



GRADO EN ENFERMERÍA

Curso Académico 2014-2015

TRABAJO DE FIN DE GRADO

**CONTEXTUALIZACIÓN DE LA ESPINA
BÍFIDA EN CÁDIZ: ANÁLISIS Y PROPUESTA
DE INTERVENCIÓN. UN ENFOQUE
FAMILIAR**

Lorena María Domínguez González

Tutor: Jose Manuel Martínez Nieto

Universidad de Cádiz. Facultad de Enfermería y Fisioterapia.
Departamento de Enfermería y Fisioterapia.
Cádiz, Mayo 2015.

Índice

Resumen y palabras clave.....	Pág. 3
Abstract and Key Words.....	Pág. 4
Abreviaturas.....	Pág. 5
1. Introducción.....	Pág. 6
2. Objetivos.....	Pág. 12
3. Metodología.....	Pág. 13
4. Desarrollo.....	Pág. 16
4.1. Aspectos generales/importancia sociosanitaria de la Espina bífida.....	Pág. 16
4.1.1. Definición.....	Pág. 16
4.1.2. Tipos.....	Pág. 19
4.1.3. Causas/Factores de riesgo.....	Pág. 23
4.1.4. Prevención.....	Pág. 25
4.1.5. Diagnóstico.....	Pág. 27
4.1.6. Consecuencias.....	Pág. 29
4.1.7. Tratamiento.....	Pág. 40
4.1.8. Pronóstico.....	Pág. 47
4.2 Recursos del sistema: sociales y sanitarios.....	Pág. 48
4.3. Recursos comunitarios: Asociaciones.....	Pág. 56
4.4. Recursos comunitarios: la familia. Una visión integral.	Pág. 64
4.5. Principales diagnósticos de enfermería, objetivos e intervenciones.....	Pág. 80
4.6. Proyecto de Educación para la Salud para padres con hijos afectados de Espina Bífida.....	Pág. 86
4.7. Propuestas de mejora.....	Pág. 113
5. Conclusiones.....	Pág. 116
6. Bibliografía.....	Pág. 118

Resumen

La Espina Bífida es una patología congénita, la cual básicamente consiste en un defecto del cierre del tubo neural del feto al no fusionarse los arcos vertebrales posteriores, con el consiguiente riesgo de producir daños en la médula espinal y el sistema nervioso.

Afecta a un bajo porcentaje de la población (aproximadamente 0,45 de cada 1000 nacidos), causándoles principalmente alteraciones neurológicas, motoras, intestinales y urinarias.

La Espina bífida conlleva una disminución importante de la calidad de vida de los niños que la padecen así como de sus familiares, pasando a tener un alto grado de dependencia. Por todo esto, es importante para ellos conseguir el mayor nivel de autonomía e independencia posible y aumentar así su calidad de vida y la de su familia.

Se propone una intervención educativa (Proyecto de Educación para la Salud) dirigido a los padres de niños con Espina Bífida para conseguir un adecuado abordaje familiar de la enfermedad. A través del mismo se pretende conseguir que los niños se desarrollen al mayor nivel posible y adquieran autonomía e independencia, además de un buen nivel de salud y calidad de vida, al igual que se pretende conseguir en la familia.

Es necesaria una aceptación del niño/a con EB por los padres y una formación de estos sobre la educación y cuidados que deben proporcionarles a sus hijos.

Palabras clave

Espina bífida, cuidados, familia, niños, autonomía, independencia, recursos.

Abstract

Spina Bifida is a congenital pathology, which basically consists in a fault of closing of the neural tube of the fetus, without fusion of the posterior vertebral arches, with the risk of damaging the spinal cord and nervous system.

It affects a small percent of population (about 0,45 of every 1000 newborns), causing mainly neurological, motor, intestinal and urinary disorders.

Spina Bifida also causes a significant decrease in quality of life of children that suffer it and their families, getting a high level of dependence.

In this way, it is important for them to get the highest level of autonomy and independence and increase their life quality and their families.

It is proposed an educational intervention (Health Educational Project) directed to parents of children with spina bifida in order to get a suitable family approach of the disease. With that, it is intended the highest level of development of the children and get autonomy and independence as well as a good health level and life quality, and the same to their families.

It is necessary that parents accept children with spina bifida, as well as a formation of education and cares that their kids need.

Key words

Spina Bifida, Cares, Family, Children, Autonomy, Independence, Resources.

Abreviaturas:

- EB: Espina Bífida
- DTN: Defecto del Tubo Neural
- EBH: Espina Bífida e Hidrocefalia
- IVE: Interrupción Voluntaria del Embarazo
- BOE: Boletín Oficial del Estado
- INE: Instituto Nacional de Estadística
- ECEMC: Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas
- AGEBH: Asociación Gaditana de Espina Bífida e Hidrocefalia
- LCR: Líquido Cefalorraquídeo
- DVP: Derivación Ventrículo Peritoneal
- SAAD: Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia
- UPP: Úlcera por Presión
- EpS: Educación para la Salud
- MeSH: Medical Subject Headings
- DeCS: Descriptores en Ciencias de la Salud
- PRECEDE: Predisposing, Reinforcing and Enabling Causes in Educational Diagnosis and Evaluation

1. Introducción

La Espina bífida (EB) es una malformación congénita que pertenece al grupo de Defectos del Tubo Neural (DTN), representando el 60% de los mismos¹. Sucede en el primer mes de gestación y se caracteriza por el cierre incompleto del tubo neural y de los arcos vertebrales posteriores y la protrusión al exterior de las meninges con o sin médula espinal (mielomeningocele o meningocele). Algunas veces el defecto es menor y no llega a producirse esta protrusión, estando el defecto además recubierto por piel lo que hace que pase inadvertido (espina bífida oculta).

El defecto ocasiona diferentes grados de alteraciones neurológicas, motoras, intestinales y urinarias.

El término “espina bífida” significa “columna hendida en dos” y hace referencia al aspecto de los arcos vertebrales que no se han fusionado correctamente, ocurriendo normalmente en la región lumbar o lumbo-sacra.

La EB no es una patología moderna, se conoce desde hace mucho tiempo ya que fue descrita en el año 1652 por el médico holandés Nicholas Tulp².

Hay una cierta disparidad en cuanto a la epidemiología existente en la actualidad, aun así es de destacar que según datos del último Cuestionario de Discapacidades de la Encuesta de Discapacidades, Autonomía Personal y Dependencia del Instituto Nacional de Estadística (INE)³ en el año 2008 en España y en términos de cifras absolutas, había alrededor de 19.300 personas mayores de 6 años con EBH, que suponen el 0,51% del total de personas con discapacidad. La tasa de EBH por 1000 habitantes de 6 y más años es de 0.46. Por sexo, el 62% son mujeres y el 38% hombres. Por edades, el 13% tienen entre 6 y 24 años, el 28% entre 25 y 44 años, el 21% de 45 a 64 años, el 17% entre 65 y 79 años y el restante 21% sería mayor de 80 años.

En cuanto a la Comunidad Autónoma andaluza, existen 3.900 personas de 6 años en adelante con EBH, obteniéndose una tasa de 0.53 por 1000 habitantes.

En cuanto a la distribución por sexo, se observa un 69% de mujeres frente a un 31% de hombres³.

La incidencia varía mucho entre países y también entre etnias. En Europa la mayor incidencia se da en los países anglosajones (3-6%) y la menor en Finlandia (0,2%). En cambio, la mayor incidencia mundial se da en el sur de la India (11,3%)⁴.

Por otro lado, en el último estudio epidemiológico del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC)⁵ sobre la Espina bífida y la Hidrocefalia (EBH) en el 2012, se obtuvieron los siguientes datos en cuanto a la frecuencia de Espina bífida por 10.000 recién nacidos en Andalucía y en la totalidad del territorio español:

En España ha descendido considerablemente en el 2011 con respecto a los datos de años anteriores:

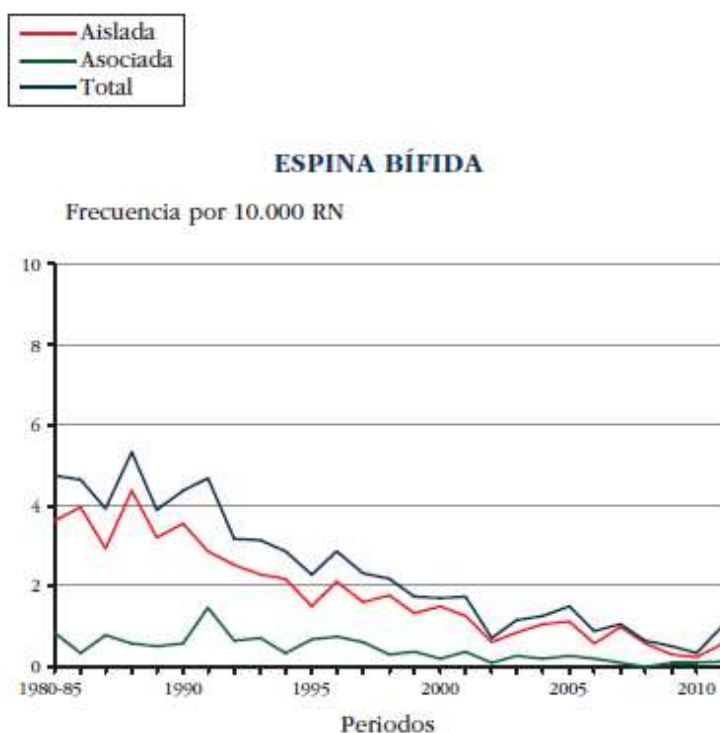
- en el período 1980-1985 la frecuencia era de un 4.73
- en el período 1986-2010 descendió a un 2.14
- en el año 2011 fue de un 1.04

En Andalucía ha ocurrido de igual forma un descenso, pero menos significativo que en el país en su conjunto y con algunas diferencias:

- en el período 1980-1985 la frecuencia era de un 3.78 (menor que la general del país)
- en el período 1986-2010 descendió a un 2.28 (ligeramente por encima de la de España)
- en el año 2011 fue de un 1.94 (considerablemente mayor que la de la península)

En la siguiente gráfica podemos evidenciar ese descenso en el tiempo de una forma más específica:

· **Análisis secular de la frecuencia por 10.000 de los defectos congénitos seleccionados.**
Periodo estudiado: 1980 – 2011



Fuente: Estudio colaborativo español de malformaciones congénitas 2012⁵.

Hay varios factores que han influido notablemente en este descenso tan significativo de la frecuencia de EB. El factor principal ha sido la prevención con ácido fólico (3 de cada 4 malformaciones congénitas del tubo neural podrían evitarse si la madre toma un suplemento de ácido fólico desde 3 a 6 meses antes de producirse el embarazo y hasta los 3 primeros meses del mismo, ya que es el momento en el que el tubo neural se forma).

Otro de los factores que ha contribuido significativamente al descenso en nuestro país ha sido la aprobación de la Ley Orgánica 9/1985 (BOE del 12 de julio) por la que dejó de ser punible la interrupción del embarazo en determinados supuestos, contemplando uno de ellos la posibilidad de que el feto presente anomalías. Con lo cual una parte muy importante de dicho descenso a partir de 1985 es atribuible a las interrupciones voluntarias del embarazo (IVE) tras la detección prenatal de alteraciones fetales⁶. Es por ello también por lo que en otros países como Estados Unidos la frecuencia sigue siendo tan elevada, ya que no contemplan las IVE por malformaciones⁷.

No obstante, en el descenso de la frecuencia están influyendo también, aunque con un impacto menor, el progresivo mejor cuidado médico de la gestación y la planificación de la misma, así como el incremento de la cultura sanitaria de nuestra población⁶.

Se ha optado por abordar el tema de la Espina bífida en este trabajo porque en la actualidad no existe ningún tipo de protocolo, guía o documento formal en el que se explique a los padres y a todas aquellas personas del entorno de estos niños (familiares, amigos, profesionales de la salud, profesores...) cómo tratarlos, cómo cuidarlos, cómo ayudarlos y cómo educarlos.

No existe un abordaje psicosocial formalizado ni documentado, a diferencia del abordaje quirúrgico, rehabilitador, preventivo, etc. que podemos encontrar con facilidad, ocurriendo de igual forma con los avances.

Con frecuencia se cree, erróneamente, que estos niños solo tienen problemas físicos, cuando la realidad es que también sufren muchos problemas psicosociales como la falta de integración y psicológicos como depresión: es esencial abordar la EB de una manera integral.

Se considera necesaria una mayor atención a este problema de salud, ya que aunque no afecte a un gran número de personas, si tiene alcance e importancia mundial, hasta el punto de celebrarse el 21 de noviembre el Día Mundial de la Espina Bífida.

Al ser una patología crónica, todas nuestras actividades deberán ir encaminadas a reducir al mínimo posible las consecuencias que puede conllevar la patología o las complicaciones de la misma, lo cual nuevamente incrementa la necesidad de la existencia de protocolos o abordajes documentados para el cuidado, el mayor desarrollo de sus capacidades y la mejoría de la calidad de vida de estas personas.

La intervención con el niño con EB y su familia, en el desarrollo de competencias que les permitan desempeñar las actividades de vida diaria de una forma independiente, debe iniciarse lo más precozmente posible⁸.

Asimismo, en la actualidad los avances médicos han conseguido que un mayor número de personas afectas sobrevivan (85-90%)⁹ y además que estos sean más longevos, lo que reafirma una vez más la necesidad de documentar esos cuidados específicos que

necesitan estas personas en las diferentes etapas de la vida. Es decir, es un problema crónico, que si no se trata como es debido es fácil que conlleve mayores complicaciones y dificultades a lo largo de la vida.

Con todo ello, cada circunstancia especial que requieran los afectos debe ser documentada y abordada como es debido, porque como todos sabemos, la Espina bífida en sí no es el problema, sino los diferentes niveles que rodean la vida cotidiana de una persona afectada.

Así pues, con este trabajo se pretende conseguir documentar un conjunto de informaciones y consejos para hacérselos llegar a los afectados y demás personas que conviven con la enfermedad para que constituya un recurso formal que ayude a aquellos que lo necesiten a hacer frente a sus problemas y a situaciones colindantes a su patología, de forma que contribuya a mejorar la calidad de vida de afectados y familiares. El conocimiento es un instrumento fundamental para la mejora y de ahí la necesidad de promover este estudio.

A este tipo de personas, sobre todo a los niños, una mayor y mejor atención desde un punto de vista integral les beneficiaría considerablemente, permitiéndoles desarrollar su máximo potencial y así mejorar su calidad de vida futura.

Esto sería posible gracias a la implicación de la familia de una manera directa en los cuidados y en el desarrollo de estos niños, cosa que tampoco está documentada de manera formal.

Cuando alguien piensa en “Espina bífida” normalmente lo relaciona con el término “dependencia”, y la realidad es que el grado de importancia de los problemas que el niño puede experimentar se relaciona, directamente, con la localización céfalo-caudal del defecto neural. Cuanta más alta sea ésta, más graves son los problemas que puede tener y mayor será por tanto el nivel de dependencia⁹.

Estos niños suelen tener una gran necesidad de cuidados (sondaje en muchos casos, vestido, transporte, dificultades de aprendizaje, rehabilitación, baño, eliminación...).

Normalmente esto conlleva una implicación casi completa por parte de la familia, lo cual es a su vez necesario para el mayor beneficio de estas personas ya que sino se les estimula día a día, no desarrollarán sus capacidades de igual forma.

La familia será la encargada de proporcionarles un medio adecuado para el desarrollo de sus capacidades, de ayudarles, de aconsejarles, de apoyarles, en definitiva tendrán un papel importantísimo en el desarrollo de estos hijos, lo cual conllevará una enorme responsabilidad y se verán obligados a formarse adecuadamente para poder darles a sus hijos la mejor atención y calidad de vida posibles.

Una vez que se ha comprendido en que consiste la EB y que alteraciones físicas se van a producir, los padres deben centrarse en el hecho de que a partir de este momento van a tener que dedicar gran parte de su tiempo y de su voluntad a la rehabilitación y a los sucesivos tratamientos médicos que su hijo/a va a necesitar. Es importante que se conciencien de que su actitud va a ser básica para el posterior desarrollo físico, emocional y psicológico del pequeño. Para ellos es este trabajo principalmente, porque serán ellos los encargados de hacer que sus hijos sean más independientes y autónomos y consigan más logros en sus vidas. Es por ello que es importante la existencia de documentos que formen a estos padres pero a su vez es importante el papel de la enfermería en esa misma labor.

La enfermera debe enseñar a los padres técnicas pero también debe enseñarles cómo tratar a sus hijos, cómo hacerlos más autónomos, debe corroborar que se les esté proporcionando una adecuada atención, debe evitar la aparición de problemas añadidos, alentar a los padres y afectados a conseguir el mayor nivel de independencia posible, apoyar y un largo etcétera, ya que en realidad hay que convertir a los padres un poco en enfermeros dentro del hogar, siempre deseando lo mejor para sus hijos. Asimismo, el profesional de enfermería también ha de formarse para poder atender en mayor y mejor medida a un afecto de espina bífida. También para los profesionales está hecho este trabajo. Para el profesional de enfermería es también un propósito poder conseguir el máximo nivel de desarrollo de estos pacientes, siempre con el objetivo de lograr el mayor nivel de independencia posible.

2. Objetivos

El objetivo general de este trabajo consiste en actualizar la información existente sobre la Espina Bífida, contextualizar la Espina bífida en Cádiz y elaborar una propuesta de intervención en la que se incluya un Proyecto de Educación para la Salud con el cual se consiga un abordaje familiar de la enfermedad para así aumentar la calidad de vida y autonomía de los chicos/as y sus familias.

Los objetivos específicos del trabajo serán:

- Describir los aspectos generales de la Espina Bífida.
- Analizar los recursos existentes en Cádiz para la EB, tanto a nivel formal (sistema) como informal (comunidad).
- Nombrar los principales problemas de independencia, autonomía y colaboración de los niños con EB y sus padres.
- Conseguir un abordaje familiar de la enfermedad.
- Elaborar un proyecto de Educación para la Salud.
- Realizar una propuesta de mejora.

3. Metodología

El diseño de este trabajo consiste en la realización de una revisión bibliográfica con un análisis en Cádiz, además de una propuesta de mejora y de intervención en la que se incluye un proyecto de educación para la salud.

Para la realización de este trabajo han sido usados diferentes métodos. En primer lugar, la revisión documental, la cual ha permitido establecer un marco de referencia que muestre el panorama general actual, es decir, que constituya el soporte a partir del cual iniciar la propuesta de mejora.

Para la revisión documental principal se han utilizado los siguientes descriptores validados por el MeSh y DeCS: ‘espina bífida’, ‘defecto del tubo neural’, ‘cuidados’, ‘familia’, ‘infancia’, ‘spina bifida’, ‘case reports’, ‘management’, ‘cares’, ‘children’.

Las bases de datos usadas han sido Cochrane Library Plus, CSIC, Cuiden, Medline, Scopus, Science Direct, Scielo, MSC, Scholar Google, ISCIII, WHO, Uptodate, Tripdatabase, Dialnet y PubMed.

Cierto es que no en todas ellas se ha encontrado información relevante para este trabajo, destacando Science Direct, Scielo y Scholar Google por haber sido las bases de datos en las que se ha encontrado más información útil para este proyecto.

Se han utilizado también diferentes libros de texto.

Además de lo anteriormente nombrado, se ha realizado revisión documental en páginas web de distintas instituciones (buscador documental de la Universidad de Cádiz, ministerios, diversas consejerías, asociaciones científicas, asociaciones de pacientes...).

Se han usado artículos relativamente actuales (salvo excepciones), priorizando los más recientes. Asimismo han sido utilizados artículos de revisiones y otros de investigación, en español e inglés. Principalmente la población de búsqueda ha sido la infantil, la Espina bífida en la infancia.

Los criterios de inclusión de artículos en el trabajo han sido información a cerca de los cuidados, información general de la enfermedad, familia, niños y abordaje psicosocial.

Han sido descartados aquellos artículos relativamente antiguos, los que hablan únicamente del tratamiento quirúrgico o de la prevención, de factores genéticos y los que no siguieran los criterios de inclusión.

En cuanto al protocolo de búsqueda y a la selección de estudios se ha seguido el siguiente algoritmo: búsqueda en bases de datos, primera selección por títulos (previa filtración por idioma, año de publicación y población de búsqueda) y criterios de inclusión. Seguidamente se han revisado todos los artículos preseleccionados para eliminar aquellos repetidos y/o no adecuados para este trabajo. Luego se ha llevado a cabo la lectura de resúmenes y se ha procedido a eliminar los no adecuados. Tras la lectura completa algunos fueron desechados al resultar irrelevantes para el proyecto.

La primera etapa de la búsqueda se redujo a información general acerca de la EB en todas las bases de datos anteriormente nombradas, obteniendo buenos resultados.

La segunda etapa se centró en la búsqueda de guías, recursos, familia, cuidados y niños. En general también se encontró información pero menos numerosa.

Como impresiones generales o resumen de lo encontrado durante la revisión bibliográfica se puede concluir que existe mucha información general de la Espina bífida (tipos, causas, diagnósticos, prevención, tratamiento, problemas asociados, etc.), destacando siempre los aspectos preventivos sobre el ácido fólico y los avances en el tratamiento quirúrgico. En cambio, en cuanto a los cuidados que necesita una persona afecta de Espina bífida prácticamente no se ha encontrado información, siendo esta muy escasa. Las guías para padres que se han encontrado solo informaban de las características generales de la enfermedad y no de los cuidados necesarios de una manera integral. De igual forma, al buscar aspectos sobre el abordaje psicosocial, la información encontrada también ha resultado ser escasa.

La epidemiología e incidencia en Cádiz han sido imposibles de encontrar, solo se ha podido referir la de España y Andalucía.

Para el análisis de los principales recursos existentes en Cádiz o prestaciones para los afectos de EB, la búsqueda no ha tenido éxito. En ese sentido solo ha sido posible encontrar prestaciones referentes a personas con discapacidad y dependencia que existen en Andalucía.

Actualmente carecemos de protocolos para estas personas en el Ministerio de Sanidad ni en la Junta de Andalucía.

