



Universidad de Valladolid

Facultad de Enfermería

GRADO EN ENFERMERÍA

**[PLAN DE CUIDADOS DE
ENFERMERÍA Y
RECOMENDACIONES AL ALTA
EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO
CON MUCOPOLISACARIDOSIS]**

Autor/a: Sandra Urueña Valle

Tutor/a: Raquel Vaquero Melado

RESUMEN

Las Mucopolisacaridosis son un conjunto de enfermedades metabólicas hereditarias en las que existe un déficit de una de las once enzimas lisosomales que intervienen en el catabolismo de los glucosaminoglicanos, que se acumulan en los lisosomas de las células produciendo numerosas alteraciones físicas e incluso mentales. Las Mucopolisacaridosis están incluidas en las denominadas “enfermedades raras” por su baja incidencia, pero presentan un elevado índice de mortalidad, ya que se manifiestan en etapas tempranas de la vida y no existe tratamiento curativo ni un método de diagnóstico prenatal o neonatal sistematizado.

Como toda patología pediátrica, especialmente las que desembocarán en una muerte prematura, será necesaria una atención integral, abarcando al paciente y a su entorno (padres), que serán quienes proporcionen los debidos cuidados que irán aumentando en complejidad y requerirán de más formación e información, dado el carácter incapacitante de los síntomas.

Los enfermos de Mucopolisacaridosis precisan multitud de ingresos hospitalarios, ya sea para la realización de pruebas diagnósticas, para la administración de tratamientos (en cualquier caso sintomáticos) o, como ocurre en la mayoría de las ocasiones, para estabilizar su situación tras las múltiples complicaciones asociadas a su enfermedad.

Por todo ello, la enfermería tiene un papel crucial en la mejora de la calidad de vida de estos pacientes y sus familiares, por lo que se propone un completo plan de cuidados específico que se adapta a las necesidades de los pacientes durante los ingresos hospitalarios, así como unas Recomendaciones al alta estructuradas, para orientar a los cuidadores durante la enfermedad.

Palabras clave:

- Mucopolisacaridosis (MPS)
- Paciente pediátrico
- Entorno familiar
- Plan de cuidados

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN	1
2. OBJETIVOS.....	3
3. METODOLOGÍA	4
4. DESARROLLO DEL TEMA	4
I. Valoración y planificación.....	4
II. Finalización de la estancia hospitalaria: Informe de cuidados y Recomendaciones al alta	21
5. DISCUSIÓN E IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA	21
6. CONCLUSIONES	22
7. AGRADECIMIENTOS	22
8. BIBLIOGRAFÍA.....	23
9. ANEXOS.....	26
III. Anexo I: Informe de cuidados de enfermería al alta.....	26
IV. Anexo II: Recomendaciones de enfermería al alta hospitalaria.....	28
V. Anexo III: Plan de cuidados “Encefalopatía”	34

1. INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN

Las Mucopolisacaridosis (MPS) son un conjunto de enfermedades metabólicas hereditarias con patrón autosómico recesivo (excepto la MPS tipo II, cuya herencia está ligada al cromosoma X) en la que existe una mutación genética que codifica la síntesis deficitaria o incorrecta de una de las once enzimas lisosomales que intervienen en la degradación de los glucosaminoglicanos (GAGs, anteriormente llamados mucopolisacáridos) en moléculas más sencillas, por lo que dichas sustancias se acumulan paulatinamente en los lisosomas de las células produciendo daños multisistémicos progresivos, degenerativos y permanentes que se manifiestan en edades tempranas de la vida y que tienen un marcado carácter incapacitante para el paciente a nivel físico e incluso mental(1)(2)(3). Las MPS se encuadran dentro de las denominadas “enfermedades raras”, ya que su incidencia se estima en 1 de cada 25.000-30.000 nacimientos(2). Podemos clasificarlas en función de la enzima deficitaria en (Figura 1):

Tipo	Nombre	Enzima afectada	GAG acumulado	Observaciones
MPS I	Hurler	α -L-Iduronidasa	Dermatán y heparán sulfato	<ul style="list-style-type: none"> • El Síndrome de Hurler es el de mayor gravedad • Sustitución enzimática con: Laronidasa
	Scheie			
	Hurler-Scheie			
MPS II	Hunter	Iduronato-2-sulfatasa	Dermatán y heparán sulfato	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Herencia ligada al cromosoma X ▪ Inteligencia normal ▪ Sustitución enzimática con: Idursulfasa
MPS III	SanFilippo	A: Heparán N-sulfatasa	Herpan sulfato	Desarrollo en 3 fases: <ol style="list-style-type: none"> 1. Retraso de capacidades motoras y lingüísticas 2. Hiperactividad, alteraciones de la conducta, empeoramiento de cuadros convulsivos y deterioro neurológico 3. Fallo en la musculatura. Encamamiento <ul style="list-style-type: none"> • Retraso de las capacidades cognitivas
		B: α -N-Acetilglucosaminidasa		
		C: α -glucosaminidasa acetiltransferasa		
		D: N-Acetilglucosamina 6-sulfatasa		
MPS IV	Morquio	A: Galactosa 6-sulfatasa	Keratán sulfato, condroitin 6-sulfato	<ul style="list-style-type: none"> • Inteligencia normal • Sustitución enzimática en desarrollo • Hiperlaxitud de articulaciones • Sustitución enzimática en desarrollo
		B: α -Galactosidasa	Keratán sulfato	
MPS VI	Maroteaux-Lamy	Arylsulfatasa B	Dermatán y Heparán sulfato	<ul style="list-style-type: none"> • Sustitución enzimática con Galsulfasa
MPS VII	Sly	α -Glucuronidasa	Dermatán y heparán sulfato, condroitin 4 y 6 sulfato	<ul style="list-style-type: none"> • Sustitución enzimática en desarrollo
MPS IX		α -Hialuronidasa	Ácido Hialurónico	<ul style="list-style-type: none"> • Escasos casos reportados

Figura 1: Clasificación de las MPS. Elaboración propia. Fuente(1)(2)(4)

Los signos y síntomas varían en función del tipo y subtipo de MPS, pero podemos citar algunas características que se presentan habitualmente, como alteraciones esqueléticas, baja estatura y crecimiento desproporcionado, rasgos faciales toscos y frente prominente, contracturas y rigideces articulares (excepto la MPS tipo IV, que presenta

hiperlaxitud), deformidad de múltiples estructuras óseas (como la cadera, las manos y los pies)(5), compresión medular, síndrome del túnel carpiano, aumento de tamaño de algunos órganos (macroglosia, hepatomegalia...), opacidades corneales (excepto en la MPS tipo II)(4), compromiso respiratorio y obstrucciones de las vías aéreas(6), infecciones recurrentes (especialmente respiratorias)(7) y enfermedades cardíacas (normalmente en las MPS tipo I, II y VI)(8). El retraso de las capacidades cognitivas está presente siempre en la MPS tipo III y puede darse también en las MPS tipo I, II y VII(7). En muchos casos los niños presentan un aspecto normal al nacimiento(9), comenzando a manifestarse los síntomas en los primeros años de vida (retraso del desarrollo, pérdida de habilidades ya adquiridas...)(3)(4).

Tras la sospecha clínica, las pruebas diagnósticas se inician con una determinación de niveles de GAGs en una muestra de orina de 24 horas(1), realizando un estudio de actividad enzimática en caso de encontrar valores altos de los mismos; de forma que un resultado menor del 1-2% de actividad establecería el diagnóstico de enfermedad(1)(3).

