En una primera parte quitará la parte dañada del colon y posteriormente realizará una ostomía; ileostomía o colostomía.



20

Al realizar este estoma las heces del niño puedan eliminarse y así la parte inferior del colon mejora antes de la segunda cirugía. En la segunda cirugía, el especialista cierra el estoma y une la parte normal del colon al recto.

Tras el proceso quirúrgico los niños pueden constiparse, por ello es fundamental que ingieran una dieta rica en fibra, con abundante agua para evitar la deshidratación y el uso de laxantes también alivia la constipación.

Los niños que sigan presentando síntomas tras la cirugía deben recibir atención médica de inmediato.

²⁰(Fig.8): Ostomía.

2. PRONÓSTICO

Entre las complicaciones próximas a la intervención, y por orden de frecuencia, nos encontraríamos con excoriaciones perianales, íleo prolongado, dehiscencias, obstrucción intestinal e infecciones. Entre las tardías destaca la enterocolitis, que puede darse hasta en un 25% de los casos y que es responsable de la mortalidad. Otras complicaciones son las estenosis anastomóticas, obstrucción y prolapso rectal. A pesar de tantas complicaciones, el seguimiento por un equipo interdisciplinario (pediatra, psicólogo, fisioterapeuta pediátrico y cirujano pediátrico) consigue que casi todos los pacientes tengan de adultos una buena continencia.

3. CUIDADO INTEGRAL DE LAS OSTOMIAS

3.1. ¿QUÉ ES UNA OSTOMÍA?

Una ostomía digestiva consiste en un orificio de salida artificial de un segmento del intestino a través de la pared abdominal, emitiéndose así la producción del contenido de desecho de nuestro organismo hacia el exterior. Este tipo de estomas se realizan porque nuestra vejiga o intestino se enferman.

Las ostomías que más se conocen y que se usan con mayor frecuencia y que dependiendo de la porción de intestino que se emita hacia el exterior adquirirá un nombre u otro son:

- ❖ La ileostomía (intestino delgado)
- ❖ La colostomía (intestino grueso)

Algunas de las posibles complicaciones que pueden surgir a raíz de un mal manejo del estoma son:

- Necrosis: secundaria a un compromiso vascular del asa intestinal implicada.
- Estenosis: secundaria a procesos infecciosos que se acompañan de inflamación.
- Prolapso: el asa del colon se prolapsa porque el orificio es muy grande o porque falta fijación del mesenterio a la pared abdominal.
- Retracción: puede producirse porque el estoma queda sometido a tracción o puede ser secundaria a una necrosis.

- Hernia paraestomal: se debe a que la musculatura de la pared abdominal es débil.
- Alteración de la piel periestomal: una de las complicaciones más frecuentes.

3.1.1. TIPOS DE DISPOSITIVOS

Debemos conocer cuáles son los dispositivos que existen para así poder elegir el que mejor se adhiera a las necesidades y estoma de nuestro paciente. Por lo general, debemos de tener en cuenta a la hora de elegir el dispositivo los siguientes aspectos:

ELECCIÓN DEL DISPOSITIVO
Tamaño y forma del estoma
Consistencia de las heces <ul style="list-style-type: none"> • Sólidas • Líquidas • Pastosas • Semilíquidas
Tener en cuenta el número de veces que se precisa cambiar
La estructura del abdomen del paciente
La habilidad y destreza para manejar el dispositivo