Para estudiar los recursos existentes en Cádiz y valorar la visión de los afectados, se ha utilizado la información obtenida mediante una entrevista cualitativa semiestructurada realizada el día 6 de Abril de 2015 a dos informantes clave de la Asociación Gaditana de Espina Bífida e Hidrocefalia (AGEBH): Lola Nieto, administrativa de la asociación desde hace 15 años y asociada y Ana Tirado, trabajadora social actual.

En cuanto a la información obtenida, se ha llevado a cabo una transcripción parcial de la información, generalizando su contenido.

En referencia a otras fuentes, hay que hacer una mención en el apartado de resultados bibliográficos a lo aportado por las asociaciones sobre la enfermedad y sus actividades con los enfermos. Se han encontrado muchas páginas web de asociaciones de toda España y del mundo, incluida la asociación gaditana.

También se ha realizado una selección de los principales diagnósticos de enfermería en la enfermedad, objetivos e intervenciones tanto a nivel de los hijos como de los padres siguiendo la nomenclatura NANDA-NOC-NIC.

Se ha llevado a cabo la realización de un proyecto de educación para la salud para padres con hijos afectos de EB con el que se pretende conseguir un abordaje familiar de la enfermedad incluyendo la enseñanza de cuidados específicos para niños con EB.

Además se ha tratado en otro apartado una propuesta de mejora para la atención a estas personas, tanto a nivel sanitario como social, deducida de toda la información encontrada.

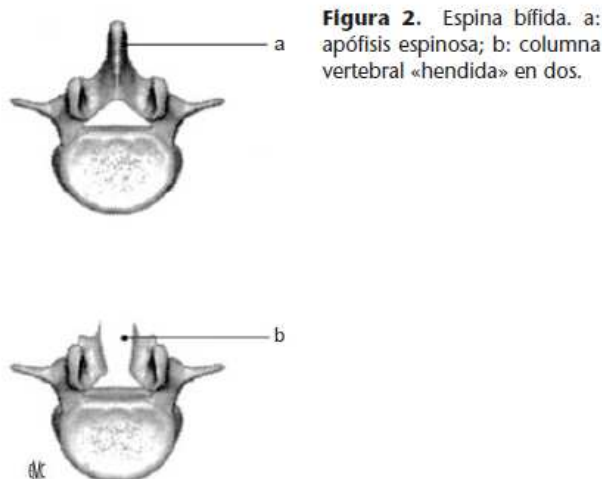
4. Desarrollo

4.1. Aspectos generales/importancia sociosanitaria de la EB

El primer punto a desarrollar va a tratar de los aspectos generales de la Espina bífida, los cuales se han abordado ligeramente en el apartado de Introducción.

4.1.1. Definición:

El término Espina bífida proviene del latín. La palabra “espina” se refiere a las apófisis espinosas, es decir, a la columna vertebral y “bífida” significa “hendida en dos”, como se puede comprobar en la Figura 2. En esta patología las apófisis espinosas están abiertas a nivel de las vértebras afectadas por la malformación, como si hubiesen sido hendidas en dos partes (disrafia) ¹⁰.



Fuente: Jauffret E. Espina Bífida. EMC (Elsevier Masson SAS), 2006⁷.

La Espina Bífida consiste en una serie de malformaciones congénitas que presentan en común una hendidura en la columna vertebral. La característica principal es una malformación de la columna vertebral que se manifiesta por una falta de fusión de los arcos vertebrales posteriores, con el consiguiente riesgo de producir daños en la médula espinal. La manifestación externa es un abultamiento que puede estar o no recubierto de piel. Es una malformación en la que las vértebras de la columna vertebral no se desarrollan correctamente en el embrión, dejando un hueco en la región lumbar o lumbo-sacra, por donde sale la médula espinal.

La médula espinal no se desarrolla, por tanto, con normalidad, teniendo como consecuencia diferentes grados de lesión en la médula espinal y el sistema nervioso. Este daño es irreversible y permanente. En casos severos, la médula espinal sobresale por la espalda del bebé.

La EB fue descrita ya en el año 1652 por el médico holandés Nicholas Tulp.

Las malformaciones de la medula espinal y la columna vertebral se conocen como “disrafismos espinales”, la EB es el más grave de los disrafismos viables. Si médula y/o raíces nerviosas están expuestas se trata de una EB abierta, mientras que si el tejido nervioso está cubierto, una EB cerrada.

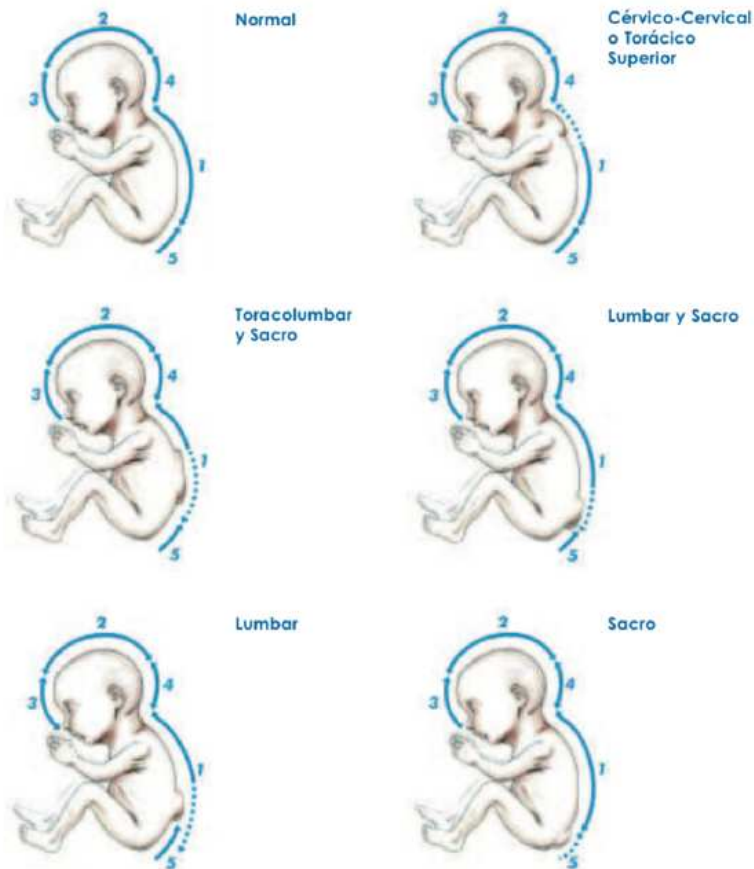
Las disrafias abiertas son malformaciones precoces en el desarrollo embrionario de las estructuras medulares y raquídeas; las estructuras nerviosas y meníngeas pueden estar contenidas en un saco que según su contenido reciben el nombre de meningocele si contienen solo meninges, mielocelo si contiene solo médula espinal y mielomeningocele si contiene ambas estructuras. Las disrafias cerradas (ocultas) típicamente se encuentran en el área lumbosacra e incluyen senos dérmicos que no son visibles. En la línea media de la piel que cubre el defecto se pueden ver áreas hiperpigmentadas y acúmulos de pelo o mechones.

En el lenguaje coloquial el término EB se ha asociado con el disrafismo espinal abierto del mielomeningocele¹.

El desarrollo del sistema nervioso ocurre en etapas muy tempranas del embarazo, entre los días 23-28 (tercera y cuarta semana). El sistema nervioso se forma a partir de elevaciones de tejido en la futura “espalda” del bebé llamados pliegues neurales los cuales deberán fusionarse para formar el tubo neural. La fusión de los pliegues neurales dará origen en la parte superior al cerebro y en la posterior a la médula espinal.

En la formación del sistema nervioso en general existen determinados puntos de cierre (figura 2) que cuando no ocurren dan lugar a distintos defectos conocidos como defectos del tubo neural (DTN): como la anencefalia si el cierre falta en la formación del cerebro o la espina bífida cuando el defecto es en la médula espinal¹¹.

FIGURA 2 Sitios de cierre del Tubo Neural: Mielomeningocele



Fuente: Espina Bífida. Manual de consulta. Asociación de Espina Bífida de Nuevo León 2012¹¹.

Se conocen dos procesos patológicos en la formación de la parte inferior de la médula: un defecto de cierre que provoca un defecto del ascenso. Ambas anomalías están relacionadas: El defecto de cierre del tubo neural impide el movimiento de ascenso de la médula espinal, lo que puede considerarse una consecuencia de la malformación inicial. Se admite de forma esquemática que se trata de un defecto de cierre de la parte caudal del tubo neural al final del primer mes de gestación, al que sigue un defecto de cierre de los arcos posteriores de las vértebras al mismo nivel, al final del quinto mes.

La apertura de los arcos posteriores de las vértebras es de grado variable, puede ocurrir sólo a nivel sacro, a nivel lumbosacro o incluso en las regiones torácica o cervical, lo cual suele ser infrecuente.

El defecto de ascenso de la médula sería la consecuencia del defecto de cierre. Por lo general, la médula se sitúa muy baja en el embrión. Debe pasar del nivel S5 en la 11^a

semana de gestación al nivel L1-L2 en la 38ª semana. En caso de espina bífida, la médula se queda «fijada», con un «anclaje bajo» a nivel superior del sacro por un filum terminal corto y ancho. A veces se compara el cierre del tubo neural con el de una cremallera. Todo sucede como si, en un determinado nivel, la cremallera «se atascase»⁷.

4.1.2. Tipos de EB

En cuanto a los tipos, existen varias formas de espina bífida y no todos los autores las clasifican de igual forma. En este estudio se ha decidido usar la siguiente clasificación:

- A. Espina bífida oculta
- B. Espina bífida quística cerrada: meningocele
- C. Espina bífida quística abierta: mielomeningocele
- D. Espina bífida con lipoma intra/extrarraquídeo

A. ESPINA BÍFIDA OCULTA:

Esta malformación se caracteriza por un cierre incompleto de uno o más arcos vertebrales. No hay protrusión hacia fuera de ninguna estructura, solo existe lesión ósea y es por tanto una forma cerrada. Se emplea la denominación «oculta» porque la espina bífida es invisible desde el exterior, se encuentra recubierta por piel sana (figura 5). Normalmente es asintomática y se descubre de forma casual mediante una exploración radiográfica de la columna por otras causas. En algunos casos va acompañada de cambios en la piel del lugar de la lesión como hiperpigmentación o presencia de un mechón de pelo. Mucha gente tiene EB oculta y lleva una vida totalmente normal, pudiendo no ser nunca detectada. Afecta normalmente a S1 y L5⁴.

Es el tipo menos frecuente con solo un 15% de todos los casos de Espina bífida diagnosticados¹² pero según diversos autores afecta a un número considerable de la población, 10-20%, lo cual quiere decir que hay muchos casos de EB sin diagnosticar⁷. Si esto fuera cierto, sería con diferencia el tipo de EB más frecuente. El único aspecto a tener en cuenta a cerca de la EB oculta es que las mujeres deben tomar medidas para reducir el riesgo de que su bebé presente esta malformación (una dosis mayor de ácido fólico).

Desafortunadamente también puede causar problemas; la vértebra puede rasgar la médula o durante el crecimiento la tensión puede originar un funcionamiento deficiente,

afectando al control de la vejiga y la movilidad. Las personas con EB Oculta con síntomas progresivos presentan médula anclada o estirada y necesitan una operación para aliviar la tensión en la médula y evitar que las condiciones de las piernas y vejiga empeoren. Es una intervención simple, con una efectividad que supera el 95%². No obstante, también se observa una mayor frecuencia de hernia discal en la espina bífida oculta a nivel de S1⁷.

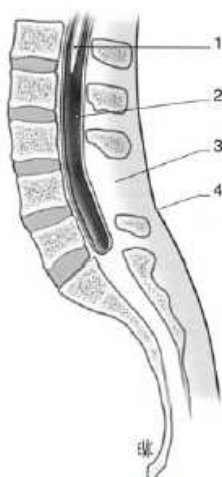


Figura 5. Espina bífida oculta. 1. Médula (en posición normal); 2. meninges (en posición normal); 3. hendidura ósea; 4. piel intacta.

Fuente: Jauffret E. Espina Bífida. EMC (Elsevier Masson SAS) 2006⁷.

B. ESPINA BÍFIDA QUÍSTICA CERRADA: MENINGOCELE

«Quística» significa «en forma de vejiga» o «en forma de vesícula», para recordar el aspecto abombado y redondeado de la malformación (figura 6). El término «meningocele» procede de «meningo» (meninges) y de «cele» (hernia). Por tanto, meningocele significa «hernia de las meninges».

En este tipo, las meninges (re llenas de líquido cefalorraquídeo) forman una hernia a través de la apertura ósea mientras que la piel suele estar intacta. Suele asentarse en la región lumbosacra¹² y es la forma menos común².

Implica secuelas menos graves, tanto en las funciones locomotoras como urinarias. Es importante diferenciarla del mielomeningocele ya que el abordaje y el pronóstico son distintos.



Figura 6. Meningocele. 1. Médula; 2. piel, en la mayoría de las ocasiones intacta; 3. meninges herniadas.

Fuente: Jauffret E. Espina Bífida. EMC (Elsevier Masson SAS) 2006⁷.

C. ESPINA BÍFIDA QUÍSTICA ABIERTA: MIELOMENINGOCELE

Es la más frecuente de las formas patológicas. Se denomina abierta porque la piel se encuentra así en la mayoría de las ocasiones, dejando salir líquido cefalorraquídeo con el riesgo de penetración de microorganismos, que causan infección meníngea.

La palabra mielomeningocele se compone de «mielo» (médula), «meningo» (meninges) y «cele» (hernia), lo que significa «hernia de la médula y las meninges»⁷.

Es la falta de fusión de los arcos vertebrales con protrusión quística de la médula espinal y las meninges, las cuales suelen estar expuestas o recubiertas con una fina capa de piel. Es una afectación grave con múltiples secuelas en aparato locomotor, urinario y digestivo. Es la forma de espina bífida más compleja y más común.

La protrusión de la médula es el “abultamiento” que el recién nacido presenta en la espalda en el momento del nacimiento (figura 7). Las zonas más frecuente son la lumbar y lumbosacra¹². Tiene que ser intervenida quirúrgicamente en los primeros días de vida (24-48 horas) para evitar una posible infección en el sistema nervioso central y el mayor deterioro de la médula y los tejidos nerviosos.

La gravedad de la lesión va a depender de:

- La localización, variando por lo tanto la importancia de los problemas que se pueden presentar: cuanto más alta es la lesión, mayores serán las secuelas que se produzcan.

- La extensión, las lesiones más amplias con mayor afectación medular son más graves.
- Las malformaciones asociadas (por ejemplo la hidrocefalia y la malformación de Chiari tipo II).

El 80% de los casos de mielomeningocele presentan hidrocefalia, problema que debe ser corregido lo más rápido posible con la colocación de una válvula ventriculoperitoneal que drenará el exceso de LCR para evitar el daño cerebral².

Este tipo de EB suele ir asociado a una elevada incidencia de malformaciones intestinales, cardíacas y esofágicas asociadas, así como de alteraciones renales y urogenitales. La mayoría de las personas afectas tienen alteraciones ortopédicas de sus extremidades inferiores y urológicas debidas a la afectación de las raíces nerviosas⁴.

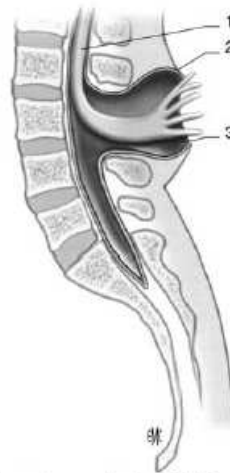


Figura 7. Mielomeningocele. 1. Médula; 2. piel «abierta», exponiendo la médula y dejando salir líquido cefalorraquídeo; 3. meninges.

Fuente: Jauffret E. Espina Bífida. EMC (Elsevier Masson SAS) 2006⁷.

D. ESPINA BÍFIDA CON LIPOMA INTRA/EXTRARRAQUÍDEO:

También conocido por lipomeningocele o lipomielomeningocele. Estas lesiones tienen una masa lipomatosa que se hernia a través del defecto óseo y fija la médula espinal y con frecuencia las raíces nerviosas asociadas¹. Es un tumor adiposo anclado al sacro que abraza médula y raíces.

En función del tamaño puede crecer hacia fuera a través del espacio que deja el defecto óseo formando una hernia (extrarraquídeo) (figura 9) o permanecer en el conducto raquídeo con una forma exterior normal como una EB oculta (figura 8) (en algunas

ocasiones, la zona de la piel sobre el defecto tiene una coloración diferente o incluso vello). El compromiso neurológico depende del grado de compresión y/o tracción de las raíces por la tumoración anclada al sacro⁴.

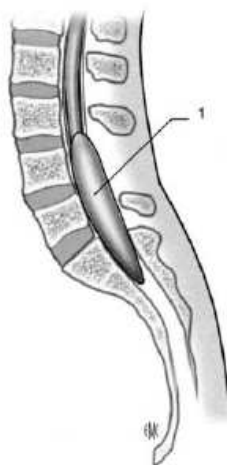


Figura 8. Lipoma intrarraquídeo (1).



Figura 9. Lipoma extrarraquídeo (1).

Fuente: Jauffret E. Espina Bífida. EMC (Elsevier Masson SAS) 2006⁷.

4.1.3. Causas/Factores de riesgo:

La causa exacta de la espina bífida sigue siendo actualmente desconocida, pero hay muchos factores de riesgo relacionados directamente con la patología. La malformación se debe a la combinación de factores genéticos y ambientales. Directamente se implican factores genéticos, carenciales, teratógenos, metabólicos y térmicos.

A. Factores genéticos:

La mayor parte de los autores plantea, desde hace ya varios años, la existencia de factores genéticos que predisponen a la malformación, existe una predisposición genética poligénica (de diferentes genes) pero no se puede hablar de malformación congénita hereditaria en el sentido estricto de la palabra.

De todas formas, si hay antecedentes familiares de algún tipo de DTN, hay mayor riesgo de tener un bebé con este defecto. La posibilidad de tener un niño con alguno de estos defectos es de 1 por cada 1.000 nacimientos entre la población general, porcentaje que sube al 2-3 por cada 100 después de haber tenido ya un hijo con esta malformación, y de 10 por cada 100, si ya se han tenido dos pequeños con alguna de estas discapacidades. Un adulto con mielomeningocele tiene una probabilidad del 2-3% de tener un hijo con DTN, un riesgo similar al de un hermano de un niño afectado¹³. También la consanguinidad multiplica los riesgos.

La mayoría de las veces se tiene el nacimiento de un hijo con EB durante el primer embarazo de la mujer¹¹. También hay mayor riesgo con una edad materna por debajo de los 18 años y por encima de 40¹⁴. Algunas cromosomopatías como la trisomía 18 se asocian con EB.

B. Factores carenciales:

Estos factores se implican, en el caso materno, en los tres meses previos a la concepción y en las primeras semanas de gestación.

La carencia de ácido fólico (ácido monoglutámico, también denominado vitamina B9) suele implicarse en la etiología, por tener acción antianémica e intervenir en la maduración del embrión y del tejido nervioso (mielinización).

Los alimentos que contienen esta vitamina son, sobre todo, el hígado, las verduras y las lentejas (debe observarse que un suplemento de ácido fólico puede enmascarar una anemia perniciosa). Es muy probable que exista una variabilidad individual de la sensibilidad a la acción del ácido fólico.

La carencia de zinc también puede participar en la etiología (este elemento está presente sobre todo en las ostras y en la carne). Por este motivo, el valproato sódico, fármaco anticomicial que elimina el zinc, puede originar una Espina bífida si se toma antes de la gestación. Su ingestión de forma regular en la madre multiplica el riesgo por 40⁷.

C. Factores metabólicos:

La diabetes materna, cuando es insulino dependiente, aumenta el riesgo hasta el 2%. También se ve implicada la obesidad materna⁷.

D. Factores térmicos:

Al principio de todos los embarazos, la fiebre elevada, los baños demasiado calientes (superiores a 37 °C) y las saunas multiplican por tres el riesgo de espina bífida⁷.

E. Factores teratógenos:

Sobre todo medicamentos como el ácido valproico (fármaco anticonvulsivante para epilepsia el cual es antagonista del ácido fólico)¹, carbamazepina y fenitoína, entre otros fármacos anticomiciales, tratamiento con hormonas sexuales e ingesta crónica de alcohol y drogas¹⁵.

4.1.4. Prevención:

En este apartado se hace alusión a la prevención primaria, es decir, antes de que ocurra la malformación, la cual no sólo es posible sino que además es sencilla. La prevención tiene en cuenta los factores de riesgo conocidos en la actualidad, con lo cual deben evitarse en la medida de lo posible. La prevención es siempre, desde el punto de vista de la salud, el mecanismo más efectivo¹.

Realmente la prevención actual se basa en el aumento de la ingesta de ácido fólico aunque si bien es cierto que tomar esta vitamina no puede garantizar tener un bebé sano, puede ayudar.

Estudios recientes han mostrado que al agregar ácido fólico a sus dietas y realizar la prevención de manera adecuada, las mujeres en edad de procrear reducen en un 50-70% el riesgo de tener un hijo con un defecto del tubo neural, como la Espina bífida. El problema es que alrededor del 50% de las gestaciones no se planifica, lo que no permite ninguna prevención real⁷.

Tres de cada cuatro malformaciones congénitas del tubo neural podrían evitarse mediante la aportación farmacológica de folatos en el periodo periconcepcional¹⁶.

En la actualidad, la tendencia internacional es la prevención sistemática mediante suplemento con ácido fólico al menos 3 meses antes de todos los embarazos y durante los primeros 3 meses del mismo (recomendación que es muy valiosa, ya que evita además varios tipos de malformaciones: neurológicas (como la EB) pero también cardíacas, urinarias, faciales y digestivas)⁷. Se les recomienda a las mujeres consumir diariamente 0,4 mg de ácido fólico como mínimo para prevenir los DTN.

Pero como muchos embarazos no son planeados, se recomienda que las mujeres en edad fértil tomen una dieta rica en ácido fólico que se encuentra en las verduras de hoja verde (lechuga, espinacas), yemas de huevo, algunas frutas, carne, hígado o cereales (muchos cereales, panes enriquecidos, harinas, pastas, arroz y otros productos integrales que ahora vienen fortificados con ácido fólico).