Actualmente no existe tratamiento curativo, por lo que el abordaje requiere del trabajo de un equipo multidisciplinar para la administración de tratamientos específicos, fisioterapia y correcciones quirúrgicas de algunos síntomas:

- *Tratamientos específicos*: son la terapia de sustitución enzimática y el trasplante de células madre hematopoyéticas. La terapia de sustitución enzimática es el más utilizado, está disponible para las MPS tipo I, II y VI (y en desarrollo para las MPS tipo IV y VII)(4)(10) y a pesar de conseguir mejoría de las enfermedades cardíacas, de la habilidad para caminar y de las capacidades pulmonares no es capaz de atravesar la barrera hematoencefálica, por lo que no tiene efectos sobre las alteraciones del sistema nervioso central; además, requiere administraciones frecuentes y su coste es muy elevado(11). El trasplante de células madre hematopoyéticas está disponible para la MPS tipo I en niños menores de 2 años, pero tiene mayor número de complicaciones y existen menos estudios al respecto(11).
- *Abordaje quirúrgico*: Las MPS tipo I, II, IV y VII suelen requerir intervenciones para corregir malformaciones esqueléticas y compresiones nerviosas, así como amigdalectomías y adenoidectomías para mejorar la capacidad respiratoria. El manejo de la vía aérea, la intubación y la extubación presentan grandes riesgos(14).

El diagnóstico neonatal de la enfermedad permitiría una rápida instauración del tratamiento (antes incluso de la aparición de síntomas)(15) para conseguir mejores resultados(16) pero actualmente en España, tal y como se cita en la revisión bibliográfica “Detección precoz de Mucopolisacaridosis y Oligosacaridosis en el período neonatal mediante cribado poblacional”, del Ministerio de Sanidad y Consumo se indica que no existen estudios concluyentes que muestren los diferentes aspectos del cribado neonatal de estas patologías, por lo que no se recomienda que se incluya actualmente dentro de los programas de cribado neonatal de errores congénitos del metabolismo(17).

Por todo ello, si tenemos en cuenta que esta enfermedad afecta a pacientes de corta edad (lo que conlleva la implicación directa del entorno más cercano del niño), que requerirán numerosos ingresos hospitalarios para controlar las complicaciones asociadas a la enfermedad, y que es una patología degenerativa y progresiva que derivará inevitablemente en una muerte prematura del paciente resulta fácil comprender la necesidad de un abordaje multidisciplinar perfectamente coordinado, donde la enfermería tiene un papel fundamental a la hora de brindar los mejores cuidados durante las estancias hospitalarias y proporcionar información y apoyo emocional a los padres durante todo el proceso para mejorar la calidad de vida de los pacientes y su entorno.

2. OBJETIVOS

General:

- Diseñar un plan de cuidados y recomendaciones al alta en el paciente pediátrico con Mucopolisacaridosis que cubra sus necesidades de cuidados a nivel biopsicosocial.

Específicos:

- Conocer los diferentes tipos de Mucopolisacaridosis, sus patologías asociadas y las opciones actuales de tratamiento.
- Conocer las necesidades alteradas de los enfermos.
- Proporcionar un plan de cuidados específico, completo, actualizado y funcional a los profesionales de enfermería.
- Mejorar la atención brindada a los cuidadores de los enfermos a través de las Recomendaciones al alta.

- Facilitar la atención continuada del enfermo a través de la colaboración entre Atención Especializada y Atención Primaria mediante la elaboración de un informe de cuidados de enfermería al alta.
- Comparar el plan de cuidados “Encefalopatía”, utilizado en el Hospital Universitario Río Hortega (HURH) de Valladolid con el plan de cuidados específico propuesto.

3. METODOLOGÍA

Se realiza una revisión bibliográfica de los artículos publicados en inglés, español y francés sobre “mucopolysaccharidosis”, “mucopolysaccharidoses” y “mucopolisacaridosis” desde el año 2011 hasta la actualidad (en la especie humana) en las bases de datos de Pubmed, Ovid, LILACS, SciELO y Cochrane Library Plus, y se incluye un artículo publicado por la Asociación Española de Pediatría (AEP) (publicado en el año 2010), gestionando la bibliografía a través del recurso informático Mendeley.

La valoración del paciente se realiza según el modelo de las 14 Necesidades Fundamentales de Virginia Henderson. Para realizar el plan de cuidados se utiliza la taxonomía diagnóstica de la North American Diagnosis Association (NANDA) 2015-2017, la clasificación de resultados de enfermería NOC y la clasificación de intervenciones de enfermería NIC, a través del gestor de taxonomías NNNConsult.

Para la elaboración de las Recomendaciones al alta se consultan las guías publicadas por el Observatorio de la discapacidad en colaboración con el Ministerio de trabajo y asuntos sociales, y la página web “Guía metabólica”, de la Unidad de enfermedades metabólicas del Hospital Sant Joan de Déu (Barcelona).

4. DESARROLLO DEL TEMA

I. Valoración y planificación

Para garantizar una fiable, rigurosa y completa recogida de datos nos basaremos en la adecuada observación, en la entrevista (con el paciente y sus cuidadores) y en la exploración física. Además, resulta útil recabar toda la información disponible en la historia clínica.

La valoración se realizará según el modelo de las 14 Necesidades Fundamentales de Virginia Henderson(18).

Necesidad I: Respirar normalmente

Valoraremos la saturación de oxígeno, la frecuencia respiratoria, el tipo de respiración y la presencia o no de secreciones. Otro aspecto a registrar es la posible necesidad de oxigenoterapia (CPAP)(7) como tratamiento contra la apnea obstructiva del sueño.

[00031] Limpieza ineficaz de las vías aéreas	
<p>Factores relacionados:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Retención de secreciones 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Sonidos respiratorios anormales - Disnea
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Estado respiratorio: permeabilidad de las vías respiratorias [0410]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [41004] Frecuencia respiratoria - Ind [41005] Ritmo respiratorio - Ind [41012] Capacidad de eliminar secreciones 	<p>Aspiración de las vías aéreas [3160]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Determinar la necesidad de aspiración oral y/o traqueal. - Enseñar al paciente a realizar varias respiraciones profundas antes de la succión nasotraqueal. - Utilizar la mínima cantidad de aspiración. - Monitorizar el estado de oxigenación del paciente. <p>Manejo de la vía aérea [3140]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Realizar fisioterapia torácica, si está indicado. - Utilizar técnicas divertidas para estimular la respiración profunda. - Enseñar a toser de manera efectiva. <p>Monitorización respiratoria [3350]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vigilar la frecuencia, ritmo, profundidad y esfuerzo de las respiraciones. - Evaluar el movimiento torácico, observando la simetría, uso de músculos accesorios y retracciones de músculos intercostales y supraclaviculares. - Aplicar sensores de oxígeno continuos no invasivos con sistema de alarma en pacientes de riesgo.

<p>Estado respiratorio: ventilación [0403]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [40301] Frecuencia respiratoria - Ind [40303] Profundidad de la respiración - Ind [40309] Utilización de los músculos accesorios 	<p>Ayuda a la ventilación [3390]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mantener una vía aérea permeable. - Colocar al paciente de forma que alivie la disnea. - Iniciar y mantener el oxígeno suplementario, según prescripción (a través de sistema calefactado y humidificado). - Fomentar una respiración lenta y profunda, cambios posturales y tos. - Controlar periódicamente el estado respiratorio y de oxigenación. - Administrar medicamentos (broncodilatadores e inhaladores) que favorezcan la permeabilidad de vías aéreas y el intercambio de gases (según pauta). <p>Oxigenoterapia [3320]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Eliminar secreciones bucales, nasales y traqueales, según corresponda. - Preparar el equipo de oxígeno y administrar a través de un sistema calefactado y humidificado. - Comprobar periódicamente el dispositivo de aporte de oxígeno para asegurar que se administra la concentración prescrita. - Instruir al paciente y a la familia en el uso de oxígeno en casa.
---	---

[00239] Riesgo de deterioro de la función cardiovascular

Factores relacionados: antecedentes de enfermedad cardiovascular

<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Autocontrol: enfermedad cardíaca [1617]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [161701] Acepta el diagnóstico - Ind [161703] Participa en las decisiones de los cuidados sanitarios 	<p>Manejo del riesgo cardíaco [4050]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Instruir al paciente y la familia sobre los síntomas de compromiso cardíaco que indiquen la necesidad de reposo.