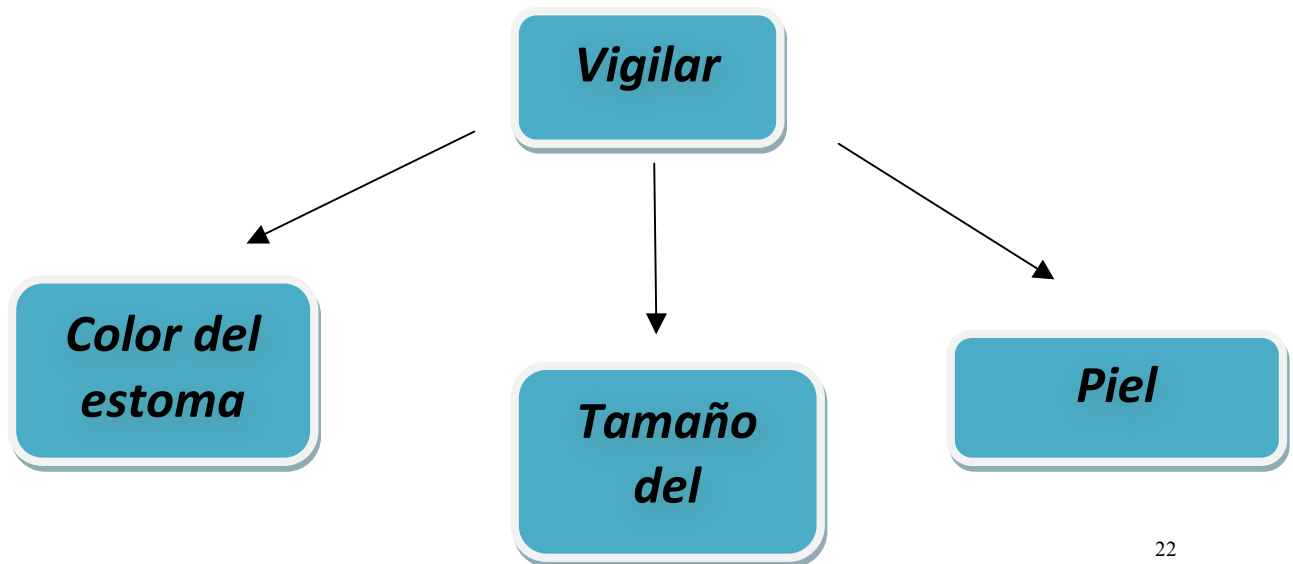
21

Los dispositivos que existen en el mercado son:

- ❖ Bolsa de una y dos piezas, están pueden ser abiertas, cerradas y con grifo.
- ❖ Para las heces sólidas, existen dispositivos que tienen un irrigador y obturador para la continencia de estas heces.

²¹(Tabla 5): Elección del dispositivo de ostomías.

3.1.2. RECOMENDACIONES GENERALES



22

3.1.3. CUIDADOS PRE- POSTOPERATORIO

- Cuidados preoperatorios:
 - Preparación psicológica del paciente y la familia.
 - Preparación mecánica del colon.
 - Preoperatorio general: control de las constantes vitales, sueroterapia, antibioticoterapia, etc.
- Cuidados postoperatorio:
 - Cuidados del estoma y piel periestomal.
 - Manejo adecuado de los dispositivos colectores.
 - En cada cambio de dispositivo vigilar la zona para evitar posibles complicaciones como: diarrea, hemorragia, estreñimiento, descompensación del balance hidroelectrolítico.
 - Evitar el exceso de contenido fecal en los dispositivos.
 - Vigilar que no haya fugas.
 - Vigilar que la zona no presente prurito y que el paciente no refiera quemazón.
 - Vigilar la aparición de posibles alteraciones emocionales en el paciente.
 - Proteger la intimidad del paciente.

²²(Fig.9): Recomendaciones generales.

- Favorecer un entorno limpio y cómodo.
- Minimizar los olores desagradables.
- Animar al paciente, respetar los silencios y aclarar cualquier duda o percepción que pueda tener él o su familia ante su nueva situación.

3.1.4. HIGIENE DEL ESTOMA Y CAMBIO DE BOLSA

- Se debe realizar sentado o en bipedestación.
- La bolsa ha de despegarse de arriba abajo, evitando los tirones en la piel.
- Lavar el estoma con agua templada y jabón neutro.
- Antes de poner el dispositivo asegurarse de que la piel está seca.
- Secar mediante toques suaves.
- El tamaño del disco se debe adecuar al del orificio.

3.1.5. ALIMENTACIÓN DEL PACIENTE OSTOMIZADO

- Dieta equilibrada
- Beber al menos dos litros de agua diario.
- Intentar tener horarios de comida fijos para que así el tránsito intestinal pueda regularse.
- Evitar ingerir alimentos que aumente el olor de las heces como: ajos, coliflor, frutos secos, etc.²³

Una vez explicado cómo llevar a cabo un adecuado cuidado en el paciente ostomizado se procede al reparto del material necesario para curar una ostomía. Posteriormente se abre una ronda de preguntas para las dudas que puedan haber surgido durante la sesión.

²³*Cuidado integral al paciente ostomizado. Disponible en:*
<http://www.gaplano.es/enfermeria/charlas/CUIDADO%20INTEGRAL%20AL%20PACIENTE%20OSTOMIZADO.pdf>

4.4.4. SESIÓN 4

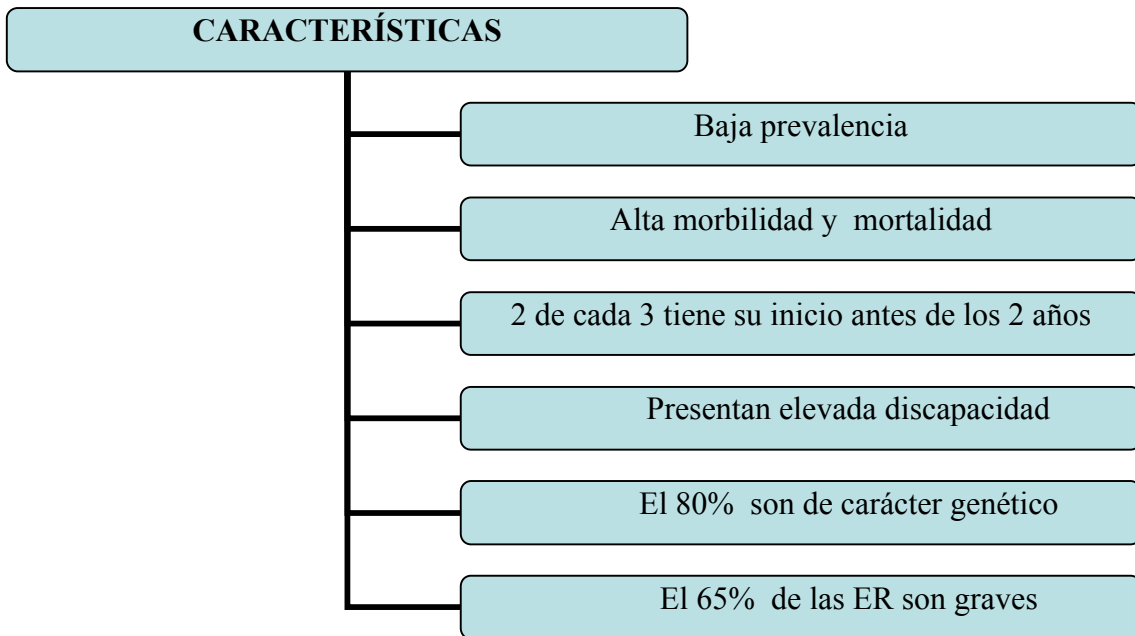
SESIÓN 4: *La familia y las enfermedades raras*