El 95% de los defectos del tubo neural ocurren en embarazos en los que no se detecta ningún factor de riesgo. Por tanto, la prevención debe ir dirigida a todas las mujeres en edad reproductiva (prevención universal)¹⁶.

Además el Sistema Nervioso Central se desarrolla en la cuarta semana de gestación, produciéndose su cierre completo hacia los cuarenta días de gestación, antes de que la mujer sepa que está embarazada, de ahí el consumo preconcepcional¹⁶.

Adicionalmente, aquellas mujeres que tengan mayor riesgo de Espina Bífida (antecedentes familiares de algún tipo de defecto del tubo neural o mujeres que ya han tenido un embarazo o hijo con esta malformación), deben tomar 4 mg de ácido fólico diariamente a partir de los tres meses antes de quedar embarazadas, y durante los primeros tres meses de la gestación.

Siendo el ácido fólico abundante en determinados alimentos se plantea si una dieta normal equilibrada podría cubrir todas las necesidades de ácido fólico. Si bien llevar una dieta saludable rica en frutas y vegetales es muy importante y la mayoría de las personas obtienen algo de ácido fólico por medio de su alimentación diaria, se reconoce hoy en día que dos terceras partes de las mujeres no consiguen el mínimo diario de ácido fólico con la alimentación¹.

Por otro lado, la edad de las madres de niños afectados de espina bífida es muy variable. En la práctica, se observan todas las edades con una frecuencia mayor en las muy jóvenes y en las de mayor edad. Por tanto, la incidencia sería menor en las de edad intermedia⁷.

El momento de la fecundación y la posterior gestación pueden influir en el desarrollo de defectos congénitos, por eso, es importante que tanto hombres como mujeres que intentan tener hijos, cuiden su salud, reduzcan la exposición a sustancias tóxicas, eviten carencias nutricionales y la ingesta de fármacos sin receta médica. Además, los hombres también deben tomar pequeñas cantidades de ácido fólico al menos tres meses antes de comenzar a buscar un embarazo, ya que la biología del niño depende del hombre en un 50%. Son las recomendaciones de un estudio del Centro de Investigación sobre Anomalías Congénitas (CIAC), del Instituto de Salud Carlos III de Madrid, que establece que si los hombres también toman ese suplemento, el riesgo de anomalías disminuye. Si tanto hombres como mujeres siguen estas recomendaciones, el riesgo que tienen todas las parejas de sufrir un hijo con defectos congénitos hereditarios o esporádicos, se reduce considerablemente¹⁷.

En nuestro ámbito, se ha encontrado en el documento “Espina Bífida: Mejor calidad de vida para todos de la Asociación Gaditana de Espina Bífida e Hidrocefalia”¹ que en el Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz) se llevó a cabo un estudio en el que se entrevistó a 845 embarazadas sobre el uso del ácido fólico, concluyendo que solo un 21,4% lo había utilizado preconcepcionalmente (teniendo en cuenta que el uso preconcepcional es lo que más garantiza el efecto protector de los DTN). Esta situación es reproducible también a nivel nacional ya que una vez que la mujer sabe que está embarazada, el 98% de ellas toman ácido fólico pero el efecto protector ya no es el mismo. De igual forma ocurre a nivel internacional, y es que la mayoría de los embarazos siguen sin ser planificados por lo que es difícil que pueda usarse ácido fólico antes del embarazo cuando ni la mujer sabe cuando va a quedarse embarazada. También es importante comentar que muchas mujeres desconocen el efecto protector del ácido fólico y sobre todo de manera preconcepcional.

Una alternativa a la suplementación con ácido fólico es la llamada fortificación de las comidas que consiste en añadirlo a determinados alimentos básicos como el pan, pero esto depende del país. Se ha demostrado que donde se ha empleado fortificación de los alimentos con ácido fólico ha habido una reducción significativa en la tasa de DTN¹.

4.1.5. Diagnóstico

Desde el punto de vista del diagnóstico se pueden diferenciar dos vertientes: diagnóstico prenatal y postnatal. La realidad actual es que en la mayoría de los casos, la Espina bífida se diagnostica de forma prenatal, sin embargo, algunos casos leves pueden pasar desapercibidos hasta después del nacimiento, llegando incluso los casos muy leves y sin síntomas a no detectarse nunca¹⁸.

En cuanto al diagnóstico prenatal, la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia así como la mayoría de las sociedades científicas internacionales recomiendan la práctica rutinaria de una ecografía de alta resolución entre las semanas 18 y 22 de gestación para el diagnóstico de las malformaciones congénitas más frecuentes. Este diagnóstico tiene sus limitaciones, derivadas de la experiencia del operador, del grado de resolución del equipo ecográfico utilizado, del tiempo empleado en la exploración y de circunstancias derivadas de la mujer (ej. Obesidad) y del feto (ej. Posición fetal).

En la actualidad el método más eficaz es la determinación de la alfafetoproteína en suero materno de mujeres embarazadas. Esta prueba se hace en forma de screening, ya que puede hacerse a toda la población de forma indiscriminada.

La alfafetoproteína es una proteína que se encuentra de forma dominante en el suero del feto, a través de su orina pasará al líquido amniótico y por las membranas amnióticas pasará a la circulación materna. Las concentraciones máximas en el líquido amniótico se alcanzan entre la semana 12 y 15 de gestación. Las semanas óptimas para la detección de Espina bífida y otros defectos del tubo neural se sitúan entre la semana 14 y 18 de gestación⁷.

Esta prueba, sin embargo, no es específica para EB, y no puede determinar con plena seguridad que haya un problema con el feto. Si se detecta un nivel alto de alfafetoproteína, el médico puede solicitar más pruebas, como ecografías o amniocentesis para ayudar a determinar la causa.

En el caso de mujeres con resultados elevados en la prueba de determinación de alfafetoproteína en suero materno, no resultantes de factores como el cálculo erróneo de la edad del feto, el procedimiento diagnóstico debe ser:

- Exploración ecográfica con ultrasonido, esta prueba determinará si existe espina bífida u otras malformaciones del tubo neural a través de una serie de signos radiológicos directos e indirectos. En la actualidad, es posible identificar una ausencia de cierre de los arcos posteriores en el mejor de los casos a las 17 semanas de amenorrea (es decir, 15 semanas de gestación)⁷.

Los signos directos son alteraciones anatómicas fetales, bien óseas o de partes blandas. Se observan las vértebras, ya que éstas presentan anomalías de cierre de los arcos compatibles con la Espina Bífida. Los signos indirectos son imágenes obtenidas de partes del feto que no son la columna (pie, cabeza, vejiga) y que con los nombres de "Signo del Limón", "Signo de la banana", "Distensión de la Vejiga" o "Pie equino varo", pueden indicarnos la existencia de una Espina Bífida¹⁹.

La ecografía en manos experimentadas tiene una sensibilidad de hasta el 94%. La determinación de alfafetoproteína ayuda a determinar los embarazos de alto riesgo, con una sensibilidad del 72% para la EB abierta. Los niveles altos después de las 16 semanas requieren confirmación mediante amniocentesis. Si aquí los valores son

superiores a 5 desviaciones estándar del valor medio considerado normal, el riesgo de EB abierta es del 86%⁴.

- Amniocentésis para medir los niveles de alfafetoproteína en el líquido amniótico. Esta prueba consiste en la extracción de líquido amniótico a través de la pared del útero mediante la inserción de una aguja. El riesgo de aborto es de un 1%¹⁶.

En la práctica, se reserva a las gestaciones «de riesgo» como son edad materna superior a 37 años, antecedentes de malformaciones y dudas en la ecografía.

Por tanto, la amniocentesis no es un método de detección sistemática. Tras el nacimiento de un niño afectado de espina bífida, se prescribe en la siguiente gestación. Se realiza a las 17 semanas de amenorrea (15 semanas de gestación) y permite la búsqueda de la acetilcolinesterasa y la alfafetoproteína, que aparecen en el líquido amniótico en los casos de espina bífida abierta⁷.

Por desgracia, todos los exámenes tienen sus limitaciones y no identifican la Espina Bífida en todos los casos¹⁷.

Si se detecta EB durante la gestación hay que evaluar la presencia de anomalías asociadas como hidrocefalia y pies equino-varos. La hidrocefalia se da en la malformación de Arnold-Chiari tipo II, en la cual el cerebelo adopta una forma especial que puede observarse ecográficamente, el signo de la banana. De igual forma otra característica especial es el signo del limón, aludiendo a la forma del cráneo en la enfermedad¹.

El diagnóstico postnatal lo hará el pediatra durante la exploración física después del nacimiento, al tener el bebé un abultamiento en la espalda sobre la columna de localización diversa o marcas en la piel como hiperpigmentación, mechones de pelo, hoyuelo o aumento de volumen en la región lumbar cubierto por piel¹⁴.

4.1.6. Consecuencias

Los signos y síntomas de la EB dependen del tipo de afectación. La EB oculta suele ser asintomática (aparte de las manifestaciones cutáneas anteriormente nombradas) pero ocasionalmente pueden aparecer síntomas neurológicos como disfunción motora y sensitiva de los miembros inferiores o alteraciones en el control de los esfínteres que pueden acentuarse a medida que el niño se desarrolla¹².

En la forma de mielomeningocele, las manifestaciones clínicas pueden ser muy diversas y están en función de la localización y de la extensión de la lesión.

Las complicaciones de la Espina bífida pueden variar desde problemas físicos menores a incapacidades físicas y mentales graves. La gravedad estará determinada por las características de la malformación. Generalmente todos los nervios ubicados por debajo de la malformación están afectados. Por ello, cuanto más alta esté la malformación en la espalda, mayor será la cantidad de daño nervioso y la pérdida de función muscular y sensación y en definitiva, mayor será la cantidad de problemas del afectado¹⁸.

La EB afecta por lo menos a tres de los sistemas más importantes del organismo, por lo que se debe considerar una malformación con afectación multisistémica, cuyo tratamiento debe ser abordado bajo la óptica multidisciplinar².

Las consecuencias también son clasificadas de distinta manera según el autor. Se ha decidido usar la siguiente clasificación⁷:

- A. Consecuencias distales a la malformación, que afectan a la parte baja del cuerpo.
- B. Consecuencias proximales a la malformación, que afectan a la parte alta del cuerpo.
- C. Consecuencias de tipo general.

A. Consecuencias distales a la malformación: Afectan a la parte baja del cuerpo.

- A.1. Las parálisis sensitivomotoras de las extremidades inferiores
- A.2. Las deformaciones ortopédicas
- A.3. Los trastornos vesicoesfinterianos
- A.4. Los trastornos anorrectales
- A.5. Los trastornos sexuales

A.1. Parálisis sensitivomotoras de las extremidades inferiores:

A.1.1. Parálisis motora:

Puede existir cualquier grado, entre el nivel S2, muy poco deficitario, y los niveles T10-T12, con parálisis completa. La mayor parte de los casos son intermedios, quedando músculos con fuerza conservada, músculos más o menos debilitados y músculos anulados⁷.

Es muy difícil definir el nivel neurológico exacto en el momento del nacimiento y esto se trata de un serio problema, porque los progenitores esperan con gran inquietud el veredicto de los médicos sobre el pronóstico de la marcha.

Se sabe que por debajo de L3 la marcha autónoma es posible, mientras que a partir de L3 y por encima, dependerá de dispositivos ortésicos complejos y el niño vivirá esencialmente en una silla de ruedas⁷. Es muy frecuente que se sobreestime o subestime el nivel, que se manifestará de forma evidente más tarde. Un niño puede parecer tener una actividad adecuada de las extremidades inferiores, que no tendrán después ningún valor funcional. En este caso, el optimismo de la primera exploración da lugar a falsas esperanzas. A la inversa, pueden observarse extremidades inferiores flácidas por completo en principio, que indiquen a priori una paraplejía completa, y que muestren un «despertar» inesperado que permita una marcha muy funcional, aunque tardía (a veces entre los 3-4 años).

A.1.2. Parálisis sensitiva

El nivel sensitivo coincide más o menos con el nivel motor. Las zonas más afectadas (muy hipoestésicas o del todo anestésicas) son las plantas de los pies y la región perianal. Se produce pérdida o debilidad de las sensaciones de tacto, dolor, presión, frío o calor en aquellas zonas relacionadas con los nervios afectados por la lesión medular¹⁵.

El peligro es la aparición de lesiones cutáneas que el niño no nota a nivel de estos territorios. Supone un riesgo permanente de infección y de escaras. Se debe desconfiar en especial de la sensibilidad aparentemente normal en estas zonas. De hecho, casi siempre existe un déficit que puede escapar a la exploración clínica.

Debe recordarse el peligro de la marcha con pies descalzos, los zapatos demasiado estrechos, los problemas con las órtesis, sentarse sobre radiadores y los baños demasiado calientes (riesgo muy elevado de quemaduras graves)⁷.

Existen además otros problemas asociados a la parálisis motora y el déficit sensitivo, como son una debilidad ósea con un incremento del riesgo de aparición de fracturas por osteoporosis así como dificultades en relación a la circulación periférica en miembros inferiores además de una mayor predisposición a la aparición de úlceras por decúbito o por presión². Las úlceras suelen originarse por una presión continuada e intensa en la piel. Esta presión puede producirse tanto por un objeto (cama, silla, zapatos...), como

por permanecer demasiado tiempo en una misma posición. Debido a la falta de sensibilidad que produce la espina bífida, la persona no siente la molestia que esa presión le puede estar creando, de ahí que haya que tener especial cuidado en las zonas en las que las prendas puedan apretar. Las zonas más comunes donde suelen aparecer estas heridas son sacro, glúteos y talones. La forma más adecuada para prevenir las úlceras por presión es evitar la presión en las zonas más propensas y cuidar la piel (se debe tener una correcta higiene, buscando en la piel zonas enrojecidas, y protegiéndola con productos) ¹⁵.

A. 2. Ortopédicas

Se relacionan de forma directa con el déficit motor y con el desequilibrio que este provoca en las articulaciones. Las más significativas son la escoliosis, la luxación de cadera, la inestabilidad final de rodillas y las deformidades en los pies. También hay una cierta tendencia a la osteoporosis (lo que a su vez conlleva una mayor proporción de fracturas), torsiones tibiales y retraso estatural⁴.

Además de estos efectos hay que añadir una menor estatura en los afectados debido a un deficiente crecimiento de las piernas. Con el paso de los años, tienden a perder fuerza en las extremidades inferiores, no a causa de la malformación en sí, sino a complicaciones de la misma.

Los pies de estos afectados también son de pequeño tamaño, con deformidades. La más frecuente es el pie equino. También se tuercen hacia dentro. Las dificultades suelen irse agravando con los años. Si además aumentan de peso, la debilidad de las piernas y pies no pueden sostener este exceso.

Este conjunto de problemas es la causa de que muchos de ellos, con lesiones lumbares, puedan andar los primeros años de vida con ayudas ortopédicas, pero terminen en silla de ruedas, lo que representa un momento traumático para ellos. Por el contrario, se dan casos de afectados que, gracias a una metódica rehabilitación, consiguen superar las dificultades primeras y abandonan la silla de ruedas²⁰.

A.3. Trastornos vesicoesfinterianos

Se trata de una de las consecuencias más graves. Las personas con EB suelen presentar vejiga neurógena, que no es otra cosa que un mal funcionamiento de la vejiga a causa de una alteración en la inervación nerviosa².

La anomalía del funcionamiento vesicoesfinteriano debe ser una prioridad en el tratamiento de las personas con espina bífida, y además desde el nacimiento. Pueden producirse lesiones renales irreversibles, si no se tiene cuidado, desde los primeros meses de vida, que pueden comprometer el pronóstico vital. La relevancia de la afectación vesicoesfinteriana es independiente del nivel neurológico ya que las raíces nerviosas responsables son las más bajas.

De forma general, se observa una mezcla de incontinencia y de retención, así como una ausencia de sensación de necesidad urinaria. En la práctica, aparecen todas las situaciones intermedias entre la incontinencia grave sin retención alguna y la incontinencia mínima con retención grave. No obstante, nunca debe considerarse una situación como establecida para siempre, porque puede evolucionar en todos los casos. Son frecuentes las infecciones urinarias en estos pacientes por un deficiente vaciamiento vesical².

De forma esquemática, se distinguen cuatro tipos de vejiga¹⁹:

-VEJIGA NEURÓGENA HIPOTÓNICA y esfínter de salida de la orina relajado:

La incontinencia es permanente, gota a gota, especialmente con el llanto, golpes de tos y esfuerzos. No va a existir presión dentro de la vejiga, por lo que la función renal se mantendrá sin alteraciones.

-VEJIGA NEURÓGENA HIPOTÓNICA y esfínter de salida de la orina contraído:

La incontinencia será por rebosamiento, la vejiga va a presentar retención urinaria, lo que puede llevar a infecciones del tracto urinario y aparición de daño renal.

-VEJIGA NEURÓGENA HIPERTÓNICA y esfínter de salida de la orina relajado:

En esta situación la incontinencia es en pequeños chorros de orina incontrolables: No hay presión en el interior de la vejiga, por lo que la infección de orina es rara y el daño renal escaso.

-VEJIGA NEURÓGENA HIPERTÓNICA y esfínter de salida de la orina contraído:

La incontinencia es variable, produciéndose fugas de orina por la gran presión existente en el interior vesical. Debido a esta gran presión hay un riesgo importante de daño renal, con alteración de la función renal.

Pueden encontrarse todas las posibilidades intermedias. Una misma vejiga puede cambiar de tipo a lo largo del tiempo. No existe ninguna situación de verdadera seguridad. El mayor peligro proviene de la retención y de las presiones intravesicales

elevadas que puede provocar daño renal. Aunque es esencial insistir en primer lugar y sobre todo en la retención, también hay que conocer los riesgos de la incontinencia: maceración, escaras e inconvenientes sociales graves.

Este problema va en aumento con el tiempo. Es casi inaparente en el lactante, comienza a suponer un trastorno a la edad en la que los otros niños adquieren la continencia y ya no llevan pañales. Entre el 10-30% de los recién nacidos con EB presentan anomalías del tracto urinario superior, porcentaje que asciende al 50% a los 5 años de edad.

Es obligatorio el seguimiento urológico de todos los niños con EB para proteger la función renal, reduciendo las presiones de llenado y vaciado y mejorando la continencia¹.

A.4. Trastornos anorrectales

Al igual que la vejiga, la región anorrectal depende de las raíces sacras bajas. En este caso se observa también una ausencia de sensación de necesidad de defecar y una mezcla de incontinencia y de retención (estreñimiento crónico habitual). Entre los diversos grados de incontinencia por pérdida del tono muscular, el prolapso es el más grave.

En términos generales los niños/as con Espina Bífida tienden a ser muy estreñidos por la concurrencia de una serie de circunstancias: falta de movilidad, debilidad de los músculos abdominales, deficiente inervación del tracto intestinal, etc.¹⁵

El objetivo es conseguir un buen ritmo de evacuación, evitando el estreñimiento, los escapes y la maceración de la piel.

A.5. Trastornos sexuales

Los varones presentan diversos grados de disfunción eréctil y eyaculatoria y ambos sexos trastornos sensitivos urogenitales, que condicionan la vivencia de su sexualidad y sus posibilidades de reproducción⁴. Las mujeres no tienen afectada su fertilidad.

Los posibles problemas sexuales, no sólo se relaciona con la lesión en sí, sino también con factores psicosociales, ansiedad, culpa, depresión, déficit en la autoestima, comunicación interpersonal, etc.²¹

B. Consecuencias proximales a la malformación

B.1. Malformación de Arnold-Chiari de tipo II

El tronco del encéfalo y el cerebelo aparecen en posición baja, a nivel de las primeras vértebras cervicales. Esta anomalía puede ser en parte la causa de la hidrocefalia proximal y aunque puede ser asintomática, en niños menores de 2 años es la causa más frecuente de muerte⁴. Los signos clínicos se deben a la afectación del tronco del encéfalo y son la insuficiencia respiratoria y la disfagia neurógena.

B.2. Hidrocefalia

Es una de las complicaciones más frecuentes asociadas a la EB, apareciendo en el 75-80% de los casos. Se debe a una capacidad de absorción de LCR menor que la de producción o lo que es lo mismo, una acumulación anormal de LCR en los ventrículos cerebrales, con el consecuente aumento de la presión dentro de la cabeza (hipertensión craneal). Se relaciona en parte con una estenosis del acueducto de Silvio (secundaria a la malformación de Arnold-Chiari), y se descompensa con mucha frecuencia en el postoperatorio de la intervención realizada sobre el mielomeningocele.

El LCR circula dentro y alrededor del cerebro y de la médula espinal, pasando a esta última a través de un pequeño canal, ocurriendo por tanto la hidrocefalia cuando el líquido no circula adecuadamente.

Dada la sensibilidad del tejido nervioso a cualquier alteración, hay que disminuir esta presión intracraneal, lo cual debe hacerse muy precozmente para evitar cualquier lesión irreparable¹⁵. Esta alteración se considera una urgencia neuroquirúrgica grave ya que puede provocar daños cerebrales irreversibles¹². Requiere con mucha frecuencia una intervención de válvula de derivación ventriculoperitoneal (DVP).

B.3. Síndrome de la médula anclada (comentado anteriormente)

Es frecuente encontrarla en los mielomeningoceles. Es decir, con mucha frecuencia la médula no asciende dentro del canal espinal como normalmente sucede en el crecimiento del niño, sino que queda anclada en la zona de la cicatriz.

Se manifiesta por la aparición de empeoramiento neurológico, de la continencia y aparición o empeoramiento de las deformidades ortopédicas debidas a la tracción de la médula. Sucede principalmente en la región lumbosacra¹.

B.4. Trastornos oculares

Parece ser que los pacientes con espina bífida presentan un riesgo mayor al de la población general. Aunque no puede establecerse con certeza una relación causa-efecto, es probable que la malformación de Arnold-Chiari y la hidrocefalia desempeñen un papel nada despreciable en el origen de los trastornos. La frecuencia del estrabismo (multiplicada por diez) y el riesgo de afectación del nervio óptico por hipertensión intracraneal, con disminución de la agudeza visual, que puede llegar en algunos casos hasta la ceguera, justifican un control oftalmológico periódico¹.