Necesidad II: Comer y beber adecuadamente

Registraremos los alimentos consumidos, el horario de comidas y la autonomía del paciente con respecto a la alimentación. Los enfermos de MPS suelen ser más propensos al desarrollo de caries y a la caída de piezas dentales, por lo que también deberemos registrar estas alteraciones de la cavidad bucal y si son portadores de implantes(19).

En los casos más graves y fases terminales puede requerirse el uso de sonda nasogástrica o gastrostomía (PEG)(20).

[00102] Déficit de autocuidado alimentación	
<p><i>Factores relacionados:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Deterioro musculoesquelético - Alteración de la función cognitiva 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Deterioro de la habilidad para llevarse la comida a la boca. - Deterioro de la habilidad para comer por sí solo de manera aceptable
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Autocuidados: comer [0303]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [30304] Coge comida con los utensilios - Ind [30306] Se lleva comida a la boca con los dedos 	<p>Ayuda con el autocuidado: alimentación [1803]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar dispositivos adaptados para facilitar que el paciente se alimente por sí mismo. - Controlar la capacidad de deglutir del paciente. - Proporcionar ayuda física si es preciso.

Necesidad III: Eliminar por todas las vías corporales

Registraremos la frecuencia de deposición, características de las heces y la posible necesidad de sistemas de control por problemas de incontinencia urinaria y/o fecal. En las formas más graves de la enfermedad o en las etapas terminales la inmovilidad a la que se ve sometido el paciente puede acompañarse de estreñimiento.

[00110] Déficit de autocuidado: uso del inodoro	
<p><i>Factores relacionados:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Alteración de la función cognitiva - Deterioro de la movilidad - Deterioro musculoesquelético 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Deterioro de la habilidad para completar la higiene adecuada tras la evacuación - Deterioro de la habilidad para llegar hasta el inodoro
<i>Objetivos/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Autocuidados: uso del inodoro [0310]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [31011] Vacía el intestino - Ind [31009] Se limpia después de usar el inodoro 	<p>Ayuda con el autocuidado: micción/defecación [1804]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Quitar la ropa esencial para permitir la eliminación. - Facilitar la higiene tras miccionar/defecar. - Enseñar al paciente/allegados la rutina del aseo. - Proporcionar dispositivos de ayuda según corresponda. - Controlar la integridad cutánea del paciente. - Considerar la edad del paciente al fomentar las actividades de autocuidados. <p>Cuidados de la incontinencia intestinal [0410]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Lavar la zona perianal con jabón y agua y secarla bien después de cada deposición - Proporcionar pañales de incontinencia, según se precise. - Proteger la piel del exceso de humedad de orina, heces o sudor mediante una crema antihumedad <p>Manejo del estreñimiento/impactación fecal [0450]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Vigilar la aparición de signos y síntomas de estreñimiento.

	<ul style="list-style-type: none"> - Comprobar las defecaciones, incluyendo frecuencia, consistencia, forma, volumen y color, según corresponda. - Instruir al paciente/familia sobre el uso correcto de laxantes.
--	--

Necesidad IV: Moverse y mantener posturas adecuadas

Valoraremos la capacidad del paciente para caminar y desplazarse, así como la necesidad de dispositivos físicos de ayuda. En caso de pacientes encamados se debe tener en cuenta el riesgo de aparición de úlceras por presión.

[00085] Deterioro de la movilidad física	
<p><i>Factores relacionados</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Alteración de la función cognitiva - Contracturas - Deterioro musculoesquelético - Dolor - Retraso en el desarrollo - Rigidez articular 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Alteración de la marcha - Disminución de la amplitud de movimientos - Disminución de las habilidades motoras finas - Disminución de las habilidades motoras gruesas
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Ambular [0200]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [20002] Camina con marcha eficaz - Ind [20006] Sube escaleras - Ind [20007] Baja escaleras 	<p>Terapia de ejercicios: ambulación [221]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aconsejar al paciente que use calzado que facilite la deambulación y evite lesiones. - Ayudar al paciente en el traslado, cuando sea necesario. - Ayudar al paciente a establecer aumentos de distancia realistas para la deambulación. - Fomentar una deambulación independiente dentro de los límites de seguridad.

	<p>Fomentar la mecánica corporal [0140]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Enseñar al paciente a utilizar la postura y mecánica corporal para evitar lesiones al realizar cualquier actividad física. - Ayudar al paciente/familia a identificar ejercicios posturales adecuados. - Instruir al paciente/familia acerca de la frecuencia y número de veces que ha de repetirse cada ejercicio. - Monitorizar la mejora de la postura/mecánica corporal del paciente. <p>Fomento del ejercicio: estiramientos [0202]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar información sobre las opciones de secuencia, actividades de estiramiento específicas, tiempo y lugar. - Ayudar a desarrollar un programa de ejercicios coherente con la edad, el estado físico, metas, motivación y estilo de vida. - Enseñar a extender lentamente el músculo/articulación hasta el punto de estiramiento máximo (o punto de molestia razonable) manteniendo la extensión durante el tiempo especificado y posteriormente relajar lentamente los músculos estirados. - Controlar la tolerancia al ejercicio. - Colaborar con los miembros de la familia en la planificación, enseñanza y control de un plan de ejercicios.
--	--

	<p>Terapia de ejercicios: movilidad articular [0224]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Determinar las limitaciones del movimiento articular y su efecto sobre la función. - Fomentar la realización de ejercicios de rango de movimientos de acuerdo con un programa regular, planificado - Realizar ejercicios pasivos o asistidos de rango de movimiento, si está indicado - Enseñar al paciente/familia a realizar de forma sistemática los ejercicios de rango de movimiento pasivos o activos. - Dar un apoyo positivo al realizar los ejercicios articulares.
--	---

Necesidad V: Dormir y descansar

Registraremos el número de horas de descanso, si existen dificultades para dormir, si se despierta frecuentemente durante la noche y la calidad de sueño percibida por el paciente (y sus cuidadores), así como la necesidad de fármacos para dormir.

En muchos tipos de MPS, como ocurre en la MPS tipo III se producen graves alteraciones del patrón del sueño, como incapacidad para dormir varias horas seguidas.

[0005] Insomnio	
<p><i>Factores relacionados:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Malestar físico 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Cambios en el patrón del sueño - Despertar temprano - Dificultad para conciliar el sueño
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Sueño [0004]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [401] Horas de sueño - Ind [403] Patrón del sueño 	<p>Mejorar el sueño [1850]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Observar/registrar el patrón y número de horas de sueño del paciente.

<ul style="list-style-type: none"> - Ind [416] Apnea del sueño 	<ul style="list-style-type: none"> - Animar al paciente a que establezca una rutina a la hora de irse a la cama para facilitar la transición del estado de vigila al de sueño. - Enseñar al paciente a realizar una relajación muscular u otras formas no farmacológicas de inducción al sueño. - Agrupar las actividades de cuidados para minimizar el número de despertares. - Regular los estímulos del ambiente para mantener los ciclos día-noche.
---	---

Necesidad VI: Escoger la ropa adecuada, vestirse y desvestirse

Debemos registrar la capacidad del paciente para vestirse y desvestirse por sí mismo, así como el tipo de prendas que le es más fácil utilizar.

[00109] Déficit de autocuidado: vestido	
<p><i>Factores relacionados:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Alteración de la función cognitiva. - Deterioro musculoesquelético. 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Deterioro de la habilidad para ponerse diferentes piezas de ropa.
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Autocuidados: vestir [0302]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [30204] Se pone la ropa en la parte superior del cuerpo. - Ind [30205] Se pone la ropa en la parte inferior del cuerpo. - Ind [30211] se quita la ropa de la parte superior del cuerpo. - Ind [30214] Se quita la ropa de la parte inferior del cuerpo. 	<p>Ayuda con el autocuidado: vestirse/arreglo personal [1802]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Estar disponible para ayudar en el vestir, si es necesario. - Reforzar los esfuerzos por vestirse solo. - Considerar la edad del paciente al fomentar las actividades de autocuidado

Necesidad VII: Mantener la temperatura dentro de los límites normales

Registraremos la temperatura axilar del paciente, ya que los procesos infecciosos, especialmente los respiratorios son muy comunes en este tipo de pacientes.