El objetivo de la siguiente sesión es dar a conocer una serie de conceptos sobre las enfermedades raras y a su vez englobar a la familia que acompaña al paciente que padece una enfermedad de este tipo.

- **Objetivo general:** Conocer que es una enfermedad rara y lo que supone padecerla.
- **Objetivos específicos:**
 - Intentar despertar en el personal sanitario la curiosidad por investigar una enfermedad rara.
 - Dar a la familia la importancia y apoyo necesario.
- **Recursos necesarios:**
 - **Humanos:** 2 docentes (Gema Fernández y María Méndez Franganillo), un miembro de la Federación Española de ER, 20 alumnos y 50 individuos.
 - **Material básico:** folios A4, bolígrafos y lápices.
 - **Tecnológicos:** ordenador, proyector, pantalla para proyectar, red wifi, pizarra táctil y micrófonos.
 - **Educativos:** apuntes digitalizados en formato power point.

1. CONCEPTO DE ENFERMEDAD RARA

Las enfermedades raras (ER) o también conocidas como enfermedad huérfana son patologías de tipo crónico que afectan a un porcentaje muy pequeño de la población.



24

Como consecuencia de la baja prevalencia que presentan las investigaciones que se realizan son mínimas y los tratamientos casi inexistentes. En España este tipo de enfermedades está afectando actualmente a unos tres millones de personas.

2. DIAGNÓSTICO DE LAS ENFERMEDADES RARAS

La demora en el diagnóstico es una de las causas principales de no recibir apoyo, tratamiento y que la enfermedad se agrave. Se estima que el tiempo que pasa desde que aparecen los primeros síntomas hasta que se consigue concluir el diagnóstico es de cinco años. Sin embargo, en 1 de cada 5 casos la resolución del diagnóstico adecuado puede tardar 10 años o incluso más.

²⁴(Fig.10): Características de las ER.

3. CONSECUENCIAS RELACIONADAS CON LAS ENFERMEDADES RARAS

Debido a la falta de recursos o desconocimiento de este tipo de enfermedades, la mitad de los pacientes afectados tienen que viajar fuera de su provincia para buscar un diagnóstico o tratamiento más adecuado a su situación.

De éstos, alrededor del 40% han realizado más de cinco desplazamientos y el 17% de los pacientes no ha podido viajar a causa de su situación económica, ya que Los costes del tratamiento y el diagnóstico suponen alrededor del 20% de los ingresos anuales de las familias afectadas.

Uno de los dilemas claves de las familias es el acceso a los tratamientos, para una de cada cuatro personas es muy complicado acceder a los productos que requiere debido a su precio, a la inexistencia del mismo o que no se pueda obtener en el país.

Además, el estudio refleja que más del 45% de los pacientes que sufren una ER no se han sentido satisfechos con la atención sanitaria recibida y que en el 55% de los casos es causado por la falta de formación que los profesionales sanitarios poseen sobre este tipo de enfermedades.

4. LA FAMILIA Y LAS ENFERMEDADES RARAS

El padecer una enfermedad rara supone que se produzcan una serie de cambios a nivel tanto espiritual, psicológico y biológico. Estos cambios aparecen tanto en la persona que sufre la enfermedad rara como en su entorno.

Es importante que tanto el enfermo como su familia mantengan actitudes positivas; esperanza, ilusión, ganas de vivir, etc. Esto es clave ya que las emociones están muy ligadas a los pensamientos y a las conductas, por tanto si estos son positivos su actuación sobre el organismo se efectuará de manera saludable y de esta forma el sistema endocrino e inmunológico aportaran salud a los órganos, tejidos, células y al conjunto del ser.