B.5. Siringomielia

Dilatación quística de la medula espinal, frecuentemente localizada a nivel cervical y torácico que ocasiona pérdida de fuerza y trastornos sensitivos. También suele asociarse a la malformación de Chiari y a la hidrocefalia¹.

C. Consecuencias generales

C.1. Trastornos endocrinos

En las niñas, se observa con bastante frecuencia una pubertad precoz a la edad de 7-8 años, que puede requerir un tratamiento hormonal para frenarla¹¹. En los niños, se aprecia muy a menudo una anomalía testicular (ectopia o testículo “en ascensor”), que también precisa un tratamiento hormonal, y a veces quirúrgico.

C.2. Sobrepeso

Es muy frecuente, sobre todo en las niñas, en especial en caso de afectación de nivel alto (y que viven principalmente en una silla de ruedas). Los deterioros neurológicos que conducen a problemas de movilidad dificultan ser físicamente activos.

C.3. Alergias

Es fundamental recordar su relevancia en los casos de espina bífida. Se observan con regularidad alergias a los antibióticos (sin duda relacionadas con su frecuente utilización).

La alergia al látex merece una mención especial (se estima en el 30% de estos pacientes). Aunque no se conoce la causa, se cree que desarrollan esta alergia por haber estado expuestas desde una edad muy temprana a productos de látex, de modo intenso y

constante durante cirugías frecuentes, exámenes de diagnóstico y programas de entrenamiento de los intestinos y de la vejiga.

El látex hasta hace poco ha estado presente en la mayor parte de los guantes sanitarios (estériles o no). Estos guantes han provocado numerosas crisis de shock muy graves durante intervenciones quirúrgicas, con un compromiso grave del pronóstico vital. Por ello es preferible emplear guantes de vinilo o de neopreno. El látex también se encuentra en los colectores penecanos y en algunos juguetes, como los globos (que no deben ofrecerse a los niños con espina bífida, ante este riesgo de alergia grave).

Debe señalarse también una alergia cruzada muy frecuente del látex con algunos alimentos, como el plátano, el aguacate y el kiwi.

C.4. Consecuencias psicosociales

La enfermedad en si misma no es la única causante directa de los posibles problemas socio-emocionales que puedan aparecer en el afectado de EB, sino más bien es la consecuencia de la respuesta que la sociedad tiene ante la discapacidad y el impacto de la comparación social¹.

El primer punto que habría que abordar en este apartado sería la influencia de la familia, puesto que esta está íntimamente ligada con las consecuencias psicosociales de estos niños. Básicamente el problema comienza a surgir en el seno de la familia con el estilo educativo “sobreprotector” desde que los niños son pequeños, pero ese es un tema que necesita un abordaje más amplio, con lo cual se tratará con más detenimiento más adelante, en otro apartado del desarrollo de este trabajo.

Vivir con una deficiencia e incapacidad constituye un gran desafío para un adulto en la sociedad moderna actual, para el joven y su familia puede incluso convertirse en una lucha diaria, debido a las dificultades aumentadas, relacionadas con las características específicas y fragilidades de ese grupo de edad. La propia deficiencia implica alteraciones en la vida del niño, obligándolo a hacer frente a las “experiencias adversas” inherentes a los tratamientos (sucesivas hospitalizaciones) y cuidados de salud especiales (sondajes...) que necesita, y que impiden o limitan las experiencias de vida deseables y facilitadoras de un desarrollo adecuado⁸.

Se aprecian algunas características emocionales que parece que pueden estar relacionadas con la respuesta social que encuentran ante su minusvalía y también por la forma en que el niño la asume. Las más frecuentes son: pasividad, dependencia, inseguridad, poca iniciativa, bajo autoconcepto, cierto aislamiento y poca participación social²¹.

Las personas con discapacidad tienen el riesgo de tener un mundo social muy reducido, a veces limitado al contexto de la familia y del centro escolar. Los niños con espina bífida suelen presentar más riesgos de experimentar dificultades psicosociales que la población no afectada.

Las primeras experiencias sociales de estos niños se ven limitadas por las consecuencias que comporta esta patología, limitaciones que tienden a dar como resultado un inadecuado desarrollo de habilidades sociales durante la infancia, pudiendo derivar posteriormente durante la adolescencia en una depresión importante. Generalmente su nivel de comportamiento social es más bajo y suelen mostrar una mayor tendencia hacia el aislamiento social que los niños no afectados. El sentimiento de soledad y la falta de amigos lo consideran como el mayor problema.

Otros problemas destacables son la dificultad de comunicación con el grupo de iguales, las escasas relaciones con sus compañeros, la no existencia de reuniones fuera de la escuela y normalmente con niños más pequeños que ellos. La mayoría de los contactos sociales se limitan a la familia.

Hoy en día existen pocos estudios que hayan investigado en profundidad el origen de estos problemas. Pero lo que sí se puede afirmar, es que la no aceptación por parte de la sociedad, padres, hermanos, profesores, compañeros, etc. de las limitaciones de estas personas, es precisamente la causa más importante para padecer problemas emocionales como la depresión o ansiedad.

La baja autoestima está asociada a la depresión, que es una razón por la que los que tienen espina bífida sean más propensos a estar deprimidos. Otros factores de riesgo psicológicos de la depresión son un menor apoyo social y el aislamiento.

Hacia los 9 años comienzan ya a hablar con desesperación de su problema, se vuelven introvertidos y muestran infelicidad y rechazo hacia su minusvalía. Se sienten diferentes

y tratados de forma injusta, ya que no se les permite participar, muchas veces, en el juego y actividades de los otros²¹.

Los niños con EB sin hidrocefalia o que la tienen controlada por medio de la derivación, suelen tener una inteligencia normal (alrededor de un 15% pueden presentar un déficit intelectual)², la mayoría están escolarizados en centros ordinarios, sin embargo podemos encontrar dificultades de aprendizaje influenciadas por diversos factores: el absentismo escolar (por las hospitalizaciones, operaciones quirúrgicas, rehabilitación...) o la falta de experiencias físicas o sociales y dificultades cognitivas que influirán en el rendimiento académico. Las más habituales son problemas de percepción visual y ligera descoordinación oculo-manual (lo que se traduce en ligeros problemas con la escritura, dibujos, habilidades manuales, etc.), déficit de atención y organización y problemas en la orientación espacial, lo que afecta a materias como matemáticas, geometría, geografía y plástica. En cuanto al lenguaje no suelen tener problemas, exceptuando que suelen dar muchas vueltas a la hora de explicar algo¹.

La otra faceta primordial es la aportación social que tiene la escuela, jugando un papel esencial para el desarrollo socioemocional del niño. Es muy importante que el niño se sienta integrado en el grupo, que participe en el máximo de actividades y que viva las primeras experiencias de un modo satisfactorio para que no se produzca aislamiento, sentimiento de soledad, descenso de la autoestima y un desarrollo inadecuado de sus habilidades sociales. Tenemos que tener en cuenta que en esta etapa el niño entra en el grupo de iguales y es cuando se sentirá diferente, comenzando a compararse con los demás, descubriendo que tiene limitaciones con respecto a sus compañeros (pañales, no pueden participar en determinados juegos...)¹.

Los problemas psicosociales de los niños con EB en realidad comienzan a hacerse notorios en la escuela, una vez que los otros niños empiezan a darles de lado y se dan cuenta de que son distintos al resto y hay situaciones en las que no pueden participar.

Al llegar a la adolescencia, los jóvenes empiezan a tener otro tipo de relaciones sociales más maduras y es en este momento en el que la situación para ellos se hace más difícil¹¹.

4.1.7. Tratamiento

Lo primero que tenemos que tener en cuenta a este respecto es que la EB es una enfermedad crónica. El tratamiento irá enfocado a disminuir o prevenir las complicaciones y así aumentar la calidad de vida de estas personas, con lo cual este será multidisciplinar. El tejido nervioso dañado o perdido no puede reemplazarse o repararse, ni puede restablecerse la función de los nervios dañados¹⁸.

Es a la vez laborioso, precoz (desde el nacimiento) y a largo plazo. Sus objetivos son mantener los logros musculares y articulares, prevenir al máximo las complicaciones y desarrollar la autonomía en todos los ámbitos. Su dificultad es el riesgo de ser demasiado esclavizante para el niño y su familia, que pronto se saturan. Por tanto, se debe integrar la rehabilitación del modo más armonioso posible en la planificación semanal⁷.

En casi la totalidad de casos los programas formales de intervención temprana, servicios de educación especial y terapia física y ocupacional son beneficiosos. Estos servicios son obligatorios según la Ley de Educación para Individuos con Discapacidades¹³.

El tratamiento va a estar dividido en inmediato (reparador) y en tratamiento a largo plazo o de las complicaciones, el cual dependerá del tipo y gravedad de la afectación.

En cuanto al inmediato, lo que tendríamos que abordar en un primer lugar sería la atención al parto. Si se ha diagnosticado la EB prenatalmente, ya debe haber en el parto un equipo profesional (neonatólogos) preparado para la recepción del neonato.

En cuanto al nacimiento, hay controversia según diversos autores, pero la mayoría recomiendan cesárea programada para prevenir la posible rotura del saco meníngeo¹.

El recién nacido debe ser examinado igual que cualquier otro neonato, teniendo especial cuidado con la zona de la lesión (evitar la postura de decúbito supino), protegiéndola.

Una vez que el niño es estabilizado, hay que comenzar con un tratamiento antibiótico para evitar la aparición de meningitis y diariamente hay que medir el perímetro cefálico para controlar la presencia de hidrocefalia si es que la hubiera¹⁴.

Hay que proceder entonces al cierre quirúrgico del defecto (siempre entre las primeras 24-72 horas de vida del neonato)¹¹, lo cual no significa que se solucione el problema.

Las prioridades clave para tratar el mielomeningocele son prevenir que se contraiga una infección en los nervios y tejido expuestos del defecto en la columna y proteger los nervios expuestos y las estructuras de un trauma adicional.

Se ha comenzado recientemente a hacer cirugía fetal para el tratamiento de mielomeningocele, lo cual ha sido un avance importante. La cirugía fetal o prenatal, realizada en el útero, conlleva una apertura del abdomen y el útero maternos y el cierre de la apertura en la médula espinal del bebé en desarrollo. Algunos médicos creen que cuanto antes se corrija el defecto, mejor será el resultado para el bebé. Aunque el procedimiento no puede restablecer la función neurológica perdida, puede evitar que se produzca pérdida adicional. Sin embargo, la cirugía se considera experimental y compleja (aunque la primera cirugía fetal fue realizada en 1997) y existen riesgos para el feto al igual que para la madre¹⁸.

Tratamiento urológico:

Los objetivos son proteger los riñones y uréteres (mediante el vaciado de la vejiga, disminución de la presión intravesical, prevención de infecciones urinarias y tratamiento del reflujo) y lograr la continencia¹³.

La retención, que es inconstante pero preocupante, provoca una hiperpresión intravesical e infección ascendente. En todos los casos, una prioridad es constante: la máxima seguridad de los riñones: retención=peligro, vejiga vacía=seguridad.

Siempre se debe recordar esta prioridad, porque las exigencias del niño y de su familia se refieren sobre todo a la incontinencia, ya que es la que acarrea más problemas psicosociales⁷.

Mediante estudios urodinámicos se controlará la presión vesical y bien con estudios radiológicos o ecográficos se conocerá el estado de los riñones¹⁹.

Una técnica muy utilizada hoy en día en el sondaje o cateterización vesical intermitente (evitando el uso de catéteres permanentes y logrando una distensión periódica), es decir, sondar al niño cada determinado tiempo (normalmente cada 4-6 horas, unas 4 veces al día). Esto acarrea a su vez problemas psicosociales, ya que llegado el niño a una edad (alrededor de los 10 años), tendrá que hacerlo solo y en baños públicos. Hay que aclarar que no es una técnica estéril, sino limpia. Una de las ventajas de este método es la eliminación de la orina residual que puede ser un caldo de cultivo de infecciones. En un

principio, la técnica se la enseñarán a los padres pero una vez que vean al niño preparado, se la enseñarán a él para que empiece a ocuparse él mismo¹¹.

En cuanto al tratamiento de la incontinencia urinaria y vejiga neurógena, hay una serie de recursos que pueden usarse, dependiendo también del tipo de daño urinario que cada afectado tenga. Normalmente suelen verse los niños obligados a usar pañales, lo cual es un problema mayor que adquieren, por las implicaciones psicosociales, sobre todo una vez llegados a la etapa escolar. Igualmente, el cambio de pañales suele hacerse cada 4 horas (excepto durante la noche) y teniendo un especial cuidado con las infecciones y erosiones en la piel. Es importante que el niño aprenda a ser independiente en cuanto al absorbente¹⁵.

El colector peneano permite suprimir los pañales si no existe incontinencia fecal. Se trata de un procedimiento muy sencillo para la vida cotidiana, porque es más discreto y más fácil de emplear pero como inconveniente está la alergia al látex⁷. Su objetivo es recoger la orina en un recipiente para evitar la incontinencia y así obtener una mayor higiene y calidad de vida. Su indicación principal son varones con incontinencia urinaria siempre que las presiones vesicales sean bajas¹.

La incontinencia urinaria también puede ser tratada farmacológicamente en algunos casos¹ y quirúrgicamente mediante una cistoplastia (ampliación de la vejiga para aumentar la capacidad de esta y así disminuir la presión) o un esfínter artificial que evita la continua pérdida de orina¹⁵.

Tratamiento anorrectal:

En cuanto a los problemas intestinales, hay que combatir la tendencia al estreñimiento que sufren estas personas. Esto se consigue con una buena hidratación y consumo de fibra (frutas, cereales y verduras), además de ejercicio físico habitual.

También se debe crear en el pequeño un hábito de defecación (aunque esta sea con laxantes o enemas)¹¹: debe fijarse todos los días a la misma hora y sería recomendable después de una comida, para así aprovechar el reflejo gastrocólico¹⁰. Es útil la prensa abdominal. A menudo es muy útil para facilitar el tránsito intestinal un masaje circular que vaya en el sentido del tránsito puede mejorar la progresión de las heces hasta la ampolla rectal. Se observa que la progresión del tránsito se realiza en el sentido de las agujas del reloj, con lo cual el masaje se hace también en este mismo sentido⁷.

Es aconsejable la utilización de enemas por lo menos una vez a la semana ya que permitirán un vaciado completo del intestino evitando así la formación de fecalomas y la pérdida de materia fecal ante cualquier esfuerzo¹⁵.

Cuando hablamos de la incontinencia anal, el método más habitual es el uso del pañal, siendo el cambio al menos cada 3 horas, evitando el mal olor y las maceraciones cutáneas.

Hay que intentar conseguir la continencia a la edad normal de los otros niños (2-3 años), con los mecanismos anteriormente descritos y siempre colmados de paciencia porque aunque el aprendizaje sea laborioso, los resultados merecen la pena.

Tratamiento rehabilitador:

Los objetivos del tratamiento rehabilitador/ortopédico son lograr la alineación óptima, el máximo rango de movimiento, estabilidad de la columna y extremidades y la máxima función y comodidad.

Debe ser iniciado desde el nacimiento con cambios posturales, alineación de segmentos corporales y estimulación temprana y mantenerse con distintas intensidades hasta que se complete el crecimiento.

Por otro lado, el tratamiento rehabilitador deberá corregir las secuelas correspondientes al nivel de lesión neurológica, corregir deformidades secundarias a la parálisis y paresia de miembros inferiores, lograr la mayor independencia posible para el traslado, bipedestación, marcha (con o sin órtesis) y entrenamiento en el uso de la silla de ruedas¹⁴.

Es muy importante la realización de actividad física, que a su vez ayudará a prevenir la osteoporosis, la obesidad y el estreñimiento. Dependiendo del grado de afectación, usarán unos u otros métodos para caminar. Se debe conseguir que el niño siga el desarrollo psicomotor normal. Para ello, hay que estimularlos para conseguir la sedestación independiente, bipedestación y deambulación, siempre que sea posible¹⁷.

NIVEL DE LA ESPINA BÍFIDA	PRONÓSTICO PARA CAMINAR
S2-S4	Frecuentemente caminan sin ayuda (aparatos ortopédicos o muletas). Pueden necesitar plantillas en los zapatos.
L5-S1	Normalmente requieren de aparatos ortopédicos cortos para ayudar a la posición de los pies y el impulso. Pueden necesitar muletas o bastones.
L4	Normalmente necesitan aparatos ortopédicos arriba o abajo de la rodilla. También podrían usar muletas o bastones. Algunas personas utilizan sillas de ruedas a mayor edad.
L2-L3	Aparatos ortopédicos largos (hasta el muslo o la cintura) con muletas. Sólo a mayor edad pueden caminar como ejercicio y utilizan sillas de ruedas para recorrer grandes distancias.
L1	Aparatos ortopédicos largos con banda alrededor de la cintura. Utilizan muletas. Sólo caminan como ejercicio. Utilizan sillas de ruedas para recorrer cualquier distancia.
T1 y más arriba	Pueden utilizar aparatos ortopédicos para caminar distancias cortas. Utilizan andaderas o muletas. Utilizan sillas de ruedas para la mayoría de las actividades, incluso desde la niñez.

Fuente: Espina Bífida. Manual de consulta. Asociación de Espina Bífida de Nuevo León 2012¹¹.

En función de la edad pueden aceptarse los siguientes objetivos: hacia los 6 meses la posición sentada, hacia los 12 meses la verticalización (si es preciso, mediante órtesis y estabilizador) y hacia los 15-18 meses la marcha o la deambulación con órtesis⁷.

Hay que tener en cuenta que habitualmente los objetivos motores posibles por el nivel motor se adquieren tardíamente⁴.

El tratamiento dependerá del grado de lesión y nivel, aquellos con lesiones más altas tendrán que usar silla de ruedas mientras que aquellos con lesiones más bajas podrán usar muletas y otro tipo de accesorios ortopédicos. Hay que tener especial cuidado con las úlceras por presión causadas en sacro, codos y tobillos, sobre todo, por el uso prolongado de la silla de ruedas.

Durante los primeros meses, los profesionales rehabilitadores les enseñarán a los padres las técnicas y los ejercicios que tendrán que hacerle al niño/a, todo esto mediante el juego, la música y la diversión. Es muy importante que el tiempo de la rehabilitación no sea una carga, sino un momento de contacto directo y de juego, donde se disfrute y se aprenda mutuamente.

La cirugía ortopédica es, en algunos casos, necesaria para mejorar los miembros inferiores, sobre todo cuando se presentan alteraciones ortopédicas. Suele realizarse a

nivel de los pies, rodillas y en ocasiones de las caderas. En casos concretos de escoliosis grave puede ser necesaria la cirugía de la columna¹⁵.

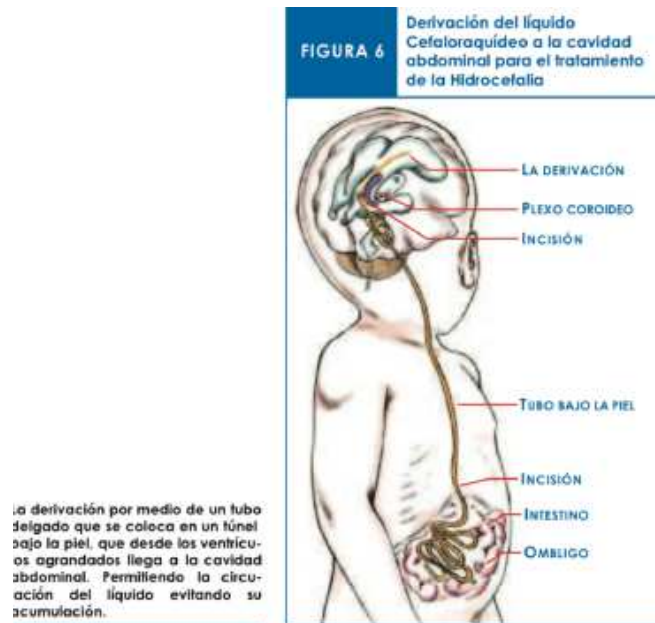
La segunda infancia es una buena edad para introducir el deporte terapéutico como hábito que sustituya la fisioterapia de mantenimiento (los deportes ideales son los de equipo y la natación ya que aparte de los beneficios físicos obvios, aportan a los niños un entorno de socialización con otros niños)⁴. Con ello se consigue también disminuir la obesidad o el sobrepeso, lo cual es a su vez muy importante para un mayor control motor.

Tratamiento de la hidrocefalia:

El tratamiento de la hidrocefalia, como se ha comentado anteriormente, consistirá en la colocación quirúrgica de una válvula de derivación ventriculoperitoneal (DVP), que permitirá derivar el exceso de LCR del cerebro a la cavidad peritoneal¹⁵.

Es necesario realizar un seguimiento, debido al riesgo de disfunción de la válvula durante toda la evolución. La derivación puede desplazarse, desconectarse, obstruirse, calcificarse o infectarse. Estas complicaciones pueden provocar intervenciones repetitivas sobre todo en los primeros años (pero también son posibles durante todo el crecimiento). Los síntomas más característicos que pueden indicar un mal funcionamiento de la válvula son aumento del perímetro craneal, somnolencia excesiva, apatía, irritabilidad, vómitos, disminución progresiva del nivel de conciencia, cambio de posición de los globos oculares...¹⁵. A veces solo la madre se da cuenta de algún pequeño cambio en la forma de ser del pequeño que indica que algo no funciona bien.

En términos de la intervención quirúrgica para colocarle al neonato una válvula de derivación ventriculoperitoneal, no existe un criterio universalmente aceptado para el momento adecuado de la intervención¹³: hay autores que defienden ponerla antes del cierre quirúrgico del defecto espinal y hay otros que defienden hacer las dos maniobras en la misma intervención.



Fuente: Espina Bífida. Manual de consulta. Asociación de Espina Bífida de Nuevo León 2012¹¹.

Tratamiento de los problemas psicosociales:

En cuanto a los problemas psicosociales, hay que intentar que el niño tenga el menor grado de dependencia hacia sus padres posible. Hay que tratarlo y educarlo como a cualquier otro niño, evitando la sobreprotección (aspecto que se profundizará más adelante) y estimulando el desarrollo de todas las capacidades del niño.