[00007] Hipertermia	
<i>Factores relacionados:</i> enfermedad	<i>Características definitorias:</i> piel caliente al tacto
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
Termorregulación [0800] - Ind [80001] Temperatura cutánea aumentada - Ind [80003] Cefalea - Ind [80019] Hipertermia	Regulación de la temperatura [3900]: - Comprobar la temperatura al menos cada 2 horas, según corresponda. - Ajustar la temperatura ambiental a las necesidades del paciente. Tratamiento de la fiebre [3740]: - Administrar medicamentos o líquidos según pauta. - Cubrir al paciente con una manta en la fase de escalofrío y con ropa ligera en la fase de fiebre.

Necesidad VIII: Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel

Valoraremos el grado de autonomía del paciente en relación con su propia higiene, teniendo en cuenta su edad y el grado de afectación. También vigilaremos el estado de la piel y las mucosas, y registraremos cualquier herida o lesión que pueda presentar.

[00108] Déficit de autocuidado: baño	
<i>Factores relacionados:</i> - Deterioro musculoesquelético - Alteración de la función cognitiva	<i>Características definitorias:</i> - Deterioro de la habilidad para lavar el cuerpo - Deterioro de la habilidad para secar el cuerpo
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>

<p>Autocuidados: baño [0301]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [30113] Se lava la cara - Ind [30114] Se lava la parte superior del cuerpo - Ind [30115] Se lava la parte inferior del cuerpo 	<p>Ayuda con el autocuidado: baño/higiene [1801]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Facilitar que el paciente se bañe él mismo, si es posible. - Comprobar la limpieza de uñas, según la capacidad de autocuidado del paciente. - Considerar la edad del paciente al fomentar las actividades de autocuidado. - Determinar la cantidad y tipo de ayuda que necesita. - Mantener rituales higiénicos.
--	--

[00249] Riesgo de úlcera por presión

Factores relacionados:

- Alteración de la función cognitiva
- Disminución de la movilidad
- Disminución de la oxigenación tisular
- Incontinencia

<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Integridad tisular: piel y membranas mucosas [1101]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [110104] Hidratación - Ind [110109] Grosor - Ind [110111] Perfusión tisular - Ind [110113] Integridad de la piel 	<p>Prevención de úlceras por presión [3540]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Registrar el estado de la piel durante el ingreso y a diario. - Vigilar cualquier zona enrojecida. - Eliminar la humedad excesiva de la piel. - Cambiar de posición al paciente cada 1-2 horas, según corresponda. - Inspeccionar la piel de las prominencias óseas y demás puntos de presión. - Mantener la ropa de cama limpia y seca. - Aplicar protectores para codos y talones - Enseñar a los miembros de la familia a vigilar si hay signos de solución de continuidad de la piel.

Necesidad IX: Evitar peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas

Un aspecto principal a registrar es el dolor, ya que las contracturas y las compresiones nerviosas pueden hacer que este esté presente casi de forma permanente(21).

[00004] Riesgo de infección	
<i>Factores relacionados:</i> enfermedad crónica, exposición a brotes de enfermedades, y retención de los fluidos corporales.	
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
Severidad de la infección [0703] - Ind [70307] Fiebre	Control de infecciones [6540] - Instruir al paciente acerca de las técnicas correctas de lavado de manos. - Lavarse las manos antes y después de cada actividad de cuidados de pacientes. - Fomentar la respiración y tos profunda. - Administrar tratamiento antibiótico cuando sea adecuado. - Enseñar al paciente y a la familia a evitar infecciones. - Obtener muestras para cultivo, si es necesario.
[00062] Riesgo de cansancio del rol de cuidador	
<i>Factores relacionados:</i>	
- Actividades de cuidados excesivas - Complejidad de las tareas de cuidados - Gravedad de la enfermedad del receptor del cuidado - Retraso en el desarrollo del receptor del cuidado	
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
Desempeño del rol de padres [2211] - Ind [221101] Prevé las necesidades físicas del niño - Ind [221104] Estimula el desarrollo cognitivo	Apoyo al cuidador principal [704]: - Determinar el nivel de conocimientos del cuidador. - Admitir las dificultades del rol del cuidador principal.

<ul style="list-style-type: none"> - Ind [221108] Utiliza los recursos comunitarios - Ind [221113] Prevé las necesidades especiales del niño 	<ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar información sobre el estado del paciente de acuerdo con sus preferencias. - Enseñar al cuidador la terapia del paciente - Enseñar al cuidador técnicas de manejo del estrés. - Identificar fuentes de cuidados por relevo. - Apoyar al cuidador a establecer límites y a cuidar de sí mismo. - Animar al cuidador durante los momentos difíciles del paciente. - Animar al cuidador a participar en grupos de apoyo.
--	---

[00112] Riesgo de retraso en el desarrollo

Factores relacionados: enfermedad crónica

<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Participación en juegos [0116]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [11601] Participación en juegos - Ind [11605] uso de habilidades físicas durante el juego - Ind [11606] Uso de la imaginación durante el juego 	<p>Fomentar el desarrollo: niños [8274]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Desarrollar una relación de confianza con el niño. - Desarrollar una relación de confianza con los cuidadores. - Mostrar a los cuidadores las actividades que promueven el desarrollo. - Identificar las necesidades especiales del niño y las adaptaciones necesarias. - Ofrecer juguetes o materiales apropiados a la edad. <p>Terapia con juegos [4430]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Estructurar la sesión de juegos para facilitar el resultado deseado - Discutir las actividades de juegos con la familia

	<ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar un equipo de juegos adecuado al nivel de desarrollo. - Registrar las observaciones realizadas durante la sesión de juegos.
[00133] Dolor crónico	
<p><i>Factores relacionados:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Afección musculoesquelética crónica - Compresión nerviosa 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Autoinforme de intensidad del dolor usando escalas estandarizadas, o evidencia de dolor al usar una lista de verificación estandarizada de dolor en aquellos que no se pueden comunicar verbalmente
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Control del dolor [1605]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [160503] Utiliza medidas preventivas - Ind [160511] Refiere dolor controlado 	<p>Administración de medicación [2300]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Seguir las reglas de la administración correcta de medicación. - Instruir al paciente y a la familia acerca de las acciones y los efectos adversos esperados de la medicación. - Documentar la administración de la medicación. <p>Manejo del dolor [2380]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Realizar una valoración exhaustiva del dolor. - Utilizar un método de valoración adecuado según el nivel de desarrollo que permita el seguimiento de los cambios del dolor. - Seleccionar y desarrollar aquellas medidas (farmacológicas o no) que faciliten el alivio del dolor.

Necesidad X: Comunicarse con los demás

Las Mucopolisacaridosis cursan con alteraciones en las estructuras físicas que intervienen en la fonación, lo que puede dificultar la comunicación. Registraremos la capacidad del paciente para comunicarse y si existe algún tipo de afectación mental, ya también puede complicar el proceso en gran medida.

[00051] Deterioro de la comunicación verbal	
<p><i>Factores relacionados:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Alteración del desarrollo - Barreras físicas - Deterioro del sistema nervioso central 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Dificultad para expresar pensamientos verbalmente - Dificultad para hablar/verbalizar
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Comunicación [0902]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ind [90202] Utiliza el lenguaje hablado - Ind [90203] Utiliza dibujos/ilustraciones 	<p>Mejorar la comunicación: déficit del habla [4976]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar métodos alternativos a la comunicación hablada. - Ajustar el estilo de comunicación para cubrir las necesidades del paciente.

Necesidad XI: Vivir de acuerdo con los propios valores y creencias

Al tratarse de pacientes pediátricos esta necesidad es difícil de valorar, por lo que nos centraremos en conocer la actitud del paciente ante la enfermedad.