Para lograr la adaptación a la nueva situación hay que pasar por cinco fases psicológicas que son:

FASES PSICOLÓGICAS
1º Fase: Incertidumbre y confusión
2º Fase: Desconcierto
3º Fase: Oposición y aislamiento
4º Fase: Fase de rabia- tristeza
5º Fase: Fase de adaptación

25

Conseguir ofrecer un apoyo psicológico de calidad no es fácil, se debe adoptar una actitud de ayuda, respeto y compromiso, para ello son necesarios una serie de actitudes, objetivos y acciones primordiales para poder establecer una relación de apoyo plena.

- Actitudes: mantener el control, organizar el tiempo, mantener una comunicación efectiva, disposición o habilidad para comprender a la persona, expresarse con coherencia y aceptar sin juicios.
- Objetivos: ayudar al enfermo y a los familiares, motivar al paciente, evitar el aislamiento, buscar apoyos sociales y prevenir alteraciones psicopatológicas.
- Acciones: identificar síntomas o alteraciones psicológicas, compensar dichos síntomas, detectar y potenciar los recursos y evaluar la necesidad de remitir a otro profesional.²⁶

Una vez finalizada la exposición de la 4ª sesión, un miembro de la Federación Española de Enfermedades Raras procederá a resolver todas las dudas que los participantes del programa tengan acerca de cómo brindar un correcto apoyo psicológico a los pacientes y sus familias.

²⁵(Tabla 6): Fases psicológicas.

²⁶Guía de apoyo psicológico para enfermedades raras. Disponible en: <http://asedh.org/docs/guiaapoyopsicologicoeerr.pdf>

4.4.5. *SESIÓN 5*

SESIÓN 5: *Caso práctico y testimonios*

En esta sesión se van a poner en práctica los conocimientos adquiridos durante las sesiones anteriores, para ello se le entregará a cada participante del programa un caso clínico para resolver en una situación de práctica clínica simulada.

- **Objetivo general:** Conocer que es una enfermedad rara y lo que supone padecerla.
- **Objetivos específicos:**
 - Intentar despertar en el personal sanitario la curiosidad por investigar una enfermedad rara.
 - Dar a la familia la importancia y apoyo necesario.
- **Recursos necesarios:**
 - **Humanos:** 2 docentes (Laura Martínez, Beatriz Rodríguez y María Méndez Franganillo), 1 madre de un niño con E. de Hirschsprung, 20 alumnos y 50 individuos.
 - **Material básico:** folios A4, bolígrafos y lápices.
 - **Tecnológicos:** ordenador, proyector, pantalla para proyectar, red wifi, pizarra táctil y micrófonos.
 - **Educativos:** casos clínicos en formato papel, sala de simulación y testimonios verbales, póster y folletos.

La práctica constará de una parte en la que se evaluará el manejo de los síntomas de la enfermedad y que tratamiento se adecuaría mejor a cada situación. Además, la práctica también se centrará en el cuidado del paciente.

La otra parte se basará en cómo enfrentarse a una situación de confusión e incertidumbre por parte de la familia ante la noticia de la aparición de la enfermedad de Hirschsprung.

Una vez finalizada la práctica se procederá a dar paso a los testimonios de madres cuyos hijos han padecido o padecen la enfermedad, para así poder concienciar mucho más a los participantes sobre una buena educación y cuidado.²⁷

Para cerrar la sesión se abrirá un último debate sobre cuáles han sido las sensaciones a lo largo del programa y las posibles dudas o sugerencias que puedan tener las enfermeras. Posteriormente, se establecerá un apartado de agradecimientos y se dará a cada participante toda la información (poster, folletos, etc.) acerca de la enfermedad.

²⁷(Ver anexo 1)

4.5. METODOLOGÍA

Después de definir los contenidos básicos de cada sesión es momento de determinar el material, recursos, herramientas, tiempo y espacio que vamos a usar para poder desarrollar cada sesión.

- Recursos:
 - Humanos: 4 docentes, 20 alumnos y 50 individuos.
 - ❖ Docentes:
 - María Méndez Franganillo (Graduada en Enfermería)
 - Laura Martínez Franganillo (Diplomada en Enfermería)
 - Beatriz Rodríguez Rodríguez (Diplomada en Enfermería)
 - Gema Fernández Álvarez (Graduada en Psicología)
 - Material básico: bolígrafos, lápices y folios A4.
 - Tecnológicos: ordenador, proyector, pantalla para proyectar, pizarra táctil, página web, micrófonos y red wifi.
 - Económicos: el programa de educación está subvencionado por la Asociación Harald Hirschsprung.
 - Educativos: apuntes digitalizados en formato power point, tríptico, póster, folletos, casos clínicos en formato papel y cuestionarios.
- Número de sesiones que se van a desarrollar: cinco.
- La duración de cada sesión va a estar entre 60 y 120 minutos.
- Periodicidad: Durante dos semanas.
- Lugar: Salón de actos de la sede de la Asociación Harald Hirschsprung y sala de simulación de la misma.
- Número de participantes: 20 enfermeras.