A medida que el niño crece, necesita tratamiento psicológico para afrontar los problemas de autoimagen, psicosociales, las hospitalizaciones, la falta de relación con otros niños de su edad, etc.¹²

En este apartado podríamos englobar la atención temprana. Esta se imparte de los 0 a los 6 años, mediante el trabajo interdisciplinar de diferentes profesionales: psicólogo, logopeda, fisioterapeuta...tratando de conseguir un desarrollo lo más normalizado posible. El concepto de estimulación precoz o atención temprana se utiliza para hacer referencia a las técnicas educativas y/o rehabilitadoras que se aplican durante los primeros años de vida a todos aquellos niños/as que por sus características específicas necesitan de un tratamiento o intervención precoz con el fin de evitar que se desarrollen deficiencias o que las ya establecidas perjudiquen en mayor medida la evolución o maduración del desarrollo infantil dañado. El Instituto Nacional de Servicios Sociales al referirse a este tipo de intervención dice: “La atención precoz son los tratamientos

específicos que se dan a los niños que desde su nacimiento y durante los primeros años de su vida están afectados por una deficiencia o tengan alto riesgo de sufrirla”²².

Por otro lado, podríamos reforzar la aceptación con sus iguales llevando al niño a actividades extraescolares como deportes, manualidades, informática... en las que se relacionará con otros niños. También se solucionan muchos de estos problemas cuando llevamos al niño a una asociación de afectados con su misma enfermedad, en ella encontrará apoyo por parte de sus iguales, contacto y modelos de referencia a seguir, pero este aspecto también se tratará más adelante con más detenimiento.

4.1.8. Pronóstico

En las últimas décadas las intervenciones médicas y quirúrgicas han mejorado muchísimo el pronóstico, de modo que actualmente la mayoría de los niños con EB alcanzan la edad adulta.

Afortunadamente, con el abordaje multidisciplinar y el tratamiento integral se consigue que estos pacientes puedan llevar una vida activa y productiva aunque el pronóstico depende del número y la gravedad de las anomalías y complicaciones asociadas.

Sin embargo, no desaparece el riesgo de descompensación grave a todos los niveles.

Las úlceras por presión son frecuentes, las complicaciones neurológicas empeoran su pronóstico funcional y la insuficiencia renal grave complica el pronóstico vital.

Todavía pocos adultos con EB llegan a conseguir la integración laboral y suelen ser los que no tienen déficits cognitivos o son estos escasos. Curiosamente son los que más dificultades psicosociales refieren y los que sufren más depresión y ansiedad⁴.

De todos los problemas comentados anteriormente, se deduce la gran importancia sociosanitaria que tiene la Espina Bífida, de ahí la necesidad de un buen abordaje multidisciplinar en el que la familia se implique de una manera casi completa.

4.2. Recursos del sistema: sociales y sanitarios

El análisis de los recursos existentes en la actualidad para la Espina bífida se va a dividir en recursos del sistema y recursos comunitarios.

En este apartado se va a proceder a analizar los recursos del sistema (sociales y sanitarios) que existen actualmente en nuestro entorno para todas aquellas personas que sufren espina bífida. Ante todo hay que destacar la necesaria coordinación entre todos los recursos, con el único fin de proporcionarle al afectado el mayor grado de atención integral posible.

Hablando de los recursos sanitarios, en gran parte, la enfermera gestora de casos comunitaria hará una gran labor de coordinación entre los distintos niveles y profesionales sanitarios, además de garantizar la continuidad de cuidados y el apoyo necesario a los cuidadores. Estos pacientes requieren un seguimiento permanente por parte de Atención Especializada y de Atención Primaria, por la complejidad de los cuidados que precisan, por los recursos sanitarios que movilizan y por la necesidad continua de atención por parte de los dos niveles.

El correcto funcionamiento y coordinación del sistema sanitario es esencial para que las personas afectadas por EBH tengan la asistencia sanitaria que requieren ya que son frecuentes las visitas a especialistas y los ingresos hospitalarios.

La enfermera gestora de casos se encargará del material sanitario necesario para los cuidados, facilitándoles la labor a los padres, además del material necesario para aumentar la seguridad y calidad de vida de los pacientes, también deberá hacer un seguimiento especial para dar apoyo a la cuidadora, por el riesgo de cansancio. Deberá asimismo iniciar las gestiones para poner en contacto al paciente y su familia con el trabajador social del centro de atención primaria⁹.

Por otro lado, según la información obtenida de la entrevista a la AGEBH, no existe una coordinación exacta y precisa de atención a estas personas en unidades específicas. No existe un proceso asistencial integrado y el único recurso específico que reciben es la atención temprana que se les proporciona cuando son pequeños. En el caso del Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz) existe formalmente una unidad de Espina bífida

que según la asociación gaditana de EBH no funciona por falta de coordinación entre la administración y los profesionales.

Continuando con el tema de los recursos sociales, para poder obtener todas las prestaciones de las que se pueden beneficiar las personas con discapacidad es imprescindible que se obtenga el reconocimiento de condición de minusvalía. Habitualmente las personas con Espina Bífida no suelen tener problema a la hora de que se le reconozca, al menos el 33% de Grado de Minusvalía²³.

Por parte de la Junta de Andalucía se ofrecen las siguientes prestaciones²⁴:

- Prestación por hijo a cargo
- Prescripción de material ortoprotésico (gratuito)
- Prescripción del material farmacéutico para la incontinencia
- Sondas y obturadores anales (5% del coste)
- Absorbentes (40% del coste total)
- Apoyo a la integración en guarderías (públicas): reserva del 5% de las plazas para niños con discapacidad.
- Subvenciones para adquisición de ayudas técnicas, de material ortoprotésico, adaptación funcional del hogar y adaptación de vehículos para personas con movilidad reducida.
- Tarjeta de aparcamiento para personas con movilidad reducida.

En el Estudio diagnóstico sobre la situación, necesidades y demandas de las personas con EBH y sus familias de la Asociación Bizkaia Elkarte Espina bífida e hidrocefalia realizado en el año 2012², se obtuvieron los siguientes resultados:

En lo que respecta a las ayudas económicas se constató que el 52% de las familias consultadas aseguraba recibir algún tipo de prestación económica por el cuidado de la persona afectada por EB. En cambio, el 48% de los hogares no recibían ningún tipo de ayuda económica. El 37% de las familias recibían la prestación por hijo/a a cargo. En el 27% de los casos las familias eran receptoras de ayuda a la dependencia, un 10% de las ayudas por cuidador/a principal y otro 10% por discapacidad. Además, un 10% mencionaba las pensiones contributivas (no relacionadas con la discapacidad) y un 7% otras (prótesis, medicinas y kilometraje para acudir a las sesiones de estimulación temprana).

Otra cuestión que interesa analizar es la opinión de las familias respecto a las ayudas que la Administración Pública ofrece a las personas con EBH y sus familias. Para ello, se incluyeron en el cuestionario dos preguntas que pretendían recoger información que permitiera conocer en qué medida las familias eran beneficiarias de cada una de estas ayudas y conocer la valoración general del conjunto de ayudas. Concretamente, la ayuda de la que mayor porcentaje de personas se beneficiaba era de la tarjeta de aparcamiento y plazas de reserva para personas con discapacidad (el 53%). Además, el 30% recibía ayudas para el transporte y el 25% beneficios fiscales (desgravaciones).

En general, al ser preguntadas de manera directa, la mayoría de las familias opinaba que las ayudas que ofrecía la Administración a las familias eran totalmente insuficientes e inadecuadas. Así lo expresó el 39% de los familiares. Para el 20% las que existían eran adecuadas pero eran necesarias más, el 16% no conocía las ayudas, para el 8% eran suficientes pero era necesario adaptarlas para ajustarlas a las necesidades reales. Como se aprecia, las familias opinaban que se podía hacer más y mejor en este sentido. No obstante, cabe reflejar un 7% de los familiares que se mostraban algo menos críticos con estas ayudas, y de hecho, las consideraban adecuadas y suficientes.

En el mismo estudio concluyeron respecto a los servicios englobados dentro del sistema de servicios sociales, que su utilización es menor y en ningún caso supera el 5%, lo que puede explicarse por el bajo porcentaje de personas que han sido valoradas bajo los parámetros de la denominada Ley de Dependencia en los servicios sociales (un 31% de las personas con EBH consultadas)².

En términos de educación, las ayudas públicas de carácter individual para sufragar los gastos que origina la educación de los alumnos con necesidades educativas especiales son competencia del Ministerio de Educación, Cultura y Deportes. Desde las Delegaciones Provinciales de la Consejería de Educación y Ciencia, de la Junta de Andalucía, se tramitan las solicitudes de ayudas individuales al estudio, que son para la enseñanza, comedor escolar, transporte escolar, residencia escolar, transporte para traslado de fin de semana en centros de educación especial, transporte urbano y reeducación pedagógica y del lenguaje²⁵.

A través de la convocatoria anual que realiza el Ministerio de Educación, Cultura y Deportes, los representantes legales de alumnos y alumnas con necesidades educativas

especiales pueden solicitar ayudas económicas para sufragar los gastos de adquisición de libros y materiales curriculares.

Como otras prestaciones²⁵, también pueden optar a:

- Asistencia en Instituciones o Centros: estas subvenciones tienen por objeto la atención a personas con discapacidad, mayores de 16 años, en centros ocupacionales, unidades de día y residencias.
- Ayudas de Movilidad y Comunicación: tienen por objeto facilitar la mayor autonomía posible dentro del entorno familiar y social de aquellas personas discapacitadas con graves problemas de movilidad y comunicación.
- Actuaciones subvencionables: adaptación funcional del hogar, obtención del permiso de conducir, adquisición y adaptación de vehículo a motor, adquisición y renovación de prótesis y órtesis, subvenciones de promoción e integración laboral, subvenciones complementarias y ayudas técnicas.
- Programas de estancia diurna: son un conjunto de actuaciones que, prestándose durante parte del día, estarán dirigidas a una atención integral mediante servicios de manutención, ayuda a las actividades de la vida diaria, terapia ocupacional, acompañamiento y otros, que mejoren o mantengan el nivel de autonomía personal.
- Programas de respiro familiar: conjunto de actuaciones que se prestarán, en régimen residencial, en períodos que oscilen entre 24 horas y un mes, con carácter prorrogable, por motivos de descanso, enfermedad u hospitalización, emergencias y otras circunstancias análogas.

Un recurso especial por su importancia y necesidad es la Atención Temprana. Esta se define, como se ha comentado anteriormente, como el “conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tiene por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen el riesgo de padecerlos”²⁶. Entre las líneas de actuación de la Atención Temprana figuran articular una coherente coordinación interinstitucional que permita el trabajo cooperativo entre las instituciones y entidades implicadas en la atención temprana; establecer los circuitos asistenciales y unificar los documentos de derivación entre Sistema Sanitario Público de Andalucía y Centros de Atención Infantil Temprana y establecer un protocolo para favorecer la escolarización de los niños/as con trastornos del desarrollo y/o riesgo de padecerlos, en primer y segundo ciclo de infantil de forma

conjunta entre las Consejerías de Igualdad, Salud y Políticas Sociales. Entre los distintos tipos de trastornos a los que está enfocada la Atención Temprana se encuentran los trastornos de origen espinal²⁶.

También existen las siguientes prestaciones:

- Para los vehículos de personas que tienen movilidad reducida, existe la aplicación de un IVA llamado superreducido. Esto quiere decir que en lugar de pagar un 16 % pagarán un 4%. Esta reducción sirve para la adquisición o adaptación del vehículo destinado habitualmente a su transporte, independientemente de quien lo conduzca²³.
- Prestación por hijo o menor acogido a cargo con discapacidad igual o superior al 33 % menor de 18 años.
- Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia:

El 15 de Diciembre de 2006 salió publicada en el Boletín Oficial del Estado (BOE) la Ley 39/2006 de 14 de diciembre, conocida como Ley de Dependencia. Este Sistema de prestaciones y recursos tiene un periodo de implantación que durará de 2007 a 2015²³.

La definición que hace el artículo 2.2 de la Ley de Dependencia se refiere al estado de carácter permanente en el que se encuentran personas que precisan de la atención de otra u otras personas o ayudas importantes para realizar actividades básicas de la vida diaria o, en el caso de personas con discapacidad intelectual o enfermedad mental, otros apoyos para su autonomía personal. Esa dependencia puede estar producida por la edad, la enfermedad o la discapacidad y ligada a la pérdida de autonomía física, mental, intelectual o sensorial²⁷.

El Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD) es el conjunto de dispositivos asistenciales, prestaciones económicas y ayudas destinadas a la promoción de la autonomía personal y la atención a las personas en situación de dependencia²⁷.

El artículo 26 contempla tres grados de dependencia:

- Grado I (dependencia moderada): cuando la persona necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria al menos una vez al día o tiene necesidades de apoyo intermitente o limitado para su autonomía personal.

- Grado II (dependencia severa): cuando la persona necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria dos o tres veces al día, pero no requiere el apoyo permanente de una persona cuidadora.
- Grado III (gran dependencia): cuando la persona necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria varias veces al día y, por su pérdida total de autonomía física, mental, intelectual o sensorial, necesita el apoyo indispensable y continuo de otra persona o tiene necesidades de apoyo generalizado para su autonomía personal.

Cada uno de estos grados se clasificaba a su vez en dos niveles en función de la autonomía y atención y cuidado que requiere la persona. Con la modificación introducida por el Real Decreto-ley 20/2012, de 13 de julio (BOE nº 168, de 14 de julio de 2012), desaparece esta distinción de niveles, permaneciendo únicamente la clasificación en grados de dependencia.

La Disposición Adicional Decimotercera de la Ley señala que el Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia atenderá las necesidades de ayuda a domicilio y, en su caso, prestaciones económicas vinculadas y para cuidados en el entorno familiar a favor de las/os menores de 3 años acreditados en situación de dependencia²⁷.

Las prestaciones de dependencia son servicios y prestaciones económicas destinadas a la promoción de la autonomía personal y a atender las necesidades de las personas con dificultades para la realización de las actividades básicas de la vida diaria²⁷.

El Catálogo de Servicios del Sistema de Andalucía²⁷ es el siguiente:

- Los servicios de prevención de las situaciones de dependencia y los de promoción de la autonomía personal.
- Servicio de Teleasistencia.
- Servicio de Ayuda a Domicilio. En el mismo se distinguen la atención de las necesidades del hogar y los cuidados personales.
- Servicio de Centro de Día y de Noche. Distinguiendo el Centro de Día para Mayores y el Centro de Día para personas con discapacidad.
- Servicio de Atención Residencial. Distinguimos el centro residencial dirigido a personas mayores y el centro residencial de atención a personas con discapacidad.

En la Comunidad Autónoma de Andalucía el servicio de ayuda a domicilio se define como una prestación realizada preferentemente en el domicilio que proporciona mediante personal cualificado y supervisado, un conjunto de actuaciones preventivas, formativas, rehabilitadoras y de atención a las personas con dificultades para permanecer o desenvolverse en su medio habitual. La duración del servicio será variable en función de la situación sociofamiliar, de las necesidades de la persona en situación de dependencia para hacer posible su permanencia en el hogar y de la intensidad del servicio que corresponda a la persona.

El Servicio de Centro de Día o de Noche ofrece una atención integral durante el periodo diurno o nocturno a personas en situación de dependencia, con el objeto de mejorar o mantener el nivel de autonomía, posibilitando la permanencia de la persona en su domicilio y entorno familiar y apoyar a las familias o cuidadoras/es.

Un Centro Residencial es aquel en el que se presta un servicio de hogar sustitutorio, de forma permanente, a personas que por su grado de dependencia unido a su problemática socio-familiar, tengan dificultades para ser atendidas en su unidad de convivencia o no puedan vivir independientemente, ofreciendo servicios continuados de cuidado personal y sanitario. El Servicio de Atención Residencial se prestará en los Centros Residenciales habilitados al efecto según el tipo de dependencia e intensidad de cuidados que precise la persona. Hay varios tipos de centros residenciales en Andalucía para personas con discapacidad.

El Servicio de Teleasistencia facilita asistencia a las personas beneficiarias mediante el uso de tecnologías de la comunicación y de la información, con apoyo de los medios personales necesarios, en respuesta inmediata ante situaciones de emergencia, o de inseguridad, soledad y aislamiento²⁷.

Las prestaciones económicas de atención a la dependencia que contempla la Ley son²⁷:

- Prestación económica vinculada a la adquisición de un servicio: es de carácter periódico y se reconocerá cuando no sea posible el acceso a un servicio público o concertado de atención y cuidado, en función del grado y nivel de dependencia y de la capacidad económica de la persona beneficiaria
- Prestación económica para cuidados en el medio familiar: es de carácter excepcional destinada a las personas beneficiarias para ser atendidas por cuidadoras/es no

profesionales, siempre que aquellas puedan ser cuidadas en su domicilio por su entorno familiar, se den condiciones adecuadas de convivencia y de habitabilidad de la vivienda y así lo establezca su Programa Individual de Atención

- Prestación económica de asistencia personal: destinada a contribuir a la cobertura de los gastos derivados de la contratación de una asistencia personal, durante un número de horas, que facilite a la persona beneficiaria el acceso a la educación y al trabajo, así como una vida más autónoma en el ejercicio de las actividades básicas de la vida diaria.

Independientemente a la Ley de Dependencia, en casi la totalidad de casos, los programas formales de intervención temprana, servicios de educación especial y terapia física y ocupacional son beneficiosos. Estos servicios son obligatorios según la Ley de Educación para Individuos con Discapacidades¹³.

En cuanto a las subvenciones del Instituto de Mayores y Servicios Sociales (Imsero), en el 2015 han quedado reducidas al Subsidio de Movilidad y Compensación por Gastos de Transporte (SMGT) con una cuantía anual de 757,20€ y a la Asistencia Sanitaria y Prestación Farmacéutica (ASPF)²⁸.

Lógicamente es necesario destacar la labor social de las asociaciones de enfermos de EB, que actualmente existen en casi todas las provincias españolas. Por su importancia e implicación con esta enfermedad merecen una mención más completa, que se realizará más adelante dedicándoles un apartado específico.

En la entrevista realizada a la Asociación Gaditana de EB (AGEBH) sobre estos recursos, se comentó el notable impacto de los recortes a los que se está viendo sometido el sistema con la crisis económica actual. En cambio, casi la totalidad de asociados recibían prestaciones sociales. Para ellos los recursos que existen actualmente son suficientes, destacando la falta de programas de ocio y la amplia cobertura del sistema sanitario con respecto a los materiales (sondas, pañales, órtesis, sillas...), teniendo como única pega la no cobertura de pañales para un peso y talla referentes a las edades comprendidas entre 7 y 15 años, teniendo los padres que hacerse cargo de los costes, siendo para ellos un producto de primera necesidad. También destacaban los beneficios que el sistema les ofrece a estas personas por la discapacidad en cuanto a la accesibilidad a las universidades y al mercado laboral.

4.3. Recursos comunitarios: Asociaciones

El este apartado se va a proceder a analizar los recursos comunitarios que existen en nuestro entorno para la Espina bífida. El hecho de dedicarle un apartado completo a las asociaciones viene de la importancia sociosanitaria que tienen las mismas para todos los colectivos de personas que sufren enfermedades y sus familiares, sobre todo para aquellas enfermedades crónicas y en este caso concreto, para la Espina bífida.

A la hora de realizar la búsqueda bibliográfica, se pudo observar el gran papel que tienen las asociaciones en la vida de estas personas, por el gran número de ellas que existen. En la red han sido localizadas asociaciones a nivel mundial, estatal, por comunidades y por provincias, además de las federaciones. Hay una gran cantidad de asociaciones para enfermos con Espina bífida repartidas por España, concretamente en nuestra comunidad autónoma encontramos en todas las provincias.

La verdad es que son muy importantes tanto para los pacientes como para sus familias, ya que en ellas al encontrar personas en situaciones semejantes, los afectados se sienten comprendidos y a la vez los padres entre ellos también se pueden apoyar. La importancia realmente de las asociaciones es social, en ellas los pacientes se relacionan, hacen actividades juntos y llegan a un punto de amistad que los beneficia. Algunas disponen también de profesionales (psicólogos, trabajadores sociales...). A su vez los padres se sienten mejor al poder tratar aspectos con personas que están pasando por situaciones similares a las suyas, pueden aconsejarse y a su vez socializarse a nivel individual y familiar.

Las asociaciones son importantes durante toda la vida de los afectados, ya que en cada momento tendrán necesidades distintas. En un primer momento en el que los padres son conocedores de la noticia de que tendrán un hijo con espina bífida en breve y se sienten perdidos y con miedo a lo desconocido, el ingreso en estas asociaciones les será muy útil ya que podrán preguntar, informarse acerca de la patología y sobre todo tranquilizarse al saber que hay mucha gente en su situación y/o que ya han pasado por ella, sentirse arropados por ellos y poder así afrontar la situación.

Las asociaciones de EBH comienzan a surgir hace unos 30 ó 40 años. Fueron creadas por padres con hijos afectos en un intento de apoyarse mutuamente frente a la adversidad. En principio, el primer objetivo fue conseguir la supervivencia física de sus

hijos frente a las bajas expectativas de esperanza de vida de la época, finalidad que se ha visto conseguida. Otro objetivo era asociarse para defender los derechos de los afectados. En aquel tiempo no existían las asociaciones como tal, sino que las familias se reunían en casa de alguno de ellos o se citaban en un restaurante, es decir, al no estar formalizados eran Grupos de Ayuda Mutua (GAM).

Aún hoy no existen asociaciones en todas las provincias de España, pero esto se debe a la densidad de población de cada zona y al número de afectados²⁰.

Las asociaciones funcionan a través de una asamblea de gobierno y se mantienen gracias a una cuota baja que pagan los asociados (afectados y familias) y a subvenciones de entidades privadas y públicas para acciones concretas. Un problema común es la escasez de recursos. En un principio, los cargos los ocuparon los padres y, excepcionalmente, algún profesional, pero la tendencia actual es que sean los familiares los que se encarguen²⁰. Normalmente deciden aspectos cotidianos del funcionamiento de la asociación, reuniéndose periódicamente.