Necesidad XII: Trabajar/realizarse

Se debe registrar si el paciente tiene o no algún tipo de proyecto en la actualidad, su rendimiento académico y cómo su enfermedad influye en sus actividades.

[00118] Trastorno de la imagen corporal	
<p><i>Factores relacionados:</i> Alteración de la función corporal</p>	<p><i>Características definitorias:</i> Alteración de la estructura corporal</p>
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
<p>Adaptación a la discapacidad física [1308]</p>	<p>Escucha activa [4920]:</p>

<ul style="list-style-type: none"> - Ind [130803] Se adapta a las limitaciones funcionales - Ind [130804] Modifica el estilo de vida para adaptarse a la discapacidad - Ind [130812] Acepta la necesidad de ayuda física 	<ul style="list-style-type: none"> - Mostrar interés por el paciente. - Hacer preguntas o afirmaciones que animen a expresar pensamientos, sentimientos y preocupaciones. - Utilizar la comunicación no verbal para facilitar la comunicación. - Estar atento a las palabras que se evitan y a los mensajes no verbales que acompañan a las palabras expresadas. <p>Mejora de la imagen corporal [5220]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ayudar al paciente a comentar los cambios causados por la enfermedad.
---	--

Necesidad XIII: Participar en actividades recreativas

Registraremos si el paciente realiza algún tipo de actividad recreativa, la frecuencia de la misma y cuáles son sus limitaciones a la hora de realizarla.

[00097] Déficit de actividades recreativas	
<p><i>Factores relacionados:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Hospitalización prolongada - Actividades recreativas insuficientes 	<p><i>Características definitorias:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Aburrimiento
<i>Resultados NOC/Indicadores</i>	<i>Intervenciones NIC/Actividades</i>
<p>Participación en actividades de ocio [1604]</p> <ul style="list-style-type: none"> - Disfruta de actividades de ocio [160413] 	<p>Terapia de entretenimiento [5360]:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Comprobar las capacidades físicas y mentales para participar en las actividades recreativas. - Proporcionar un equipo recreativo seguro. - Supervisar las sesiones recreativas, según cada caso. - Proporcionar un refuerzo positivo a la participación en las actividades.

Necesidad XIV: Aprender

Esta es una necesidad que se debe valorar cuidadosamente, no solo en el propio paciente (cuando su edad y su estado mental lo permitan), sino también a su entorno (padres). Es fundamental que comprobemos el grado de conocimiento que tienen sobre la enfermedad, si muestran interés en aprender y si conocen cómo deben realizar los cuidados adecuadamente, especialmente en el caso de padres de pacientes que tengan una importante dependencia. Por supuesto, la capacidad del niño para aprender se verá condicionada por factores como la edad y la presencia de posible deterioro cognitivo.

[00126] Conocimientos deficientes	
<i>Factores relacionados:</i> Alteración de la función cognitiva	<i>Características definitorias:</i> Conocimiento insuficiente
<i>Resultados/Indicadores NOC</i>	<i>Intervenciones/Actividades NIC</i>
Conocimiento: procedimientos terapéuticos [1814]: - Ind [181401] Procedimiento terapéutico - Ind [181402] Propósito del procedimiento	Enseñanza: procedimiento/tratamiento [5618]: - Reforzar la confianza del paciente en el personal involucrado, si es el caso. - Explicar el propósito del procedimiento/tratamiento. - Explicar el procedimiento/tratamiento. - Dar tiempo al paciente para que haga preguntas y exponga sus inquietudes.
Conocimiento: proceso de la enfermedad [1803] - Ind [180302] Características de la enfermedad - Ind [180307] Curso habitual de la enfermedad	Enseñanza: proceso de enfermedad [5602] - Proporcionar información al paciente acerca de la enfermedad, según corresponda. - Instruir al paciente sobre las medidas para prevenir/minimizar los efectos secundarios de la enfermedad, según corresponda. - Remitir al paciente a los centros/grupos de apoyo comunitarios, si es preciso.

II. Finalización de la estancia hospitalaria: Informe de cuidados y Recomendaciones al alta

En la historia clínica del paciente debe figurar el Informe de cuidados al alta de enfermería (Anexo I), según el Real Decreto 1093/2010 del 3 de Septiembre(22), de forma que la enfermera de Atención Primaria pueda conocer los principales datos de interés del paciente durante su ingreso hospitalario, consiguiendo así una adecuada asistencia continuada. Además, dado el importante papel de la enfermería en la educación para la salud se explicará y se hará entrega de las Recomendaciones de enfermería al alta (Anexo II) a los padres(23)(24)(25)(26)(27)(28)(29)(30)(31).

5. DISCUSIÓN E IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA

En el Hospital Universitario Río Hortega (Valladolid, España) existen más de 19 planes de cuidados estandarizados según la taxonomía NANDA, NOC y NIC aplicables a Pediatría(32), por lo que a pesar de ser la especialidad que cuenta con mayor número de planes también es la más amplia, al abarcar a pacientes desde los 0 hasta los 14 años y con todo tipo de patologías. Para la totalidad de las enfermedades neurológicas pediátricas, incluida la MPS, se utiliza el plan “Encefalopatía”, independientemente de cuál sea la etiología del problema (infeccioso, hipóxico-isquémico, tumoral, metabólico...) que, aún teniendo sintomatología común o similar sería necesario individualizar, dada la complejidad y diferente evolución de cada una de ellas, así como por la demanda asistencial que generan.

Dicho plan de cuidados “Encefalopatía” está constituido por 7 diagnósticos reales, 2 diagnósticos de riesgo y una complicación potencial (Anexo III), frente a los 13 diagnósticos reales y 5 de riesgo que conforman el plan de cuidados propuesto y que abarcan las esferas biopsicosocial del niño de forma específica, ya que en el plan actual no se reflejan los problemas de déficit de autocuidados (alimentación, eliminación...) ni diagnósticos tan importantes como el “Dolor crónico”, “Conocimientos deficientes”, “Trastorno de la imagen corporal” y el “Riesgo de infección”.

Actualmente los pacientes pediátricos afectados de Mucopolisacaridosis acuden semanalmente al hospital para la administración de tratamiento específico (no curativo y disponible únicamente para algunos tipos de MPS). Además de estas visitas programadas, los pacientes requieren múltiples ingresos para realizar intervenciones

encaminadas a tratar las complicaciones asociadas a su enfermedad, por lo que al finalizar la estancia hospitalaria es función de enfermería realizar un Informe de cuidados al alta, para que el equipo de Atención Primaria continúe aplicando los cuidados necesarios. Así mismo, y a pesar de esta necesidad de continuidad asistencial tampoco existen a día de hoy unas Recomendaciones al alta protocolizadas, a diferencia de otras patologías y/o intervenciones menos complejas o que son susceptibles de menos complicaciones que requieran un nuevo ingreso hospitalario, como ocurre, por ejemplo, en el caso del recién nacido sano o la postamigdalectomía, donde sí se facilitan instrucciones escritas.

Por todo ello podemos afirmar que los planes de cuidados son la herramienta básica de los profesionales de enfermería para ofrecer unos cuidados de calidad, por lo que es necesario que contemos con planes completos y estandarizados, que sean a la vez flexibles e individualizables, para que puedan ser adaptados a cada caso particular.

6. CONCLUSIONES

A pesar del gran avance en el reconocimiento de nuestra profesión al incluir los Cuidados de enfermería dentro de la Cartera de servicios del HURH, así como que el Modelo de Cuidados haya formado parte de las líneas estratégicas en el año 2008-2011(32) y que a su vez se incluya dentro de los objetivos de cada unidad la realización de los Informes de alta de enfermería, se hace necesario seguir trabajando en la realización de planes de cuidados individualizados que se adapten a las necesidades propias de cada paciente, así como unos informes protocolizados que nos ayuden a ofrecer una continuidad asistencial de calidad y en perfecta coordinación entre la Atención Especializada y la Atención Primaria, así como formar e informar a los cuidadores principales; todo ello con el objetivo común de proporcionar a los pacientes pediátricos diagnosticados de Mucopolisacaridosis los cuidados que les garanticen una adecuada calidad de vida, puesto que a día de hoy no existe tratamiento curativo.