4.6. PROGRAMACIÓN

	TÍTULO	FECHA	HORA	LUGAR	PONENTES
SESIÓN 1	Asociación Harald Hirschsprung y la importancia de la comunicación	Lunes 7 de Septiembre del 2015	10.00h a 12:00h	Salón de actos de la AAH	María Méndez
SESIÓN 2	Enfermedad de Hirschsprung ¿Qué es?	Miércoles 9 de Septiembre del 2015	12:00h a 14:00h	Salón de actos de la AAH	Laura Martínez y María Méndez
SESIÓN 3	Tratamiento y cuidado integral del paciente con E.H.	Sábado 13 de Septiembre del 2015	9:00h a 11:00h	Salón de actos de la AAH	Beatriz Rodríguez y María Méndez
SESIÓN 4	La familia y las enfermedades raras	Martes 15 de Septiembre del 2015	12:00h a 14:00h	Salón de actos de la AAH	María Méndez y Gema Fernández
SESIÓN 5	Caso práctico y testimonios	Viernes 18 de Septiembre del 2015	11:00h a 13:00h	Salón de actos y sala de simulación de la AAH	María Méndez Franganillo, Laura Martínez y Beatriz Rodríguez

5. CONCLUSIONES Y PROSPECTIVA

La idea de este trabajo surgió hace 7 meses mientras realizaba mi rotación en la unidad hospitalaria de maternidad y pediatría del Hospital Universitario Quirón. Una de mis pacientes de 11 meses presentaba la enfermedad de Hirschsprung, tras varias semanas en contacto con ella mi curiosidad quiso ir más allá.

El desconocimiento sobre la enfermedad era tal que ni las propias enfermeras sabían concretarme o explicarme brevemente en qué consistía esta enfermedad. A partir de este momento comencé a buscar respuestas en la historia clínica de la niña, pregunté a mis compañeros de universidad y a otros profesionales pero nadie era capaz de dar respuesta a mis preguntas.

Fue en este punto donde decidí comenzar la aventura de ponerme a investigar por mi cuenta y tras informarme y entender el funcionamiento de la patología surgió este trabajo.

A priori se trata de un programa de salud que no va a poder ponerse en práctica por la falta de recursos y tiempo del que dispongo, pero que quizás podría ser llevado a cabo dentro de unos años. Además, me gustaría realizar como ya he reflejado en la sesión 1 una evaluación de conocimientos previos a la explicación de la enfermedad y otra evaluación que se realizaría tras finalizarse las semanas de programa.

Considero que mi trabajo es innovador y que quizás puede llegar a marcar un cambio en la forma de pensar tanto de los profesionales sanitarios como de la sociedad en general. Está claro que el tema de las enfermedades raras es un caso sin resolver y que desgraciadamente es difícil de solucionar, pero creo firmemente que si trabajamos en ello, los profesionales de enfermería podemos darles el lugar de importancia que se merecen.

6. REFLEXIÓN ANTROPOLÓGICA

6.1. LA VOCACIÓN

La enfermería se caracteriza por la conocida vocación, pero, ¿En qué consiste realmente este término? Para muchos quizás no signifique más que la realización de un trabajo para lograr un status social alto o una compensación económica. Sin embargo, la vocación es algo que va más allá de lo material, no tiene como objetivo conformarse, no admite caer en la rutina diaria, cada día ha de ser único.

La vocación hace referencia al conjunto de cualidades que son características de cada individuo. En el ámbito de la enfermería, los profesionales sienten la necesidad de ayudar a los demás, una necesidad que se acentúa en los momentos más difíciles, cuando la persona está enferma y por tanto se encuentra en un estado de vulnerabilidad e incertidumbre muy notable.

Por otra parte, dicha vocación viene inmersa en los valores y principios de los profesionales de enfermería, y se encuentra reflejada a través de los cuidados. Para que el cuidado alcance la excelencia y los pacientes sientan que se ha establecido una relación solidaria de respeto y empatía, es necesario que la profesión se lleve a cabo de forma humana y con espíritu de servicio.

Además, es un punto clave a la hora de llevar a cabo la labor de enfermería que los profesionales estén correctamente formados y tengan los conocimientos asentados, ya que de esta manera será más fácil transmitirlos de una manera adecuada. Gracias a esto, se conseguirán unos cuidados y una atención a los pacientes de mayor calidad.

Es básico por tanto, que la enfermería esté en continua formación y que no nos olvidemos de nuestra vocación.

6.2. ENFERMERÍA CENTRADA EN LA PERSONA

6.2.1. CONCEPTO DE PERSONA

El término *prósopon* (persona) tiene su origen en la época griega, para Aristóteles (s. IV a.C.) el hombre se caracteriza por ser un animal racional y social. Los estoicos hablan de la persona poseedora de una dignidad especial y Tomás de Aquino (S. XII) considera a la persona como una unión sustancial de cuerpo y alma.