Las asociaciones de EBH en nuestro entorno son de ámbito provincial. Cuando la Comunidad Autónoma tiene más de una provincia, constituyen una asociación regional. Las asociaciones regionales se integran a su vez en la Federación Española de Asociaciones de EBH (FEBHI), creada en 1980. Estas tienen intercambios y proyectos comunes con otras asociaciones y federaciones de malformaciones o enfermedades que sufren discapacidad. Juntando sus voces y su número, pueden hacerse oír y reclamar una serie de mejoras. También mantienen acuerdos con los Ayuntamientos, las Consejerías autonómicas, Diputaciones y cuantos órganos de poder tengan competencias que puedan serles favorables. También están en contacto muy estrecho con las Unidades de EBH de los hospitales de la zona. Los especialistas colaboran con ellos en la tarea de información sobre EBH²⁰.

Por lo general, las asociaciones las integran los padres y/o los afectados. A veces están abiertos a la incorporación de personas que no padecen EBH, pero tienen malformaciones similares y también a los socios colaboradores, como pueden ser otros familiares o voluntarios que no padecen la enfermedad.

Al estar la mayoría fundadas recientemente y por padres, la media de edad de los afectados es baja. Por lo general, se van incorporando poco a poco, a libre voluntad,

pero más en la niñez. Normalmente los adultos mayores no forman parte de las asociaciones ya que no se sienten muy identificados y además ya han encontrado un equilibrio físico y no necesitan su ayuda.

Las funciones de las asociaciones según el Instituto de Migraciones y Servicios Sociales: Situación, necesidades y demandas de personas con Espina Bífida e Hidrocefalia²⁰ son:

- El apoyo humano a los padres en el momento del diagnóstico y/o nacimiento del niño afectado. Esta labor es muy importante. Los nuevos padres desconocen la malformación y se asustan. Hace falta el testimonio de otros padres que han pasado por este trance. A veces es el mismo hospital quien pone en contacto a los nuevos padres con la asociación de su provincia.
- La transmisión de información sobre la EBH ya que la que se recibe en los hospitales puede ser fría y teórica. Los médicos les relatan las peores consecuencias físicas mientras en la asociación les hablan de su experiencia, de los distintos niveles de gravedad, intentado tranquilizarles.
- La información sobre los avances, descubrimientos y tratamientos de la EBH, para lo que recaban la ayuda médica de especialistas en charlas.
- La interacción entre las familias de afectados. Es importante, porque muchas se encuentran aisladas e incomunicadas. Se identifican y apoyan unas a otras.
- Para los afectados es significativo conocerse entre sí. Para muchos de ellos ha sido un hito en sus vidas. Suelen sentir alivio al compararse con los demás.
- La negociación con la administración y los distintos organismos, fundaciones, etc. La asociación es el interlocutor local y provincial y la Federación realiza los convenios nacionales, para incrementar la calidad de vida de estas personas.
- Conseguir las ayudas y subvenciones económicas para la realización de programas y talleres, así como la oferta de servicios necesaria.

Normalmente hacen una serie de actividades dependiendo de cada asociación en concreto, como excursiones, talleres, salidas culturales y de ocio, escuela para padres, asesoramiento psicológico, fomento de habilidades sociales, etc. Seguidamente se procede a realizar un listado sobre las actividades o servicios más usuales de las asociaciones en general según Molina Montoya M. Ámbito social y educativo. Asociación de Espina Bífida e Hidrocefalia de Alicante²³:

- Atención social: atención directa a las personas con EB y sus familiares (acompañamiento social y escolar, información sobre recursos y prestaciones, etc.). También está destinado a asesorar sobre aspectos relacionados con la enfermedad a profesionales de distintos ámbitos (social, educativo, psicológico, sanitario...).
- Fisioterapia y Atención Temprana: sesiones e información y asesoramiento, etc.
- Orientación sanitaria: orientación y asesoramiento sobre temas médicos y de enfermería, productos de incontinencia, etc.
- Servicios de autonomía personal: para trabajar aspectos como vestido, aseo personal, ducha, sondaje, transferencias (pasar de la silla de ruedas a la cama, al sofá...), salir solo a la calle, coger medios de transporte (autobús, tren, taxis, coche...), ir a comprar, etc.
- Atención psicológica individualizada y/o grupal: tanto para los adultos o niños con Espina Bífida como para sus padres o hermanos.
- Escuela de padres: sesiones de grupo para hablar de temas que les preocupan en relación con sus hijos (pautas de educación, situaciones médicas y sociales, autoestima...).
- Talleres de autoestima y habilidades sociales: tanto para niños como para adultos.
- Orientación laboral: para apoyar y orientar en la búsqueda de empleo.
- Charlas formativas: con profesionales especializados sobre temas de interés (autonomía, incontinencia, movilidad, relaciones sociales, sexualidad, alteraciones ortopédicas, hidrocefalia, alergia al látex, úlceras por presión...).
- Campañas de sensibilización: en colegios e institutos, en barrios, centros sociales... para difundir qué es la Espina Bífida, las barreras arquitectónicas, etc.
- Excursiones
- Actividades de Ocio: Suele consistir en actividades de varias horas de duración (manualidades, teatro, juegos de mesa, cine...), realización de talleres periódicos en la asociación y salidas (cine, excursiones, bolera...) acompañados de monitores.
- Campamentos, vacaciones o colonias: son estancias de una duración variable (fin de semana, semanas enteras...) en el que pasan un tiempo de diversión fuera de casa haciendo actividades de ocio con monitores de apoyo.

- Salida de Respiro Familiar: puede consistir en una salida de fin de semana o más días a un complejo turístico al que se trasladan padres, niños y monitores. Los niños se quedarían al cuidado de monitores en una zona de las instalaciones mientras que los padres se alojan en otra parte del mismo sitio, de modo que están cerca de sus hijos pero sin necesidad de atenderlos todo el tiempo ya que están los monitores especializados que se encargan del sondaje, cambio de pañal, medicamentos, etc.
- Otros servicios: biblioteca especializada, préstamo o donación de sillas de ruedas, bastones, andadores, etc.

Algunos de los propósitos y reivindicaciones de estas asociaciones según la Federación de Asociaciones de Espina Bífida de Andalucía²⁴ son:

- Conseguir la mejor calidad de vida de toda persona nacida con Espina Bífida.
- Informar y orientar a padres y madres de todos los aspectos que comporta el nacimiento y crecimiento del hijo con espina bífida.
- Procurar una mejor atención médica en el tratamiento de la Espina Bífida incidiendo en la coordinación entre los diferentes profesionales
- Apoyar las investigaciones sobre prevención y detección.
- Suplir las carencias de la administración pública.

Dada la importancia de la enfermedad, existe una federación internacional: IF Global o IFSBH (International Federation for Spina Bifida and Hydrocephalus), creada en el 2000².

En cuanto a España, las asociaciones más relevantes son las siguientes:

- FEBHI: Federación Española de Asociaciones de Espina Bífida e Hidrocefalia, 1980.
- AMEB: Asociación madrileña de Espina Bífida, 1976.
- ASEBI: Asociación Bizkaia Elkeartea Espina Bífida e Hidrocefalia, 1987.
- AGAEB: Asociación Guipuzcoana de afectados de Espina Bífida.
- AEBHA: Asociación de Espina Bífida e Hidrocefalia de Alicante, 1982.
- ACEBH: Asociación Cántabra de Espina bífida e hidrocefalia, 1987.
- ACAEBH: Asociación catalana de Espina bífida e hidrocefalia, 1972.
- AVEB: Asociación Valenciana de Espina Bífida e Hidrocefalia, 1977.

- FEBHCV: Federación de Espina Bífida e Hidrocefalia de la Comunidad Valenciana
- ABEG: Asociación gallega de Espina Bífida y lesionados medulares
- ABEB: Asociación balear Espina Bífida, 1990.
- AMUPHEB: Asociación murciana de padres e hijos con Espina Bífida e Hidrocefalia, 1980.
- ANPHEB: Asociación Navarra Espina bífida e hidrocefalia, 1991.

En cuanto a Andalucía, vemos:

- FAEBA: Federación andaluza de asociaciones de Espina bífida e hidrocefalia, 1996.
- AGEBH: Asociación gaditana de Espina bífida e hidrocefalia, 1996.
- AEB Granada, 1981.
- ASPHEBH: Asociación sevillana de padres con hijos Espina bífida e hidrocefalia
- ASEBHO: Asociación onubense de Espina bífida e hidrocefalia
- AEBC: Asociación de Espina bífida de córdoba
- AEBHCG: Asociación de padres con hijos Espina bífida campo de Gibraltar
- AMAEB: Asociación malagueña de Espina bífida
- EB Jaén: Asociación provincial de Espina bífida de Jaén
- AEBAL: Asociación de Espina bífida de Almería

En cuanto a Cádiz disponemos de dos en la provincia:

- AGEBH: Asociación gaditana de Espina bífida e hidrocefalia
- AEBHCG: Asociación de padres con hijos Espina bífida campo de Gibraltar.

AGEBH también tiene un amplio abanico de posibilidades para sus socios²⁹:

- Para los niños: atención psicosocial individual y familiar, habilidades sociales, apoyo escolar, Gymkhana prointegración, encuentro de menores FAEBA, campamento de verano y concierto de verano.
- Para las familias: escuela de familia, atención individual y familiar, programa de respiro familiar y concierto de verano.
- Para la educación y el desarrollo: programa de refuerzo y apoyo escolar, jornadas sobre Espina bífida y educación, charla informativa en módulos de formación profesional e institutos de enseñanza secundaria.

- Para la salud: publicación propia sobre la patología, programa de rehabilitación, fisioterapia, jornadas y mesas informativas, campañas de prevención y sensibilización, reuniones periódicas con el Hospital Universitario Puerta del Mar para la mejora de los servicios prestados a la patología.
- Para el futuro adolescente: grupo de jóvenes, programa de habilidades sociales, actividades de ocio y tiempo libre, taller de sexualidad, concierto de verano y colonias de verano.
- Para el futuro adulto: atención individual, orientación y mediación laboral, taller de sexualidad, concierto de verano, programa de habilidades sociales y actividades de ocio y tiempo libre.

En general las asociaciones hacen una buena labor. En la entrevista realizada a las informantes clave de la AGEBH, se comentó que los jóvenes y las familias a veces denotan falta de actividades en las mismas ya que para alguno de ellos la asociación es la única vía de contacto social, con lo cual tienen una demanda de actividades muy alta que a veces no se satisface con las actividades de la misma. Hay que tener en cuenta que la asociación es llevada por familiares que no siempre tienen todo el tiempo disponible que ellos quisieran. Una buena opción sería aumentar el número de personas voluntarias que realizaran actividades y se implicaran en la asociación².

En cuanto a la asociación gaditana, de la entrevista se obtuvo que el perfil de asociados suele ser de chicos menores de 30 años, concretamente la mayoría entre 20 y 30. Los niños de menor edad no suelen acudir ya que los padres no los suelen dejar ir a las actividades que realizan desde la asociación, alegando estos que “les da miedo”.

La AGEBH se creó en 1996, teniendo lugar los dos primeros años en casa de la presidenta y posteriormente cambiando de local por aumento del número de asociados y la consiguiente falta de espacio. Actualmente están en un local cedido por el Ayuntamiento. A día de hoy tienen 90 asociados, más mujeres que hombres. Verdaderamente hay muchos afectados que no están asociados, no están censados, pero si demandan los servicios de la asociación (sin aportar la retribución económica pertinente).

Desde la asociación suelen hacer reuniones o asambleas con profesionales sanitarios del Hospital Universitario Puerta del Mar y aún siendo los afectados mayores de edad, a las

reuniones acuden los padres en lugar de ellos, verdaderamente no se responsabilizan de sus problemas.

El ámbito de la asociación es provincial. Existe otra asociación en Cádiz, la que se limita al campo de Gibraltar pero según informan desde la asociación, la gaditana tiene más implicación en el ámbito sanitario.

A efectos prácticos, los asociados siguen siendo los padres de los afectados, aun cuando estos cumplen la mayoría de edad. Según las informantes clave, los asociados comienzan a acercarse a esta “cuando empiezan las necesidades”, es decir, al inicio del período escolar, interesados sobre todo por el tema del monitor en el colegio y las retribuciones económicas. Hay algunos padres que se asocian desde el embarazo o nacimiento de sus hijos, pero son una minoría. Verdaderamente lo hacen porque necesitan información y apoyo psicológico, pero normalmente demandan más información de la necesaria en el momento, es decir, quieren toda la información acerca de la enfermedad: evolución, futuras complicaciones, etc. lo que les puede crear unas expectativas que luego no se correspondan con la realidad, al desarrollarse cada niño de una manera distinta e impredecible. De igual forma, hay padres que piden a la asociación consejo a cerca de interrumpir voluntariamente el embarazo o no. Por ello, suelen poner en contacto a padres con hijos afectados de similares características en cuanto a su enfermedad, pero siempre si esos padres tienen una actitud de aceptación con respecto a la patología y están dispuestos a ayudar a sus hijos, si no la relación entre estos padres no sería beneficiosa.

A pesar de tener la asociación una bolsa propia de voluntariado importante, los padres y los hijos no quieren gente nueva, quieren “los mismos de siempre”, por la confianza que tienen con ellos, sin darse cuenta de que esto ocurre así porque todos necesitan descansar. Actualmente la AGEBH en cuanto a profesionales tiene contratados a un fisioterapeuta (que se encarga de rehabilitación y de un aula de estimulación), una administrativa, una trabajadora social y una psicopedagoga, que suelen trabajar a su vez con los padres y los hijos. Se sustentan económicamente por el pago de los asociados y las asociaciones públicas como los ayuntamientos de distintas localidades (ya que tienen ámbito provincial) y la Diputación de Cádiz.

4.4. Recursos comunitarios: la familia. Una visión integral.

Como anteriormente se comentó, el abordaje familiar es un apartado amplio que debe ser analizado por separado y detalladamente.

La familia es un pilar importantísimo en cualquier enfermedad y también en cualquier niño, en su proceso de crecimiento y desarrollo. En la espina bífida, se ve incrementada la importancia al ser niños que necesitan un cuidado especial, sobre todo en las primeras etapas de sus vidas. Necesitan una gran estimulación externa y un ambiente lo menos restrictivo posible para conseguir desarrollar todo su potencial y vivir con las menores complicaciones posibles.

La familia es la encargada en una gran medida de hacer que esto sea posible, ya que aunque los profesionales sanitarios les aporten tratamientos, intervenciones o cuidados, esas sólo son las pautas, mientras que la práctica tiene que ser llevada a cabo por la familia en el día a día. De ahí nace la gran importancia que tiene el entorno del niño, la familia, los cuidadores principales, los amigos... deben intentar ayudarlo en todo lo posible para que desarrolle sus máximas capacidades, lo cual no quiere decir que se le supla en todas las actividades de la vida diaria sino todo lo contrario, que se le estimule para que desarrolle el máximo nivel de autonomía posible.

Realmente al hablar de los problemas de los niños con Espina bífida, se suele hacer referencia a los niños con lesiones medulares altas, superiores a L2, lo que ocasiona un nivel de dependencia importante³⁰. En esa situación la familia es esencial para el día a día del pequeño, pero la verdad es que la familia es importante para cualquier niño, tenga o no problemas.

La intervención con la familia se debería empezar a realizar en el hospital, desde el momento del nacimiento o incluso antes y continuarla a distintos niveles, incluyendo la Asociación de Espina Bífida de cada localidad, en la que otros padres que han pasado por la misma experiencia y los profesionales especializados van a intentar normalizar la vida familiar y social de estas familias. En estos momentos es importante el apoyo emocional y la información coherente y comprensible por parte de los profesionales. Es necesario que la información de lo que le ocurre a su hijo la reciban el padre y la madre a la vez, siempre que esto sea posible, que se haga en una habitación en la que tengan privacidad y sobre todo que la información sea veraz pero no catastrofista, presentando

el problema pero también las soluciones²². De este momento y de la visión que los padres tengan de esta patología va a depender en gran medida la aceptación futura de su hijo así como la estrategia educativa que sigan.

Las personas mostramos miedo y recelo hacia lo que desconocemos; por ello resulta fundamental para tranquilizar a la familia en estos primeros momentos de shock y desconcierto, partir de la información que tenemos sobre Espina Bífida. Explicándoles la etiología o causa del problema reducimos el grado de culpabilidad y de responsabilidad de los padres ante la discapacidad, lo que repercute, sin duda, en la reducción de la ansiedad y del estrés generado por la noticia.

Hay que informar a la familia de las características de la Espina Bífida, centrándonos en los aspectos psicológicos de su desarrollo y sobre todo en los cuidados, puesto que de los aspectos médicos y sociales ya se encargan el médico y el trabajador social respectivamente, no sólo a nivel de sus limitaciones sino también, y esto es importante, de sus potenciales y posibilidades. Del mismo modo, es necesario explicar las actuaciones que los padres deben llevar a cabo a lo largo del desarrollo evolutivo del niño para crear las condiciones más idóneas que favorezcan su desarrollo integral.

La intervención ante unos padres que acaban de recibir la noticia de que su hijo nacerá con Espina Bífida difiere mínimamente de la que se realiza si la noticia se da en el momento justo del parto. Podríamos considerar que en el primer caso la familia tiene más tiempo para asimilar el duro golpe que acaba de recibir y, por tanto, de mayor preparación ante la llegada del niño; no obstante, la información que se le da sobre las características, limitaciones y potencialidades propias de esta discapacidad no varía de un caso a otro.

Cada vez se concede más importancia al papel de la familia en el proceso del desarrollo del niño/a y a sus experiencias en este marco, como determinante de su socialización y educación, y en general de todas sus experiencias posteriores.

Se debe tener en cuenta que si se trata del primer hijo, a las naturales inquietudes, inseguridades y ansiedades por parte de los padres se unen los característicos miedos, inseguridades y ansiedades por tener un hijo con discapacidad²². En esta línea va a resultar fundamental la información y apoyo que se les ofrezca a estos padres. Lo mejor es aportarles una información sencilla, clara, real, procurando minimizar los

sentimientos de culpa que aparecen en estos primeros momentos³¹ y que pueden obstaculizar gravemente los procesos de rehabilitación, normalización e integración del niño con Espina Bífida²².

Es por ello que ante todo, la familia debe formarse sobre la patología de su hijo y sobre la atención especial que irá requiriendo en las distintas etapas de su vida, esto es muy importante ya que si no saben cómo cuidar a su hijo, por mucha voluntad que tengan, no conseguirán los resultados deseados y en definitiva, no podrán serle de ayuda.

Los profesionales deberán darle a los padres las herramientas necesarias para que consigan el mayor desarrollo posible de sus hijos, tanto en el aspecto físico como en el psicológico, explicándole las posibles complicaciones físicas pero también psicosociales que pueden sufrir estos niños a lo largo de las distintas etapas de sus vidas.

Los padres deben formarse para posteriormente enseñar a los pequeños a cuidarse solos. Para ello también son muy útiles las asociaciones de espina bífida o grupos de ayuda mutua de la ciudad o de la provincia donde reside la familia, porque ahí encontrarán información que les podrá ayudar, apoyo y a su vez bienestar para el niño, quien podrá socializarse con sus iguales, tendrá modelos de referencia a seguir que le harán creer en sí mismo y aumentar su autoestima.

Debemos dejarle claro al niño que él no es culpable de lo que le pasa, que nadie lo es, debemos hacerle entender que es una característica más con la que ha nacido, con la cual solo tiene que adaptarse a su discapacidad e intentar sobrellevarla. Debemos apoyarlo en todo momento, para que no se sienta solo ni se rechace, además es muy importante que le incitemos a expresar sus sentimientos, sus preocupaciones, para intentar ayudarlo y que se desahogue. Es importante que su familia lo acepte, que él no se sienta rechazado entre los suyos, ya que solo así conseguiremos que él también se acepte. Hay que aceptar al niño no solo con sus limitaciones sino con todas sus posibilidades.

Otro aspecto relevante es concienciar a los padres de la importancia que tiene compartir desde el primer momento las diferentes situaciones a las que se van a enfrentar, para afrontarlas con éxito y ayudar al mismo tiempo a su hijo a superarlas.

También resulta fundamental la colaboración del resto de la familia (hermanos, abuelos, tíos, primos) en el propio desarrollo del niño y en el apoyo físico y emocional a los padres. Generalmente la familia ocupa un lugar muy importante en el desarrollo del menor; los abuelos suelen ser un gran apoyo para los padres en el cuidado del niño/a.

Es fundamental que en estos primeros años de vida del bebé los padres cuenten con personas de confianza con los que tener la tranquilidad de poder dejar al pequeño ante cualquier situación que así lo requiera. Por esto mismo o por cualquier otra necesidad lo idóneo es que esa persona o personas de confianza adquieran también los conocimientos y la práctica adecuada para algo tan imprescindible como es el sondaje intermitente (por ejemplo) además de los conocimientos adecuados sobre el cuidado y la atención al menor. El resto de la familia debe ser consciente del papel que pueden y deben desempeñar; una colaboración y apoyo imprescindible para que el cuidador principal pueda contar con momentos de respiro realmente necesarios para el equilibrio personal.

Conocer las fases por las que pasa la familia en su proceso de aceptación²², puede ayudar a los padres a adaptarse a su nueva situación como padre o madre de un recién nacido con Espina Bífida. Es verdad que cada persona se enfrenta a esta nueva situación de manera individualizada, pero en todos casos produce un desequilibrio social y personal-afectivo.

- Fase de impacto: la noticia. Todos los padres aunque no lo manifiesten, sienten una combinación de culpa y pérdida de control, que los deja impotentes ante el recién nacido. Se culpan a sí mismos en lugar de reconocer la enfermedad como un fenómeno de causa desconocida. En esta fase hay que ayudar a los padres a mitigar la culpa y aumentar la confianza en sí mismos.
- Fase de repercusión: el proceso de normalización de la vida familiar puede desembocar en la aceptación de la discapacidad, en la resignación o el rechazo.
- Fase de asimilación y reorganización: asumida la discapacidad del niño, los sentimientos se van templando y va volviendo el equilibrio a la familia. Generalmente el paso del tiempo, el conocimiento y la mayor relación con el hijo, hacen que las actitudes sean más positivas.