7. AGRADECIMIENTOS

En primer lugar quiero agradecer a mi tutora, Raquel Vaquero Melado, su dedicación, su entrega y su confianza durante todo el proceso, ya que sin sus indicaciones y su total disponibilidad no habría sido posible la realización del Trabajo Fin de Grado.

De igual forma quiero mostrar mi agradecimiento a todos aquellos profesores y profesionales que me han acompañado a lo largo de mi formación y han contribuido a mi enseñanza como persona y como futura profesional.

8. **BIBLIOGRAFÍA**

1. González-Meneses A, Barcia Ramírez A, Díaz Rodríguez JL. Protocolo de actuación en las mucopolisacaridoses. *Protoc diagn ter pediatri* [Internet]. Barcelona (España) 2010 [Consulta el 17 de diciembre de 2015]; Disponible en: <http://scholar.google.com/scholar?hl=en&btnG=Search&q=intitle:Protocolo+de+actuaci?n=en+las+mucopolisacaridosis#0>
2. Lacombe D, Germain DP. Génétique des mucopolysaccharidoses. *Arch Pédiatrie*[Internet]. Bordeaux (Francia) 2014 [Consulta el 21 de Diciembre de 2015]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25063380>
3. Muenzer J. Overview of the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2011 [Consulta el 15 de enero de 2016]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22210669>
4. Cimaz R, La Torre F. Mucopolysaccharidoses. *Curr Rheumatol* [Internet]. 2014 [Consulta día 13 de febrero de 2016]. Disponible en: <http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs11926-013-0389-0>
5. Morishita K, Petty RE. Musculoskeletal manifestations of mucopolysaccharidoses. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2011 [Consulta día 18 febrero de 2016]; Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22210666>
6. Hernández J. Compromiso respiratorio en mucopolisacaridosis. *Neumol pediátr* [Internet]. 2013 [Consulta día 2 marzo 2016] . Disponible en: <http://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/es/lil-701687>
7. Berger KI, Fagondes SC, Giugliani R, Hardy KA, Lee KS, McArdle C, et al. Respiratory and sleep disorders in mucopolysaccharidosis. *J Inherit Metab Dis* [Internet]. 2013 [Consulta día 3 de abril 2016]; Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23151682>
8. Braunlin EA, Harmatz PR, Scarpa M, Furlanetto B, Kampmann C, Loehr JP, et al. Cardiac disease in patients with mucopolysaccharidosis: presentation, diagnosis and management. *J Inherit Metab Dis* [Internet]. 2011 [Consulta día 23 de febrero de 2016]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21744090>
9. Muenzer J, Neufeld EF, Muenzer J, Tuschl K, Gal A, Paschke E, et al. Early initiation of enzyme replacement therapy for the mucopolysaccharidoses. *Mol Genet Metab* [Internet]. Elsevier; 2014 Feb [Consulta día 25 de marzo de 2016]. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1096719213004186>
10. Valayannopoulos V, Wijburg FA. Therapy for the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2011 Dec [Consulta día 2 de abril]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22210671>
11. Noh H, Lee JI. Current and potential therapeutic strategies for mucopolysaccharidoses. *J Clin Pharm*

Ther. 2014; [Consulta día 18 de febrero de 2015]. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jcpt.12136/abstractjsessionid=2837FCC02141F123A436014BC69F34CF.f01t01>

12. Wolf DA, Banerjee S, Hackett PB, Whitley CB, McIvor RS, Low WC. Gene therapy for neurologic manifestations of mucopolysaccharidoses. *Expert Opin Drug Deliv* [Internet]. 2015 Feb [consulta día 16 de enero 2015]; Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25510418>

13. Tomatsu S, Alméciga-Díaz CJ, Montañó AM, Yabe H, Tanaka A, Dung VC, et al. Therapies for the bone in mucopolysaccharidoses. *Mol Genet Metab* [Internet]. 2015 Feb [Consulta día 14 de marzo de 2016]. disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25537451>

14. Walker R, Belani KG, Braunlin EA, Bruce IA, Hack H, Harmatz PR, et al. Anaesthesia and airway management in mucopolysaccharidosis. *J Inherit Metab Dis*. 2013. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3590422/>

15. Lehman TJA, Miller N, Norquist B, Underhill L, Keutzer J. Diagnosis of the mucopolysaccharidoses. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2011 Dec [Consulta día 27 febrero de 2016]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22210670>

16. Tomatsu S, Fujii T, Fukushi M, Oguma T, Shimada T, Maeda Miho et al. Newborn screening and diagnosis of mucopolysaccharidoses. [Internet]. 2014 [Consulta día 3 marzo 2016]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4047214/>

17. Detección precoz de mucopolisacaridosis y oligosacaridosis en el período neonatal mediante cribado poblacional. Revisión sistemática. Ministerio de Sanidad y Consumo (España). [Internet] 2006. [Visita día 19 de febrero de 2016]. Disponible en: <http://www.biblioteca.cochrane.com/AEG000038.pdf>

18. Alba Rosales M.A, Bellido Vallejo J.C, Cárdenas Casanova V, Ibáñez Muñoz J, López Márquez A, Millán Cobo M et al. Proceso Enfermero desde el modelo de cuidados de Virginia Henderson y los Lenguajes NNN. Ilueter Colegio Oficial de Enfermería de Jaén. Jaen (España).

19. Ponciano S, Areias C, Leão-Teles E, Sampaio-Maia B, Ponciano S. Hyposalivation, acidic saliva, decayed teeth and oral yeast prevalence in children with mucopolysaccharidosis. *Med Express* [Internet]. Mavera Edições Técnicas e Científicas Ltda; 2015 [Consulta día 26 de enero de 2016]; Disponible en: <http://www.gnresearch.org/doi/10.5935/MedicalExpress.2015.05.02>

20. Control metabólico de pacientes con una enfermedad lisosomal [Internet]. 2015 [Consulta día 14 de marzo de 2016]. Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/control-metabolico-pacientes-enfermedad-lisosomal>

21. Brands MMG, Güngör D, van den Hout JMP, Karstens FPJ, Oussoren E, Plug I, et al. Pain: a prevalent feature in patients with mucopolysaccharidosis. Results of a cross-sectional national survey. *J Inherit Metab Dis* [Internet]. Springer Netherlands; 2015 Mar 22 [Consulta día 7 de febrero de 2016]; Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/s10545-014-9737-0>

22. Boe. Real Decreto 1093/2010, de 3 de septiembre, por el que se aprueba el conjunto mínimo de datos de los informes clínicos en el Sistema Nacional de Salud. Bol Of del Estado [España].
23. Chavas A, Collado Huertas S, Barquín López MM. Mucopolisacaridosis- Guía de Familias. Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales. España. [Internet]. 2002. [Consulta día 19 de diciembre de 2015]. Disponible en: <http://sid.usal.es/idocs/F8/8.1-6346/MUCOPOLISACARIDOSIS.pdf>
24. Equipo Guía Metabólica. Educar la autoestima y la discapacidad intelectual en el aula y en la familia, un tándem imprescindible. Barcelona; 2016 [Consulta día 9 de febrero de 2016]. Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/educar-autoestima-discapacidad-intelectual-aula-familia-tandem-imprescindible>
25. Pousada M. G-ZB and AM. Los cuidadores de niños con ECM: cuidarse para cuidar [Internet]. Barcelona; 2016 [Consulta día 1 de junio de 2016]; Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/cuidadores-ninos-ecm-cuidarse-cuidar>
26. Nafría B. and Pérez B. Los hermanos de un niño con discapacidad también son especiales. Guía Metabólica. Barcelona. 2015 [Consulta día 19 de marzo de 2016]. Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/hermanos-nino-discapacidad-tambien-especiales>
27. Equipo de Guía Metabólica. Recomendaciones para la disfagia. Sección de Gastroenterología, hepatología y nutrición. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. 2013 [Consulta día 19 de diciembre de 2015]. Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/recomendaciones-disfagia>
28. Equipo de Guía Metabólica. Las mucopolisacaridosis y el ocio. Barcelona. 2013 Jun; [Consulta día 20 de diciembre de 2015]. Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/mucopolisacaridosis-ocio>
29. Equipo de Guía Metabólica. Los cuidados del cuidador [Internet]. Barcelona. 2016 [Consulta día 2 de junio de 2016] . Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/cuidados-cuidador>
30. Equipo de Guía Metabólica. Un nieto/a con un Error Congénito del Metabolismo (ECM), ¿un reto para los abuelos? [Internet]. Barcelona 2015 [Consulta día 5 de marzo de 2016]. Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/nietoa-error-congenito-metabolismo-ecm-reto-abuelos>
31. Equipo de Guía Metabólica. Los niños con ECM también necesitan límites [Internet]. 2016 Barcelona [Consulta día 1 de junio de 2016]. Disponible en: <http://www.guiametabolica.org/consejo/ninos-ecm-tambien-necesitan-limites>
32. Rodríguez, F; Tejedor, A; Gonzalez, MJ; Ramos M. et al. Presentación Manual De Planes De Cuidados Estandarizados HURH. Valladolid (España): 2011.