6.2.2. CONCEPTO DE DIGNIDAD

La persona como tal es digna de excelencia y tiene un valor intrínseco e insustituible que le corresponde al hombre en razón de su ser, este valor es lo que conocemos como dignidad. Las personas poseen dos tipos de dignidad:

- ❖ Dignidad ontológica: este tipo de dignidad la tiene cada persona implícitamente por el simple hecho de ser persona...Es inviolable, no se nos puede arrebatar, la poseemos desde que existimos hasta que morimos.
- ❖ Dignidad moral: es la que poseemos en virtud de nuestros actos, puede aumentar o disminuir dependiendo de si las acciones que llevamos a cabo se acercan más o menos a nuestra dignidad ontológica.

6.2.3. LA SALUD Y LA ENFERMEDAD

Según las OMS: “La salud es un estado de completo bienestar físico, mental y social, no consiste sólo en la ausencia de enfermedad o malestar”. Sin embargo, sería necesario realizar una serie de matices sobre esta definición.

- ❖ Salud perfecta: cuando el sentimiento de bienestar y la normalidad fisiológico - comportamental coinciden.
- ❖ Salud relativa: capacidad física de realizar con la mínima molestia y daño, y si fuera posible, con cierto bienestar y placer, los proyectos vitales.

Por tanto, la salud del hombre no equivale a su perfección, es decir, para los pacientes la salud no va a ser el fin último. Ésta se encuentra determinada y limitada por el sentido de la vida misma, no es algo estático, se trata de un equilibrio dinámico entre el *soma* y la *psique*, y por ello los pacientes la necesitan para ser felices.

“La salud es la unidad que da valor a todos los ceros de la vida”

7. BIBLIOGRAFÍA

❖ Artículos de revista:

- E. Ruiz Aja, L. Vega Hernández, N. Martínez Ezquerro, E. Diego García, A. Pérez Marrodan, P. Álvarez-Buhilla. Características genéticas, poblacionales y fenotípicas de pacientes con enfermedad de Hirschsprung. Cir.Pediatr 2012; 25 :135-139. Disponible en: http://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2012_25-3_135-139.pdf
- J. Manueles Jiménez. Enfermedad de Hirschsprung. 55-61. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/6-hirschsprung.pdf>
- M. Garrido Flores, M. Vera San Martín. Enterocolitis asociada a enfermedad de Hirschsprung. Rev. Ped. Elec. 2010; Vol 7, N° 2: 22-30. Disponible en: http://www.revistapediatria.cl/vol7num2/pdf/4_ENTEROCOLITIS.pdf
- G. Nava Galán. Profesionalización, vocación y ética de enfermería. Enf. Neurol 2012; Vol. 11, N°. 2: 62. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/enfneu/ene-2012/ene122a.pdf>

❖ Páginas web:

- Enfermedad de Hirschsprung. Disponible en: http://kidshealth.org/parent/en_espanol/medicos/hirschsprung_esp.html
- Aemar. Org. España. Disponible en: <http://www.aemar.org/e-hirschsprung.php>
- Programas de educación para la salud. Disponible en: <http://www.mcgraw-hill.es/bcv/guide/capitulo/8448176324.pdf>
- Cuidado integral al paciente ostomizado. Disponible en: <http://www.gaplano.es/enfermeria/charlas/CUIDADO%20INTEGRAL%20AL%20PACIENTE%20OSTOMIZADO.pdf>

- Guía de apoyo psicológico para enfermedades raras. Disponible en: <http://asedh.org/docs/guiaapoyopsicologicoerr.pdf>
- Estudio ENSERio. Disponible en: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/component/content/article?id=1281:estudio-enserio>
- Estrategia en enfermedades raras del sistema nacional de salud. Disponible en: http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Estrategia_Enfermedades_Raras_SNS_2014.pdf

❖ **Bases de datos:**

- Enfermedad de Hirschsprung. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001140.htm>

❖ **Apuntes:**

- Bioética en medicina

8. ANEXOS

❖ ANEXO 1: TESTIMONIO

Experiencia de una Madre

Mi experiencia con la enfermedad de Hirschsprung, me llamo Silvia y tengo un niño de cinco años, se llama Adrián y nació con la enfermedad de Hirschsprung, en Castellón (España).

Antes del diagnóstico

Durante el embarazo todo fue bien. El parto bastante duro, que acabó en cesárea, pero al final el niño nació perfectamente. Aparentemente todo estaba bien, pasaban las horas y el niño no hacía cacas, ni expulsaba el meconio. Mi familia y yo lo decíamos constantemente y nos decían que era estreñido y que cuando se lo llevaban las enfermeras, ayudándose con un termómetro, hacía un poco.

El niño no quería comer (por lo que no me cogió el pecho). Lloraba bastante y devolvía mucho. Según los facultativos, eran vómitos de lactantes y todo estaba bien. Nos mandaron a casa a los cinco días y todo seguía igual. Cuando fui a la matrona, se lo comenté y me dijo lo mismo, que era estreñido.

Entonces, pensamos: “No se van a equivocar todos, ¿no?”. Pues sí, se equivocaron. Pasamos 15 días con supositorios, ramitas de geranio untadas con aceite de oliva y con el termómetro, pero nada. Adrián no quería comer y lo que comía lo devolvía.