Existen una serie de momentos catalogados como “críticos” en los que vuelven las preocupaciones, la incertidumbre y la angustia se acentúa entre los padres; son determinados momentos del desarrollo del niño que afectan a la familia siendo causa de

estrés. Aparte, previamente a la mención de dichos momentos cabe comentar que para los padres cada cambio en la evolución del niño es un “replantarse la situación” y provoca dudas y temores más o menos pasajeros que van haciendo pequeñas huellas en la familia, en la autoestima y en la confianza en el futuro.

Algunos de estos momentos críticos van a ser los mismos para cualquier otra familia con hijos, pero cobran especial importancia en las familias con hijos afectados de espina bífida: edad de la marcha autónoma (1-2 años), edad del control de esfínteres (2-3 años), comienzo de la escolarización, pubertad, finalización de la escolarización obligatoria (16-18 años), noviazgo, edad de inserción en el mundo laboral, edad de independizarse de los padres, momento en el que los padres envejecen y no pueden seguir atendiendo a los hijos afectados y otros momentos críticos coinciden con determinadas intervenciones quirúrgicas o la aparición de nuevas complicaciones o ingresos hospitalarios¹.

Para el cuidado y la mejora de la calidad de vida de estos niños, los padres deben colmarse de paciencia y añadir a su forma de vida la persistencia, es decir, no han de rendirse ante las adversidades, deben seguir intentando conseguir lo mejor para sus hijos, no deben tirar la toalla si el pequeño no aprende al ritmo que ellos quieren o no consiguen hitos al mismo tiempo que otros niños, ya que el desarrollo de cada niño es individual pero es muy importante que los padres y la familia entiendan que con la persistencia pueden conseguir mucho por parte de sus hijos.

Ellos deben tener una actitud optimista con respecto a la visión de sus hijos para así transmitírsela³², ya que en la familia es donde el menor va a forjar su personalidad y debemos intentar que sea un niño optimista y valiente para que supere todas las adversidades que le surjan con respecto a su enfermedad.

Los padres con respecto a la enfermedad de sus hijos pueden adoptar una serie de posturas erróneas en referencia a sus cuidados:

- Actitud de sobreprotección: Es la más frecuente. Existe una atención, protección y cuidados excesivos. El niño pasa a ocupar un lugar privilegiado en la familia; se le permite todo tipo de exigencias y normalmente la madre se convierte en su esclava, lo hace todo por él. El niño no madurará porque estará arropado, sin oportunidad de ser independiente. Los padres consideran que la mejor manera de educarles es eliminando las posibles frustraciones. Generalmente ocurre porque los padres tienen

miedo a que le pase algo a su hijo, transmitiéndole este sentimiento a ellos haciéndolos cada vez más inseguros. A medida que crezca se angustiará ante las dificultades, será egoísta e incapaz de agradecer (ve normal que los demás estén pendientes de él), también se sentirán agobiados y deprimidos cuando la situación no es como ellos desean. A largo plazo esta actitud va a limitar al niño, ya que les solucionan las dificultades pero no les enseñan a superarlas ni resolverlas. De este modo, provocan en el hijo una imagen de inferioridad e incapacidad, además de una dependencia enorme hacia los padres. A veces, suele haber una actitud sobreproteccionista en solo uno de los padres, lo que generará desacuerdos en la pareja. Igualmente pueden ser los abuelos los que adopten esta actitud⁸, desautorizando a ojos del pequeño a los padres. Ellos necesitan sentirse protegidos pero no sobreprotegidos, se debe evitar que esta actitud se convierta en el modelo cotidiano de convivencia con el menor con espina bífida.

- Actitud de sobreexigencia/padres autoritarios: Se suele comparar al hijo con niños sin discapacidad, hay una presión excesiva sobre él y esto puede provocar resultados no deseados (el niño no responde, se aísla o bien desarrolla conductas agresivas como defensa). Las exigencias deben hacer referencia a expectativas reales ya que sino los niños pueden agobiarse por no conseguirlas y desmotivarse, teniendo finalmente una visión de ellos mismos negativa. A medida que el niño va creciendo, si se mantiene esta actitud se producirán en él sentimientos de culpabilidad y frustración. No hay que exigirle al niño cosas que no están a su alcance, los padres deben ser coherentes y adaptarse a las capacidades del niño.
- Actitud de acomodación y desánimo: Se tiene una visión realista de la situación pero con pocas expectativas o, en algunos casos, infravalorada. Los padres no trabajan con su hijo, se resignan, lo que no los beneficia en absoluto; afectivamente tendrán dificultades para valorar y alabar a su hijo y no sabrán orientarle en la vida, permitiendo que se desarrolle por debajo de sus posibilidades.

En cambio, la actitud de aceptación, que ya se ha nombrado anteriormente, es la que deberían adoptar los padres si quieren conseguir que un buen desarrollo de sus hijos²².

Como consecuencia de la actitud de sobreprotección de los padres, los niños afectados de Espina bífida crean un vínculo de dependencia con el cuidador principal muy grande, lo que los hace no desarrollar por completo sus capacidades y a su vez no poder enfrentarse a las dificultades que se le presentan en su día a día.

Los padres erran al querer dárselo todo a sus hijos y que no se tengan que esforzar porque “no pueden”. Hay cosas que habrá que suplirles porque realmente no puedan llevarlas a cabo pero en absoluto hay que tratarlos como si no pudieran hacer nada.

Por ello hay que dejarlos que intenten hacer las cosas, que se superen, también que vivan la frustración ya que siempre no van a poder llevar a cabo todo lo que ellos quieren, es bueno que identifiquen todo tipo de sentimientos.

Es cierto que hay que ponerles una serie de facilidades para que ellos consigan llevar a cabo las actividades de la vida diaria, adaptarles un poco “la vida”. Por ejemplo, una cosa que puede parecer obvia pero que para ellos es imprescindible es poderse mover bien en casa, con lo cual aquellos que usan silla de ruedas u otros dispositivos, tendrán que tener más espacio. Es necesario que los padres adapten la casa a las necesidades de sus hijos, como por ejemplo quitar muebles del pasillo y demás habitaciones para que haya más espacio, poner más bajos los accesorios del baño y de la cocina para que ellos puedan acceder sin necesidad de avisar a nadie, adaptar la ducha con un asiento en lugar de un baño, colocar más bajos los espejos, etc. En definitiva quitar las barreras que haya en la casa para que al niño le sea más fácil moverse por ella. De igual modo, en tareas como vestirse podemos facilitarle un poco las cosas, por ejemplo usando velcros en lugar de cordones o botones.

Se debe tener en cuenta que hay que motivarlos para ser independientes y a su vez ayudarlos, no suplirlos en todo como ya he comentado anteriormente, sino ayudarlos a que sean independientes en su mayor grado.

Por ejemplo, en referencia a la vestimenta si el niño no puede vestirse por sí solo completamente por tener afectada la movilidad, los padres han de dejar que ellos elijan la ropa que quieren ponerse y que se vistan en la medida que puedan, por ejemplo poniéndose la camiseta y peinándose y del resto se ocuparán sus padres. Así fomentamos que el niño entienda que los padres no van a “hacerle todo” sino que él tiene que esforzarse y pedir ayuda en lo que verdaderamente no sea capaz de hacer.

Hay situaciones en las que el niño entiende que no es capaz de realizar tareas sencillas por sí mismo, por ejemplo, seguimos con el ejemplo de la vestimenta: si el niño es capaz de vestirse solo pero los padres consideran que tarda mucho en hacerlo, finalmente acaban supliéndole esta necesidad, con lo cual le estamos transmitiendo falta de confianza¹.

Es fundamental que los padres den oportunidades a sus hijos para cuidarse solos, aun cuando puedan cometer errores, ya que deben aprender a hacerlo puesto que los padres no estarán siempre a su lado.

Hay que estimular desde un primer momento su aprendizaje básico: mirar, tocar, coger, poner, escoger, dar, pedir... Al igual que su autonomía, aprender a vestirse, a comer... este es el mejor camino para la correcta educación del hijo con espina bífida.

Al principio cuando los niños son pequeños, se debe hacer hincapié en el cuidado personal como el cepillado de dientes, peinarse, vestirse, bañarse... y a medida que los niños vayan madurando se les irá formando en distintas habilidades sobre su afección como manejar el estrés, tener conciencia de su cuerpo, cambio de sondajes, destrezas para manejar la silla de ruedas, necesidad de hacer deporte...

En relación a esto, debemos hablar de la importancia que tiene en estos niños la autoestima. Una buena autoestima es primordial para alcanzar un pleno desarrollo para el ser humano²¹. Ellos tienden a tenerla baja, con lo cual cualquier logro que obtengan hay que alabarlo y reforzarle positivamente por ello, animarlo a conseguir cosas y hacerle ver que puede hacerlas. A su vez un aumento de la autoestima se traslada a un aumento de su autonomía⁸ y autoeficacia, ya que se ven más capaces e intentan llevar a cabo las cosas por si mismos. Si el niño percibe que su familia lo trata con afecto y respeto, que lo aceptan tal y como es, le será más fácil formarse una idea de sí mismo como alguien con valía¹.

Otro aspecto importante en el que tienen que hacer hincapié la familia es la socialización. Los niños con discapacidad normalmente son tímidos y les cuesta socializarse, además de que estos niños prácticamente se mueven en un mundo de adultos donde es difícil aprender habilidades sociales apropiadas. Para ello los padres deben animar al niño a socializarse con otros niños, a hacer actividades extraescolares, a hacer deporte en equipo, etc. Deben reforzar también el aspecto del ocio porque llegan a un punto en el que apenas tienen actividades de ocio en su tiempo libre, lo cual es perjudicial para ellos.

Además de las dificultades para crear un grupo de amistades, los afectados de espina bífida tienen problemas a la hora de mantener las relaciones que ya tenían, puesto que no pueden acceder a todos los espacios de ocio, hay juegos que no pueden realizar, etc. Con todo esto, la familia deberá ofrecer oportunidades suficientes para que estos niños desarrollen las habilidades sociales adecuadas, siendo capaces de relacionarse satisfactoriamente en el ámbito social y así facilitar su integración¹.

También es necesario analizar el papel de los hermanos en el hogar familiar. A ellos se les presta una menor atención por parte de los padres, ya que el niño con Espina bífida requiere una especial atención y a veces los padres cometen el error de centrarse en él y dejar un poco al margen a los hermanos⁷, hecho que hace alejarse al niño afectado de sus hermanos, ya que estos se molestan y le dan de lado. Es importante que los padres expliquen a sus otros hijos en qué consiste la enfermedad de su hermano y qué hacer para ayudarlo³³.

Para conseguir en el niño con Espina bífida un mayor grado de desarrollo, autonomía e independencia es necesario implicarlo en las tareas domésticas de un modo similar al de sus hermanos, siempre dentro de sus limitaciones, lógicamente, pero en cuanto al trato con los hermanos siempre hay que tender a la igualdad. Lo mismo ocurre con la disciplina y los castigos²⁹, hay que ponerles normas y límites, como al resto de la familia, de igual manera que premiarlo cuando se considere oportuno.

Por otro lado, también habría que reforzar el papel de la rehabilitación desde la familia. Los padres deben procurar que el niño asuma la rehabilitación como una de sus tareas diarias, para que se acostumbren a ella y en el futuro no les resulte molesto acudir.

Por último, nos queda tratar el aspecto del cuidador principal. En España, la familia se concibe como la fuente fundamental de cuidados para personas de cualquier edad que se encuentren en situación de fragilidad y/o dependencia. El cuidado de la persona enferma o dependiente dentro de una familia se asume como algo natural en nuestra cultura, como una obligación en la que el afecto y el cariño están presentes. El problema empieza cuando se cuida de una manera intensa durante mucho tiempo.

Cabe señalar, que desde los años ochenta se han desarrollado estudios relativos a las personas implicadas en los cuidados de familiares dependientes³⁰.

Son las mujeres las que asumen en mayor medida el rol de cuidadoras principales, son ellas las que realizan las tareas más pesadas y dedican más tiempo a cuidar.

En el caso de la EB, el cuidador principal también suele ser una mujer, normalmente su madre². Si esta tiene actividad laboral, se ve en la obligación de dejarla para ocuparse de su hijo, lo que a su vez se traduce en un problema económico por el menor número de ingresos. Hay que decir que las que deciden continuar con su actividad laboral, encuentran muchas dificultades para compaginar el trabajo con el cuidado, así pues muchas cuidadoras principales no se sienten realizadas como persona.

Por lo tanto el perfil del cuidador/a principal de un niño/a con EB, es una mujer con edad comprendida entre los 31-50 años, casada y madre de la persona dependiente³⁰.

La experiencia de cuidar a otra persona genera en muchos cuidadores sentimientos positivos, el simple hecho de que la persona a la que cuida y a la que quiere se encuentre bien, aviva este sentimiento de satisfacción y orgullo. La persona a la que se cuida puede mostrarle su agradecimiento, lo cual hace que el cuidador se sienta satisfecho y con ganas de seguir cuidándolo³⁰.

Entendemos por cuidador principal a la persona del hogar que se encarga habitualmente de cuidar la salud de las personas dependientes, sin recibir retribución económica a cambio, lo que se confunde con una carencia de valor. Este tipo de cuidado se basa en relaciones afectivas y de parentesco y pertenece al terreno de lo privado; se trata de “asuntos de familia”, en los que el resto de la sociedad no se implica.

El “trabajo” de cuidar incluye atención personal e instrumental, vigilancia y acompañamiento, cuidados sanitarios y la gestión y relación con los servicios sanitarios. Cuidar también supone dar apoyo emocional y social. El “coste” de cuidar es mucho más amplio que el resultado de sumar horas dedicadas a determinadas tareas. La vida de la cuidador/a principal se ve condicionada por su papel: no se trabaja de cuidador/a, se es cuidador/a³⁰.

Esto quiere decir que alguien que está cuidando lo hace durante todo el día y nunca tiene un descanso, no es como un trabajo en el que tienen un horario que cumplir y luego se desentienden. Verdaderamente el hecho de ser cuidador conlleva un deterioro importante, conocido este como “Síndrome del cuidador” o deterioro del rol del

cuidador. En el campo de la enfermería, la etiqueta NANDA concreta es 00061: Cansancio del rol de cuidador y 00062: Riesgo de cansancio del rol de cuidador³⁴.

Algunos autores hablan del “síndrome de cuidador”, como de una sobrecarga física y emocional que conlleva el riesgo de que el cuidador se convierta en paciente y se produzca la claudicación familiar³⁰.

El hecho de cuidar a una persona con enfermedad y/o discapacidad, supone una serie de transformaciones, que van desde una serie de cambios en sus vidas a nivel personal, familiar, laboral y social hasta repercusiones negativas en su salud física y psicológica. La mayoría de las mujeres afirma que sus vidas cambiaron radicalmente al hacerse cargo de su hijo/a dependiente³⁰. Los cambios que se producen en la vida del cuidador principal son los siguientes:

- Cambios en la vida familiar: los cuidadores manifiestan que se altera toda la vida familiar, incremento de los conflictos dentro de la familia, afecta a las relaciones de pareja, alteración de las relaciones sexuales, aislamiento, pérdida del tiempo libre, problemas laborales como absentismo, problemas económicos por reducción de ingresos o aumento de gastos.
- Problemas físicos: dolor articular (lumbalgias, dolores de espalda, contracturas musculares, etc.), cefaleas, alteraciones del sueño, cansancio, mayor consumo de fármacos (entre los que se encuentran los analgésicos, relajantes musculares, antiinflamatorios no esteroides, etc.).
- Problemas psíquicos: ansiedad, depresión, irritabilidad, sentimientos de culpa por no poder atender correctamente al paciente. Se produce un mayor consumo de ansiolíticos y antidepresivos.

El conjunto de todas estas consecuencias que el hecho de cuidar producen en el cuidador, ha sido conceptualizado como carga o “burden”. El término carga hace referencia a un estado subjetivo asociado al grado de molestia originada por la prestación de cuidados³⁰.

Por lo tanto, definimos la sobrecarga como el conjunto de problemas de orden físico, psíquico, emocional, social o económico que pueden experimentar los cuidadores. También se aplica el término “burnout” entendido como un complejo síndrome afectivo y motivacional que aparece en aquellos que desempeñan tareas de ayuda a los demás,

caracterizado por la presencia de agotamiento emocional e inadecuación con la tarea que se realiza³⁰.

Este deterioro ha de ser contrarrestado con una serie de descansos para el cuidador, el cual se ve aliviado en el momento de la escolarización del niño, reduciéndose el nivel de sobrecarga para él. Hay asociaciones que disponen del programa de respiro familiar, en el cual ellos se encargan de los niños un determinado periodo de tiempo y así los padres pueden descansar. También es una buena opción apuntar al hijo a actividades extraescolares o que el resto de la familia participe en el cuidado del niño.

Por otro lado, es realmente necesario que el padre ocupe un papel más activo en la educación y el cuidado del hijo. En la entrevista, a la AGEBH este es un aspecto que les gustaría trabajar, ya que también denotan esta falta de actividad de los padres con respecto al cuidado de sus hijos. De este modo, además de afianzar los lazos padre-hijo la madre encontrará momentos de descanso necesarios ya que actualmente sabemos que el cuidador presta menos atención a su salud, tiene peor autopercepción de la misma, soporta sobrecarga física y estrés y limitación del desarrollo personal y profesional.

Hay 3 condiciones para que el cuidador sea funcional: que se identifique con su rol, que tenga momentos de respiro y que no sea de tal naturaleza que suponga una carga inviable. Es fundamental trabajar con el cuidador como una forma indirecta de trabajar con el enfermo.

La familia debe trabajar de forma conjunta con el resto de profesionales que atienden al niño o niña con discapacidad²².

Hay que concienciar a las familias para que vean que es un hecho natural pedir ayuda a los profesionales y hacer uso de los recursos asistenciales que les proporciona la comunidad y el sistema. Las familias van a seguir necesitando ayuda profesional en distintos momentos a lo largo del desarrollo del niño/a, ya que las necesidades van cambiando a lo largo del tiempo. Es un objetivo importante tratar de normalizar al máximo la situación de integración de su hijo/a en todos los ámbitos²⁵.

En definitiva, tanto el cuidador principal como su familia, deben contar con el apoyo, ayuda, preparación y formación que proporcionen el soporte y apoyo afectivo y material necesarios para atender a sus necesidades.

Entre las necesidades que manifiestan las mujeres cuidadoras están fundamentalmente, un mayor apoyo por parte de los miembros de la familia, disponibilidad de tiempo libre, realizar un trabajo remunerado, mayores ingresos económicos, mayor número de relaciones sociales, mayores ayudas económicas y más ayudas del sector formal en relación a este aspecto. Entre los objetivos y novedades que introduce la Ley de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las Personas en Situación de Dependencia, a diferencia de las políticas sociales anteriores, se encuentran el de disminuir la carga de trabajo y de tiempo de las personas cuidadoras a través de la oferta de servicios y programas (la atención domiciliaria, los centros de día y de noche, programas de información, formación y periodos de descanso, entre otros)³⁰, ya analizada en el apartado de recursos de este trabajo.

En cuanto a la información obtenida en la entrevista a la Asociación gaditana de EB en referencia a las familias, cabe señalar la sobreprotección materna encontrada, definiéndola como “necesidad de las madres por sentirse pilares fundamentales en la vida de sus hijos”. Esta actitud les crea una dependencia mutua, de los hijos a los padres pero también de los padres a los hijos. Hacían referencia a que muchos chicos/as “no saben solucionar los problemas que les van surgiendo en su día a día porque sus padres les solucionan todo”.

La sobreprotección les afecta en todos los aspectos de sus vidas, nombraban en la entrevista que estos chicos suelen ser conformistas: “muchos no estudian ni trabajan, no se plantean el futuro ni que en algún momento esa dependencia hacia sus padres tendrá que terminarse”. Ponían el ejemplo en la asociación gaditana del sondaje, comentando que hay jóvenes de 27-30 años que dependen de sus padres para el sondaje ya que ni ellos ni sus padres ven la necesidad de que el chico sea autónomo.

En cuanto al estudio, comentaban que muy pocos persisten, que suelen abandonar el instituto y los que siguen, a veces se ven limitados por las barreras para acceder a la universidad, por ejemplo, los chicos/as que viven en pueblos más apartados que no tienen autobuses para que puedan ir a la universidad.

Realmente el problema que ellas encuentran, la principal barrera, está en ellos, en que “muchos no ven la necesidad de formarse, tienen falta de iniciativa y pasividad en cuanto a su futuro”.

Otro aspecto destacable de la entrevista fue que los jóvenes con EB tienen miedos, muchos de ellos irracionales, a cualquier cosa a la que no estén acostumbrados.

Las informantes clave de la asociación referían que muchos de estos jóvenes piensan que durante toda su vida se encontrarán en una situación en la que otras personas les solucionarán los problemas que les surjan. Ellos imaginan una serie de situaciones idílicas sobre la vida cotidiana y achacan su dependencia a eso, por ejemplo, “no son capaces de ir a comprar el pan por si se les queda la rueda de la silla enganchada en alguna alcantarilla, por si hay algún problema con el cambio de monedas, etc.”.

Ellos piensan que no van a ser capaces de resolver esas nuevas situaciones y en el caso de que tuvieran alguna adversidad, se verían incapaces de afrontar el problema y pedir ayuda.

Esto viene de la educación que han recibido por parte de sus padres, realmente es un tema complicado de abordar, porque hay muchos problemas asociados. Estos niños aparte de verse limitados por su discapacidad física, también lo están por la educación que han recibido, que no es otra que la sobreprotección. Muchos padres el problema principal que tienen es que no ven que limitan a sus hijos ni que los hacen dependientes, y esto mismo se lo transmiten a ellos.

Un defecto que denotan clave es la falta de estimulación desde pequeños por parte de las familias y el entorno, comentan que “estos niños no suelen tener problemas cognitivos (a excepción de alguno con la malformación de Arnold Chiari) y sin embargo tienen carencias en ese sentido a la hora del día a día, no siendo resolutivos. La clave está en tratarlos desde pequeños, sobre todo igual que a sus hermanos, dándole responsabilidades, lo que les beneficiará en un futuro”.