9. ANEXOS

III. Anexo I: Informe de cuidados de enfermería al alta

Motivo de ingreso		
Motivo de alta		
Alergias del paciente		
Otras enfermedades de interés		
Fármacos habituales		
Última toma de constantes	<i>Tensión Arterial</i>	
	<i>Frecuencia Cardiaca</i>	
	<i>Saturación de oxígeno</i>	
	<i>Temperatura axilar</i>	
	<i>Otras (glucemia capilar):</i>	
Diagnósticos de enfermería no resueltos durante el ingreso		
Valoración del paciente al alta	<u><i>I: Respirar</i></u>	
	<u><i>II: Comer y beber</i></u>	
	<u><i>III: Eliminar</i></u>	
	<u><i>IV: Moverse</i></u>	
	<u><i>V: Reposo/Sueño</i></u>	
	<u><i>VI: Vestirse</i></u>	
	<u><i>VII: Temperatura</i></u>	

	<u>VIII: Higiene/Piel</u>	
	<u>IX: Evitar peligros/Seguridad</u>	
	<u>X: Comunicación</u>	
	<u>XI: Creencias/ Valores</u>	
	<u>XII: Trabajar/realizarse</u>	
	<u>XIII: Recrearse</u>	
	<u>XIV: Aprender</u>	
Curas y/o aplicación de tratamientos	<i>Productos utilizados:</i>	
	<i>Descripción de la técnica:</i>	
Información complementaria y evolución durante el ingreso		
Cuidados especiales y observaciones de la enfermera		

IV. Anexo II: Recomendaciones de enfermería al alta hospitalaria

Necesidad	Recomendaciones
<i>Respirar</i>	<ul style="list-style-type: none"> - La fisioterapia respiratoria puede ser de gran ayuda para eliminar el exceso de secreciones acumuladas. - En caso de que su hijo necesite ventilación mecánica durante la noche debe recordar colocar correctamente la mascarilla de forma que no haya fugas, y conseguir que la colocación del dispositivo nocturno forme parte de la rutina. - Las infecciones respiratorias son muy frecuentes, mantenga el ambiente limpio de microorganismos (polvo, ácaros...).
<i>Comer y beber</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Trate de enseñar al niño a utilizar los cubiertos por sí mismo. Los cubiertos más grandes y un poco más pesados que los empleados comúnmente suelen ser más sencillos de utilizar. - Tenga paciencia y dele tiempo para completar las comidas, no sustituya al niño si puede hacerlo por sí mismo. - En caso de que el niño presente disfagia (dificultad para tragar) utilice texturas más suaves. Si opta por triturar los alimentos intente variar los ingredientes, de forma que note diferentes sabores y los alimentos sean atractivos. - Intente que el niño mantenga una posición erguida, ya que se esta forma evitaremos que se atragante con los alimentos. - En caso de que se haya realizado una traqueotomía debemos adoptar medidas especiales de seguridad. Siga cuidadosamente las instrucciones que se le hayan facilitado. - Si el niño es portador de una sonda PEG (gastrostomía percutánea) la alimentación se realizará a través de esta vía. No hace falta que empleemos una técnica estéril, pero sí es fundamental que lo hagamos de forma limpia: lavarnos las manos antes de manipularla, introducir los alimentos a la temperatura adecuada...
<i>Eliminación</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Cuando el niño está encamado o inmovilizado es posible que sufra estreñimiento, por lo que puede ser necesario el uso de

	<p>laxantes, siempre prescritos por su profesional sanitario, y siguiendo siempre una pauta adecuada, pues el exceso en su uso tiene efectos negativos sobre el organismo.</p> <ul style="list-style-type: none"> - En caso de incontinencia urinaria/fecal aumentaremos las medidas de limpieza para evitar irritaciones y lesiones de la piel, ya que son elementos muy irritantes. Los cambios frecuentes de pañal han de ir acompañados por una cuidadosa y delicada limpieza que termine con un adecuado secado a toques, especialmente de los pliegues cutáneos.
<i>Moverse</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Las rigideces articulares y las contracturas musculares limitan en gran medida los movimientos, haciendo que sean más dificultosos cada día, por lo que la fisioterapia es fundamental para mantener la correcta movilidad articular - Debemos fomentar el desarrollo motor del niño, por lo que trataremos de conseguir que se desplace por sí mismo - Puede ser necesario el empleo de ayudas físicas, en cuyo caso enseñaremos al niño cómo utilizarlas y le explicaremos (según sus capacidades) que se trata de una ayuda para aumentar su seguridad. - En caso de que el niño esté encamado debemos cambiarle frecuentemente de posición (como mínimo cada 2 horas) para evitar lesiones.
<i>Reposo /sueño</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Evite excesivas actividades antes de la hora de dormir. - Cree un ritual que incluya actividades relajantes antes de ir a la cama (una ducha de agua caliente, leer un cuento...), para que el niño concilie mejor el sueño. - Intente que la habitación sea un lugar tranquilo y poco iluminado (puede que el niño no tolere la oscuridad completa si esta idea le asusta), esto favorece la correcta secreción hormonal durante la noche y facilita el adecuado descanso.
<i>Vestirse</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Deje que el niño elija (en la medida de lo posible) su propio atuendo, deje que se vista por sí mismo y dele tiempo para

	<p>completar la tarea.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Trate de fomentar el empleo de ropa cómoda y fácil de quitar y poner para que él mismo pueda manejarla.
<i>Temperatura</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Los episodios de fiebre son bastante comunes cuando se presenta alguna infección. Aplique los tratamientos antipiréticos según le indique su médico. - Las medidas físicas para la disminución de la temperatura corporal también son de gran ayuda. No le abrigue ni arrope excesivamente.
<i>Higiene/piel</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Enseñe al niño a mantener una higiene adecuada tras la evacuación, y trate de dejar que sea él mismo quien lo haga siempre que sea posible. - Evite el uso de la bañera, pues además de aumentar el riesgo de caídas y accidentes también incrementa las posibilidades de infección. Por ello, trate de utilizar la ducha. - Mantenga el gel, champú y cualquier otro elemento necesario durante la ducha al alcance del niño, de forma que pueda acceder a ellos de forma segura. - Siempre que sea posible deje que el niño se asee por sí mismo. - Si la higiene ha de hacerse en la cama debemos controlar que la temperatura ambiental sea la adecuada, utilizar esponjas jabonosas con agua templada y secar cuidadosamente la piel a toques (evitando la fricción). - El momento de la ducha es ideal para vigilar el correcto estado de la piel. - La hidratación es un punto fundamental para mantener la piel en buenas condiciones. Aplique cremas hidratantes ejerciendo un suave masaje sobre la piel (en caso de zonas enrojecidas NO masajee la zona).
<i>Evitar peligros /seguridad</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Organice el mobiliario de su casa de forma que permita que el niño se mueva de forma segura por la casa. - Mantenga los objetos de la casa siempre en la misma posición,