Llegó un día que no podíamos más y fuimos por la noche a urgencias. Le hicieron una radiografía y vieron que estaba totalmente atascado, pues la “gran profesional” que nos atendió, nos mandó otra vez a casa y nos dijo que si no comía por la mañana que volviésemos para ingresarlo. La noche fue terrible, por lo que por la mañana volvimos.

El diagnóstico y la operación

Todavía tengo grabada la sensación que tuve cuando cogieron al niño (yo no podía pasar) y me devolvieron su ropita, fue terrible. Después de bastante tiempo, salió un pediatra a informarnos y nos dijo que sus sospechas eran que el niño tenía la enfermedad de Hirschsprung. No sabía qué nos estaba diciendo; entre los nervios y mi llantina, no entendía nada. Jamás habíamos oído eso. Nos lo estuvo explicando y el porcentaje de aparición era de 1 cada 5.000 nacidos vivos.

“Nos tocó”, pensamos. Tuve una sensación de desequilibrio y desesperación, no me podía creer que mi bebé estuviera tan malito. Nos dijeron que había llegado muy malo, que no sabían cómo había aguantado 15 días, sin expulsar nada, y que no nos aseguraban nada.

Nos dejaron entrar a verle 30 minutos, y se me pone la piel de gallina al recordar cómo nos lo encontramos, lleno de cables y tubitos por todos los sitios. Nos fuimos a casa desolados y sin encontrar consuelo por ningún sitio. La llegada a casa sin él fue horrible.

Estando ingresado, sólo le podíamos ver tres veces al día durante 30 minutos cada vez. Seguía sin hacer cacas. Entonces le metieron en una incubadora, y al día siguiente expulsó todo, y me comentaron que fue terrible, se lo pueden imaginar, tanto tiempo como había pasado y el niño sin eliminar nada. Esto dio un respiro a los médicos y ahora había que estabilizarle, que no era fácil. Pasó unos días en la incubadora, hasta que le pudieron pasar a una cunita. Fue mejorando poco a poco y le hacían lavados intestinales con sondas y suero, para vaciarle de las heces.

Estuvimos así un mes, hasta que el cirujano me dijo que si aprendía muy bien a hacerle los lavados me lo dejarían llevar a casa, que no se podían arriesgar a que el niño se atascara y cogiera una infección. Imagínense cómo aprendí a hacérselo, soñaba con las sondas y todo.

Por fin llegó el día y nos dieron el alta, lo digo en plural, porque mientras estuvo ingresado, yo no podía estar en casa, así que me pasaba el día en los pasillos del hospital, ya que tenía la sensación de que estaba más cerca de él, y así mi pequeñín lo notaría. Cuando llegamos a casa, le hacía los lavados cada 3 horas, como me habían dicho, en cada toma, se pueden imaginar de madrugada haciendo eso y desvelando al niño.

Con los días me di cuenta que por la noche apenas salía nada, entonces pasé a hacérselo desayuno, merienda y cena. Pasaban los meses y todo iba bien, la pediatra y el cirujano estaban sorprendidos de cómo estaba evolucionando. El tema de los lavados lo llevábamos muy bien así que pasé a hacérselos 2 veces al día, y por la noche se lo quité para que descansase. Nadie mejor que una madre para ver cómo lo lleva su pequeño y lo que necesita.

Estuve de esa manera hasta marzo del 2002 en que decidieron ya operarle, con lo cual el niño tenía 11 meses cuando le operaron. Durante la operación lo pasamos mal, porque duró 8 horas, desde las 8 de la mañana hasta las 4 de la tarde. Menos mal que Celia, la enfermera del cirujano, nos iba diciendo cómo iban las cosas. Duró tanto la operación, porque le iban haciendo las biopsias durante la operación.

Todo salió perfecto. Le tuvieron 3 días en la UCI y luego 4 días en una habitación, que aquí ya podía estar yo con él. Mientras estuvo en la UCI, lo pasamos muy mal, ya que con un añito se daba cuenta y cuando nos veía aparecer empezaba a temblar y llorar, porque se quería venir con nosotros. Quiero aprovechar ésta gran oportunidad para agradecer a nuestros “salvadores” que fueron: el Doctor Ibáñez (cirujano), al que le estaremos eternamente agradecidos por su gran profesionalidad, por el trato recibido; y aunque algunas personas piensen que su deber es hacer su trabajo bien, todo el mundo sabemos que hay distintas formas de hacerlo y de tratar a unos padres acongojados y desesperados

También queremos agradecer su trabajo y su delicadeza con los niños y los padres a la pediatra que le estuvo tratando en el hospital mientras estuvo ingresado y luego en su consulta privada. Es la Doctora Ana Reguillo y es una maravilla. Ahora ya no vivimos

en Castellón, estamos en Valladolid, pero todos los años llevamos a Adrián a las dos consultas para una revisión, y yo me quedo mucho más tranquila. Sé que para cualquier cosa les tengo ahí, y eso me da muchísima seguridad.