	especialmente si el niño tiene problemas visuales.
<i>Comunicación</i>	<ul style="list-style-type: none"> - En ocasiones la comunicación verbal puede ser difícil debido al aumento de tamaño de la lengua y otras estructuras que intervienen en la comunicación. Escuche cuidadosamente el mensaje que el niño quiere transmitir, no complete sus frases y dele tiempo para formar el mensaje. - Favorezca la comunicación con el niño, anímele a hablar y hágale saber que para usted es importante lo que él quiere decir. - En caso de que la comunicación verbal no sea posible puede ser útil el empleo de pizarras y sistemas de escritura o dibujos (si el niño no sabe escribir). Trate de encontrar el sistema de comunicación más útil para usted y el niño, teniendo en cuenta que sea cual sea el sistema será el adecuado si permite que el niño se comunice con usted para evitar el aislamiento en el que se puede ver envuelto. - No olvide explicarle cualquier situación, proceso o procedimiento al niño, y siempre utilizando palabras que él pueda entender; de esta manera conseguiremos que el niño se sienta más seguro y se muestre más colaborador. No debemos olvidar que el niño ha de ser parte activa de sus cuidados.
<i>Creencias/ Valores</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Fomente la expresión de sentimientos por parte del niño. - No juzgue los sentimientos que el niño exprese (frustración, ira, tristeza...), trate por el contrario de escucharle y entenderle, respondiendo sus dudas y tratando de explicar y corregir los pensamientos erróneos que pueda tener.
<i>Trabajar/ realizarse</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Fomente el trabajo escolar. - Valore su esfuerzo y motívele a conseguir unas metas realistas.
<i>Recrearse</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Las actividades extraescolares que se adapten a las necesidades del niño pueden ser muy útiles. - La actividad debe ser del gusto del niño, por lo que es mejor que sea él mismo quien escoja la actividad que desea realizar (entre aquellas que son viables).

	<ul style="list-style-type: none"> - La actividad debe estar adaptada a las capacidades físicas y mentales del niño. - Trate de organizar pequeñas actividades para realizar en familia.
<i>Aprender</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Muchos tipos de MPS no cursan con alteraciones intelectuales, por lo que debemos fomentar siempre el aprendizaje y el desarrollo biopsicosocial del niño. - Aunque existan alteraciones en el aprendizaje es muy recomendable enseñar cuantas habilidades sean posibles (colores, letras, números...), de forma que éstas estén afianzadas en la mente del niño, pues de esta manera se perderán con más dificultad.
<i>Recomendaciones al cuidador</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Las asociaciones son de gran utilidad, no dude en contactar con ellas; de esta forma conocerá a otras familias en su misma situación y encontrarán un gran apoyo. - No olvide su salud. No podrá cuidar si no se cuida a usted mismo. - Participe o realce actividades que le hagan sentir bien (escuchar música, hacer deporte...) - Pida ayuda siempre que sea necesario. Los relevos son imprescindibles. - Cuide sus relaciones de amistad. - No tenga miedo a expresar sus sentimientos. Busque ayuda profesional siempre que la necesite. - Gestione adecuadamente el tiempo, de esta forma conseguirá hacer muchas más actividades. - Coma equilibrado, variado a menudo. - Dedique suficientes horas a dormir y descansar. - Cuide su círculo familiar y de amistades. La salud mental es tan importante como la física. - Trate de ser positivo, y fíjese metas realistas y alcanzables. - Valórese a sí mismo y piense todo lo positivo que está siendo capaz de hacer

<p><i>Los hermanos</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - Los hermanos pueden ser un gran apoyo para el niño. - No olvide prestarles atención, puesto que pueden sentirse desplazados. - Trate de entender las posibles reacciones de ira o miedo que puedan tener, y explíqueles de forma sencilla la situación.
<p><i>Los abuelos (y otros familiares)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - Su familia puede ser un pilar importante para usted por el apoyo emocional y de cuidados que pueden brindar. No trate de ofrecer usted mismo todos los cuidados. - Actualmente los abuelos tienen un papel importante en el cuidado y educación de los nietos, por ello, intente explicarles los cuidados y características especiales de su nieto y escuche los consejos que la experiencia puede ofrecer.
<p><i>Los profesionales sanitarios</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> - El equipo de profesionales sanitarios (médicos, enfermeros, fisioterapeutas, logopedas...) les acompañarán durante todo el proceso, por lo que no duden en consultar cualquier duda que pueda surgirles. - El niño requerirá una amplia atención sanitaria, por lo que debe tratar de explicarle la situación y gestionar sus emociones, de forma que se consiga un gran equipo formado por el propio niño, ustedes y el equipo sanitario. - Cuando el niño requiera cuidados especiales (ventilación mecánica nocturna, alimentación a través de sonda...) se le explicarán cuidadosamente los cuidados específicos que conlleva.

V. Anexo III: Plan de cuidados “Encefalopatía”

NANDA	NOC	NIC/Actividades
Limpieza ineficaz de las vías aéreas	Estado respiratorio: Permeabilidad de las vías respiratorias	Manejo de las vías aéreas: - Administrar tratamientos con aerosol, si está indicado. - Realizar la aspiración naso o endotraqueal, si procede.
Desequilibrio nutricional por defecto	Estado nutricional	Ayuda para ganar peso: - Ayudar o alimentar al paciente, si procede. - Proporcionar suplementos dietéticos, si procede.
	Estado de deglución	Terapia de deglución.
Deterioro de la movilidad física	Movilidad	Cambio de posición: - Desarrollar un protocolo para el cambio de posición, si procede. - Colocar en la posición terapéutica especificada.
Deterioro del patrón de sueño	Sueño	Mejorar el sueño: - Ajustar el ambiente. - Comprobar el esquema de sueño del paciente y observar las circunstancias físicas y/o psicológicas que interrumpen el sueño.
Hipertermia	Termorregulación	Regulación de la temperatura
Deterioro de la comunicación verbal	Comunicación	Mejorar la comunicación: déficit del habla: - Solicitar la ayuda de la familia en la comprensión del lenguaje del paciente, si procede.
	Orientación cognitiva	Orientación de la realidad: - Permitir el acceso a objetos familiares, cuando sea posible. - Observar si hay cambios de sensibilidad y orientación.
Afrontamiento familiar	Factores estresantes del	Apoyo al cuidador principal: - Informar al cuidador sobre recursos de cuidados

comprometido	cuidador principal	sanitarios y comunitarios. - Observar si hay indicios de estrés. - Apoyar al cuidador a establecer límites y a cuidar de sí mismo.
Riesgo de deterioro de la integridad cutánea	Integridad tisular: piel y membranas mucosas	Manejo de presiones: - Facilitar pequeños cambios del peso corporal. - Girar al paciente inmovilizado al menos cada 2 horas, de acuerdo con el programa específico. Prevención de úlceras por presión: - Eliminar la humedad excesiva en la piel causada por la transpiración, el drenaje de heridas y la incontinencia fecal o urinaria. - Utilizar una herramienta de valoración de riesgo establecida para valorar los factores de riesgo del individuo.
Riesgo de traumatismo	Conducta de prevención de caídas	Prevención de caídas: - Utilizar barandillas laterales de longitud y altura adecuadas para evitar caídas de la cama. - Identificar conductas y factores que afecten al riesgo de caídas.
Complicación potencial: insuficiencia respiratoria	Estado ventilatorio: ventilación	Monitorización de los signos vitales: - Observar periódicamente el color, la temperatura y la humedad de la piel. - Controlar periódicamente la frecuencia y el ritmo respiratorio (profundidad y simetría) - Controlar periódicamente la pulsioximetría - Controlar periódicamente presión sanguínea, pulso, temperatura y estado respiratorio, si procede. Oxigenoterapia: - Administrar oxígeno suplementario según órdenes
	Estado neurológico	Monitorización neurológica.