Tampoco me quiero olvidar de Celia, la enfermera de la consulta del Dr. Ibáñez, que cuando hemos ido nerviosos nos ha tranquilizado, cuando he necesitado al Dr. Ibáñez se ha molestado muchísimo en concretar las consultas, etc. Tengo motivos para seguir escribiendo sobre los tres pero entonces se alargaría demasiado. Solamente GRACIAS por ser como sois y por ayudar a tantas familias en momentos tan duros y con tanta desesperación.

Después del diagnóstico y de la operación

Cuando pasó la semana de la operación nos fuimos a casa y ahí empezó la otra gran pesadilla: el post-operatorio. Cuando nos dieron el alta, todo contentos nos fuimos a casa, pero un poco con la expectativa de cómo nos iba a ir a ahora. Me dijeron que teníamos que hacer vida normal y el niño tenía que seguir con su alimentación habitual (siempre le dimos una alimentación propia de su edad).

Lo único que le tuvimos que quitar fueron los fréjoles verdes que le atascaron una vez, y las legumbres que al ser fuertes se las estoy dando ahora más a menudo.

Nuestra alegría de la llegada de Adrián a casa se vio un poco empañada con la lenta evolución. Estuvo muchos meses haciendo una media de 25 deposiciones al día. Se le puso el culo en carne viva. Nos pasábamos mucho tiempo con el niño encima de una mesa dándole aire con un abanico para que se le secase esa zona. Probamos todo tipo de cremas, y de inventos caseros que nos iban diciendo, pero nada funcionaba, hasta que el cirujano nos habló de una crema, que nos dio la vida. Se llama Critic Barrier de la casa Conveen. Fue darle esa crema y empezar a mejorar.

Al estar mejor las llagas, empezó a hacer menos deposiciones, ya que es el pez que se muerde la cola: los niños van a hacer cacas y si les duele o escuece se contraen y no dejan que salga todo lo que tiene que salir, entonces están continuamente expulsando.

Durante esos meses hay que tener muchísima limpieza en esa zona, cambios constantes de pañal y que el culo lo tenga bien seco, para que las heridas empiecen a cicatrizar.

Esto que he resumido en cuatro líneas, son meses de amargura y desesperación, ya que no sabíamos que el post-operatorio era así de duro. Durante ese tiempo parece que no vas a ver la luz nunca, pero creedme que todo llega y merece la pena, tanta lucha.

Las deposiciones iban mermando poco a poco (yo iba apuntando en un cuaderno que todavía conservo, las veces y la cantidad que hacía cada día), hasta que hizo unas 5 al día. Es ahí cuando empiezas a hacer vida normal, y a salir más a pasear, ya que antes te pasabas el día cambiándolo.

A la hora de quitarle el pañal, esperé hasta los 3 años para que estuviera preparado y no tuviera que retroceder. Ahora está muy bien, ha tenido temporadas muy malas, de manchar muchas veces al día el calzoncillo, pero sólo hay que tener mucha paciencia, y cruzar los dedos para que siga tan bien.

Los padres que están ahora en pleno proceso de los lavados intestinales, la mejor forma es hacerlo con suero fisiológico, sondas que deben deciros en el hospital y con vaselina. La vaselina, que se compra en la farmacia, es para untar el principio de la sonda y así no causar ningún daño en el ano del niño.

Una madre me comentaba que le hacían los lavados cada 3 días y que al niño le dolía la barriga y casi no comía. Yo le aconsejé que los lavados se los hicieran más a menudo (yo se les hacía todos los días), para vaciarle bien y que el niño no tuviera la sensación de estar lleno, que se lo hiciera con suero en vez de con agua hervida.

Empezó a hacérselo día sí y día no y el niño mejoró mucho, no se les volvió a atascar, le dolía mucho menos la barriga y comía mejor, de lo cual yo me alegro mucho, ya que esos padres se aliviaron un poco.

En esta enfermedad sirven mucho los consejos de quienes ya lo han pasado, porque de nosotros dependen esa temporada, hasta que le operan (en mi caso fueron 11 meses), para que los niños no se atasquen y se encuentren lo mejor posible.

Es importantísimo tener mucha paciencia mientras se están haciendo los lavados intestinales, ya que es necesario sacar todo lo que se pueda. A veces he estado alrededor de una hora y hay que maquinar mucho para que el niño no se canse y esté tranquilo para hacérselo bien. Le contaba cuentos, le cantaba canciones, le daba mimos... todo lo posible para que estuviera tranquilo.

Ésta es, más o menos, mi historia con esta enfermedad contada a grandes rasgos, ya que para contarla entera tendría que estar muchos días, porque son muchos momentos buenos y no tan buenos, muchas bajadas y subidas de ánimo, etc.

Lo importante es saber que todo llega, la luz al final se llega a ver y eso es lo que tienen que pensar quienes lo están pasando ahora, y por supuesto que todos los esfuerzos merecen la pena para ver a nuestros enanos bien y contentos.

Ánimo a quienes estén en ello, y que sepan que aquí estamos para lo que necesiten.