Algo significativo que también aprecian es que las familias, concretamente las madres, a veces rechazan las ayudas que les ofrecen porque opinan que “nadie cuidará mejor a sus hijos”. Es decir, solicitan ayuda a la asociación pero cuando se les ofrece, la rechazan. Por ejemplo, en la AGEBH destacaban la figura del monitor que está en los centros escolares sobre todo para ayudar a los niños con el sondaje o el cambio de pañal. A pesar de las madres solicitar la intervención del monitor, siguen acudiendo ellas a los colegios para llevar a cabo estos cuidados, lo que de nuevo denota la actitud de sobreprotección, en este caso, materna.

Desde la asociación hacen referencia a la falta de autonomía que hay en los chicos/as, debido a este fenómeno de sobreprotección tan habitual entre las familias con afectados de EB. Muchas madres les dicen que sus hijos son autónomos pero en campamentos de verano o excursiones que hacen, los monitores de la asociación detectan que en realidad esos niños no son autónomos. Por ejemplo, detectan estas carencias con el autosondaje, el traslado de la cama a la silla, las duchas, etc. con lo que están indicando falta de reconocimiento de los padres hacia los problemas de sus hijos. Estos campamentos realmente son para fomentar la autonomía que conlleva estar sin los padres pero afirman las informantes clave que “de nada sirve fomentar la autonomía durante una semana al año, que es lo que duran estos campamentos, cuando al volver a casa con sus padres vuelven a la dependencia”.

El gran problema es la falta de motivación, a pesar de los intentos por parte de la asociación por conseguir que la tengan. Un ejemplo concreto que pusieron fue el caso de una chica afectada de Espina bífida que se movía con una silla de ruedas. “En una salida que realizó la asociación, comentó que ella no podía mover la silla con los brazos porque se cansaba pero en ningún momento llegó si quiera a intentarlo, es decir, son niños acomodados que están acostumbrados a que sus padres les hagan las cosas y ellos no tengan que esforzarse, a veces incluso sintiéndose por encima de los demás, como si fuera el deber de los demás ayudarlos, abusando de sus cuidadores”.

Algo importante que destacaban es que se dan casos de chantaje emocional de los jóvenes a sus padres. Por ejemplo, no quieren estudiar y ponen excusas como por ejemplo que les duele la cabeza, con lo cual los padres se alarman por si la válvula de derivación de LCR está fallando. A veces incluso hacen comentarios hacia sus padres como “he nacido así por tu culpa”. Esto les crea a los padres un sentimiento importante de culpa, mayor del que tienen.

Los padres tienen problemas psicológicos también como es normal, pero deben aprender a sobrellevarlos si no quieren influir negativamente en el desarrollo de sus hijos.

Por otro lado comentaban que si no los sobreprotegen los padres, lo hacen los abuelos, con lo cual se vuelve difícil conseguir la independencia del niño. En la asociación ven

necesidad de trabajar este aspecto porque se ha realizado escuela de padres pero no de abuelos y a veces son muy influyentes.

En cuanto a la actitud de exigencia antes nombrada, en la entrevista de la asociación hacían referencia a que hay padres que están por encima de las posibilidades de sus hijos cuando estos son pequeños, es decir, tienen las expectativas muy altas en cuanto a su recuperación y están dándole una gran estimulación, lo cual es bueno porque están desarrollando sus habilidades pero a su vez para los padres el que luego su hijo no cumpla sus expectativas va a conllevar una gran decepción. Lamentan que haya padres que sigan sin aceptar a sus hijos y su enfermedad

De igual manera desde la asociación gaditana también señalaron la existencia de la actitud paternalista de pasividad antes comentada. Se refiere el ejemplo de que muchos padres opinan que “para qué van a llevar a su hijo al fisioterapeuta si no va a andar nunca”, es decir, no ven una necesidad de rehabilitación ni de prevención de otras complicaciones o simplemente un aumento de la calidad de vida de sus hijos. Tal vez sea verdad que su hijo no va a poder andar pero se puede conseguir que se pasen de la silla a la cama, una mejora de su fuerza en los brazos, una buena higiene postural, etc.

Para concluir, es cierto que son muchos los problemas médicos referentes a la Espina Bífida e Hidrocefalia, pero la calidad de vida no es simplemente un criterio médico.

“No podemos proteger a nuestros hijos de la vida, por tanto es esencial que los preparemos para ella”¹.

4.5. Principales diagnósticos de enfermería, objetivos e intervenciones

Habiendo revisado diversos planes de cuidados, en este apartado se pretende hacer un esquema de los principales problemas que pueden darse desde el punto de vista de la enfermería.

Se describen a continuación los principales problemas de independencia, autonomía y colaboración de los niños y sus padres. Los problemas de independencia de los niños estarán más relacionados con su patología de una manera crónica, es decir, a largo plazo en el día a día. Variarán según el grado de desarrollo y dependencia que tengan los niños, además de las características de la lesión. Ciertos problemas de colaboración y autonomía podrán hacer referencia a la enfermedad de una manera más aguda, cuando los niños están hospitalizados o tienen complicaciones.

Para este apartado se ha utilizado la última taxonomía NANDA (North American Nursing Diagnosis Association, 2013 para describir los diagnósticos enfermeros, criterios de resultados (NOC: Nursing Outcomes Classification, 2014 e intervenciones enfermeras (NIC: Nursing Intervention Classification, 2014) ³⁴.

En primer lugar se llevaría a cabo una valoración integral siguiendo las catorce Necesidades de Virginia Henderson o los once Patrones funcionales de salud de Marjory Gordon. En este caso se va a utilizar la nomenclatura de Gordon: los patrones y elementos fundamentales a tener en cuenta en cada uno de ellos son:

- Patrón 1: Percepción/manejo de la salud: normalmente estos niños no llevan a cabo una gestión eficaz de su propia salud, al no tener conciencia suficiente sobre su enfermedad. Muchos de ellos no mantienen conductas terapéuticas para el tratamiento de su lesión ni adoptan conductas de fomento de la salud. Se valorará la existencia o no de alergia al látex.
- Patrón 2: Nutricional/metabólico: suele verse alterado por la tendencia al sobrepeso/obesidad que sufren los chicos con EB. También sufren úlceras por presión (UPP) debido a su limitación de movilidad.
- Patrón 3: Eliminación: dependiendo del nivel de la lesión este patrón estará más o menos afectado. Normalmente tienen problemas de retención/incontinencia urinaria y estreñimiento/incontinencia fecal, siendo muy frecuente el sondaje vesical intermitente y el uso de pañales.

- Patrón 4: Actividad/ejercicio: este patrón se ve afectado al tener limitada la movilidad por la enfermedad, muchos utilizan silla de ruedas para desplazarse. Normalmente surgen conductas sedentarias. Se afecta también la capacidad de autocuidado.
- Patrón 5: Sueño/descanso: puede verse alterado por los distintos grados de depresión y ansiedad que sufren algunos niños y por la postura que se ven obligados a tomar por sus características físicas.
- Patrón 6: Cognitivo/perceptual: no suelen tener alteraciones cognitivas.
- Patrón 7: Autopercepción/autoconcepto: normalmente tienen la autoestima baja y se sienten diferentes al resto de personas.
- Patrón 8: Rol/relaciones: se ve alterado por la tendencia al aislamiento social además de las relaciones familiares de dependencia. Se valorará al cuidador principal.
- Patrón 9: Sexualidad/reproducción: no siempre se altera este patrón. Puede verse afectado por la falta de sensibilidad urogenital o en el caso de los varones por disfunción eréctil y/o eyaculatoria.
- Patrón 10: Afrontamiento/tolerancia del estrés: por la educación recibida la gran mayoría de estos chicos tienen un afrontamiento ineficaz hacia su enfermedad y los problemas que les surgen en su vida diaria. Muchos de ellos sufren depresión y ansiedad, sobre todo al llegar a la adolescencia.
- Patrón 11: Valores/creencias: estará alterado ya que la actitud con respecto a la enfermedad que tomarán vendrá determinada por las creencias que cada niño tenga, es decir, por los valores que sus padres les han enseñado.

Posteriormente, en las sesiones de seguimiento, se haría una valoración focalizada dependiendo de los problemas detectados previamente en la valoración integral y haciendo hincapié en aquellos problemas más frecuentemente alterados en este tipo de pacientes.

En el caso de los padres, se llevaría a cabo una valoración focalizada directamente, siendo estos los patrones funcionales de Gordon que suelen alterarse:

- Patrón 1: percepción/manejo de la salud: los padres tampoco llevan a cabo una gestión eficaz de su propia salud, descuidándola. No adoptan conductas de fomento de la salud.

- Patrón 4: actividad/ejercicio: se altera al tener un déficit de actividades recreativas.
- Patrón 8: rol/relaciones: los padres suelen descuidar sus relaciones sociales, llegando incluso a suprimirlas. Igualmente este patrón se ve alterado por el cansancio del rol del cuidador que normalmente se da entre los padres.
- Patrón 10: afrontamiento/tolerancia al estrés: normalmente llevan un nivel de sobrecarga importante al estar mucho tiempo prestándoles cuidados a sus hijos. A su vez suele darse un afrontamiento familiar ineficaz, alcanzando niveles elevados de estrés y ansiedad.
- Patrón 11: Valores/creencias: al igual que en el caso de los niños, la actitud con respecto a la enfermedad que tomen los padres va a venir determinada por los valores y creencias de los que dispongan.

Los principales problemas de autonomía detectados en los chicos serían los relacionados con el baño/higiene, eliminación, vestido, movilidad y seguridad, teniendo en cuenta siempre la etapa del desarrollo del niño.

En cuanto a los problemas de colaboración, podemos encontrar los relacionados con el control y seguimiento de su patología así como los problemas potenciales derivados de:

- Incontinencia/retención urinaria (sondaje vesical intermitente)
- Hidrocefalia (derivación ventriculoperitoneal)
- Incontinencia/retención fecal
- Deterioro de la movilidad
- Obesidad
- Depresión, ansiedad, somatizaciones

A continuación se muestran los principales problemas de independencia de los niños afectos de Espina bífida, así como los principales objetivos (NOC) e intervenciones (NIC):

Diagnósticos NANDA	Objetivos NOC	Intervenciones NIC
00097 Déficit de actividades recreativas	1604 Participación en actividades de ocio	5360 Terapia de entretenimiento
00168 Estilo de vida sedentario	1602 Conducta de fomento de la salud	200 Fomento del ejercicio
00162 Disposición para mejorar la gestión de la propia salud	1602 Conducta de fomento de la salud	5510 Educación para la salud
	1701 Creencias sobre la salud: capacidad percibida para actuar	4480 Facilitar la autorresponsabilidad
00163 Disposición para mejorar la nutrición	1621 Conducta de adhesión: dieta saludable	5246 Asesoramiento nutricional
00014 Incontinencia fecal	0914 Estado neurológico: función sensitiva/motora medular	410 Cuidados de la incontinencia intestinal
00015 Riesgo de estreñimiento	0204 Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas	450 Manejo del estreñimiento/impactación fecal
00023 Retención urinaria	0914 Estado neurológico: función sensitiva/motora medular	582 Sondaje vesical: intermitente
		620 Cuidados de la retención urinaria
00018 Incontinencia urinaria refleja	0914 Estado neurológico: función sensitiva/motora medular	610 Cuidados de la incontinencia urinaria
		570 Entrenamiento de la vejiga urinaria
00040 Riesgo de síndrome de desuso	0204 Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas	224 Terapia de ejercicios: movilidad articular
	0914 Estado neurológico: función sensitiva/motora medular	226 Terapia de ejercicios: control muscular
		200 Fomento del ejercicio
00085 Deterioro de la movilidad física	0201 Ambular: silla de ruedas	201 Fomento del ejercicio: entrenamiento de fuerza
	1308 Adaptación a la discapacidad física	5612 Enseñanza: ejercicio prescrito
	0204 Consecuencias de la movilidad: fisiológicas	200 Fomento del ejercicio
00090 Deterioro de la habilidad para la traslación	0210 Realización de transferencia	1806 Ayuda con el autocuidado: transferencia
00108 Déficit de autocuidado: baño	0301 Autocuidados: baño	1801 Ayuda con el autocuidado: baño/higiene
	0305 Autocuidados: higiene	

000109 Déficit de autocuidado: vestido	0302 Autocuidados: vestir	1802 Ayuda con el autocuidado: vestirse/arreglo personal
00110 Déficit de autocuidado: uso del inodoro	0310 Autocuidados: uso del inodoro	1804 Ayuda con el autocuidado: micción/defecación
0182 Disposición para mejorar el autocuidado	1613 Autogestión de los cuidados	4480 Facilitar la autorresponsabilidad
	2002 Bienestar personal	
00167 Disposición para mejorar el autoconcepto	1215 Conciencia de uno mismo	5390 Potenciación de la autoconciencia
	1200 Imagen corporal	5395 Mejora de la autoconfianza
00224 Riesgo de baja autoestima crónica	1300 Aceptación: estado de salud	5400 Potenciación de la autoestima
00052 Deterioro de la interacción social	1503 Implicación social	5100 Potenciación de la socialización
	1502 Habilidades de interacción social	
00004 Riesgo de infección	1847 Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica	1876 Cuidados del catéter urinario
	1902 Control del riesgo	6610 Identificación de riesgos
00042 Riesgo de respuesta alérgica al látex	1908 Detección del riesgo	6570 Precauciones en la alergia al látex
00047 Riesgo de deterioro de la integridad cutánea	0204 Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas	3500 Manejo de presiones
		3590 Vigilancia de la piel
	1101 Integridad tisular: piel y membranas mucosas	3540 Prevención de UPP

Seguidamente se disponen de manera esquemática los principales problemas de independencia de los padres, objetivos e intervenciones:

Diagnósticos NANDA	Objetivos NOC	Intervenciones NIC
00078 Gestión ineficaz de la propia salud	2508 Bienestar del cuidador principal	6610 Identificación de riesgos
	1862 Conocimiento: manejo del estrés	5240 Asesoramiento
00080 Gestión ineficaz del régimen terapéutico familiar	2202 Preparación del cuidador familiar domiciliario	7110 Fomentar la implicación familiar
	2601 Clima social de la familia	7200 Fomentar la normalización familiar
00097 Déficit de actividades recreativas	1604 Participación en actividades de ocio	5100 Potenciación de la socialización
	1503 Implicación social	7130 Mantenimiento de procesos familiares
00126 Conocimientos deficientes	1847 Conocimiento: manejo de la enfermedad crónica	5566 Educación parental: crianza familiar de los niños
	1855 Conocimiento: estilo de vida saludable	5602 Enseñanza: proceso de enfermedad
00052 Deterioro de la interacción social	2601 Clima social de la familia	5100 Potenciación de la socialización
00055 Desempeño ineficaz del rol	2211 Desempeño del rol de padres	5370 Potenciación de roles
	2206 Rendimiento del cuidador principal: cuidados indirectos	7040 Apoyo al cuidador principal
00060 Interrupción de los procesos familiares	2602 Funcionamiento de la familia	7100 Estimulación de la integridad familiar
00062 Riesgo de cansancio del rol de cuidador 00061 Cansancio del rol de cuidador	2205 Rendimiento del cuidador principal: cuidados directos	5440 Aumentar los sistemas de apoyo
	2203 Alteración del estilo de vida del cuidador principal	7260 Cuidados por relevo
	2208 Factores estresantes del cuidador familiar	8300 Fomentar el rol parental
00074 Afrontamiento familiar comprometido	2604 Normalización de la familia	7110 Fomentar la implicación familiar
	2600 Afrontamiento de los problemas de la familia	7140 Apoyo a la familia
00069 Afrontamiento ineficaz	1302 Afrontamiento de problemas	5230 Mejorar el afrontamiento
	1308 Adaptación a la discapacidad física	5240 Asesoramiento
00177 Estrés por sobrecarga	1212 Nivel de estrés	5440 Aumentar los sistemas de apoyo
	2506 Salud emocional del cuidador principal	5270 Apoyo emocional

4.6. Proyecto de Educación para la Salud (EpS) para padres con hijos afectos de Espina Bífida (EB)

1. Priorización

Se ha decidido trabajar de manera prioritaria en este proyecto de educación para la salud sobre una visión integral de la familia, teniendo en cuenta los problemas físicos del niño pero también los psicológicos y psicosociales y a su vez los de los padres.

Debemos tener en cuenta que para conseguir una mejora de la calidad de vida de estos niños y sus padres, hay que mejorar el abordaje en el ámbito familiar. Es esto lo que se prioriza, una visión de los padres y el niño como conjunto, ya que si se abordaran por separado tendríamos tan solo una visión parcial.

Especialmente hay que recalcar la importancia de los padres, ya que son los máximos responsables de lo que sucede en el ámbito familiar. No son solo “recursos” para el cuidado, sino también son sujetos y actores de la situación.

2. Población diana y estrategia

La población diana del proyecto de educación para la salud se divide en población primaria y secundaria, sobre todo cuando los niños son pequeños y han de ser los padres quienes aprendan sobre los cuidados de la enfermedad.

La población primaria la formarán los niños puesto que serán los beneficiados, mientras que la secundaria estará formada por los padres ya que a través de ellos se conseguirá mejorar la calidad de vida de la población primaria. En cuanto a los padres, también se puede entender que a la misma vez son población primaria ya que también se pretende mejorar su calidad de vida.

Este hecho se puede ver reflejado en el siguiente ejemplo: los padres en este caso serían los cuidadores principales de sus hijos, con lo cual se puede entender que son un recurso informal del sistema para ofrecer cuidados mientras que a la vez, no dejan de ser clientes del sistema formal como personas que son.

En un tercer lugar encontraríamos a los socios del programa (profesores, sanitarios...) que podían colaborar también con este proyecto.

Realmente los objetivos del proyecto son para la familia e hijos pero la intervención se va a llevar a cabo sobre los padres (puesto que está pensada para cuando los niños son pequeños) para posteriormente conseguir cumplir los objetivos primarios.

Cuando los niños crezcan, se podría llevar a cabo otro proyecto de educación para la salud para los padres, en el que se abarcara el mantenimiento de esos conocimientos y para los hijos, fomentando los mismos cuidados.

3. Investigación en la comunidad

A) Diagnóstico epidemiológico y social:

En este apartado se va a hablar de los problemas y complicaciones del niño con Espina bífida y su familia. Hay que aclarar que los problemas de los niños van a estar relacionados no solo con los aspectos físicos sino también y de una manera muy importante con la actitud y conducta de los adultos, sus padres.

Podríamos separar los problemas relacionados con la enfermedad por un lado y por otro, la mejora de la salud en general.

Actualmente hay una cierta tendencia a tratar únicamente los aspectos anatómo-fisiológicos de la enfermedad, dando de lado la calidad de vida de estos pacientes y sus familias, como si les fuera imposible adquirir un buen nivel de salud.

Las actitudes paternas positivas y activas sobre los problemas conllevarán una buena calidad de vida de los hijos y los padres, de manera individual y familiar, mientras que por el contrario las actitudes pasivas o de sobreprotección paternas con respecto a los problemas conllevarán una peor calidad de vida, con lo cual es esencial trabajar las actitudes de los padres.

En referencia a los niños, las consecuencias o efectos adversos de la EB podrían acarrear problemas físicos y psicológicos (como se ha visto en apartados anteriores), afectando negativamente al desarrollo óptimo del chico y a su posterior vida, lógicamente dentro de las posibilidades de cada niño con respecto a las características de su lesión, a pesar de que en la actualidad se han hecho muchos avances para aumentar la calidad de vida de estos niños.

En términos generales si los padres se implican en el cuidado de los hijos (en el sentido terapéutico y en general) con actividades tales como la atención temprana en un primer momento y la rehabilitación posteriormente, la enseñanza de cuidados básicos (higiene, cepillado de dientes, ciertas actividades domésticas como ayudar a poner la mesa, etc.), sus hijos tendrán un desarrollo con elevado grado de autonomía e independencia, de funcionalidad. Esta actitud participativa de los padres finalmente acarreará una mejor calidad de vida para estos niños y a su vez para ellos, ya que no tendrán la necesidad de suplir a sus hijos en cada cosa que hagan.

Básicamente la necesidad principal que deben adquirir estos chicos es la autonomía. Se debe conseguir a toda costa el mayor grado de autonomía e independencia posible. Si por el contrario los niños no son educados en valores como la responsabilidad y el esfuerzo, serán personas dependientes toda su vida.

Por otro lado, tenemos que hacer un especial hincapié en que los niños consigan un buen nivel de salud general, de manera que adquieran un bienestar físico y psíquico, previniendo en la medida de lo posible las complicaciones potenciales que puede acarrear la enfermedad.

Debemos estimular a los chicos para que sigan hábitos saludables como practicar ejercicio físico, comer de una manera sana y equilibrada, realizar actividades de ocio, mantener relaciones sociales, etc. En definitiva, acercarlos todo lo posible a una vida saludable, normalizándola e integrándola en el resto de la sociedad.

De igual forma debemos trabajar estos aspectos con los padres. Normalmente muchos de ellos están afectados por el cansancio del rol del cuidador (sobrecarga), teniendo distintos grados de afectación, tanto física como psicológica y emocionalmente.

Si ellos mismos educan a sus hijos en términos de autonomía y responsabilidad, esta sobrecarga se reducirá considerablemente, puesto que los padres, a largo plazo, tendrán tiempo para ellos (ya que a corto plazo puede suceder lo contrario, es decir, los padres tendrán menos tiempo libre porque deben educar a sus hijos en la autonomía y eso conlleva paciencia y tiempo para dejarlos actuar). Es esencial que el cuidador principal no esté sobrecargado para que pueda llevar a cabo una buena labor con el niño y la familia.

Los principales problemas que pueden tener los padres serán ansiedad, depresión, estrés y sobrecarga, además de llevar a cabo un cuidado ineficaz del niño con Espina bífida. También en ellos debemos hacer hincapié en la adquisición de unos hábitos de vida saludables, haciéndoles entender que si el cuidador no se cuida, no podrá cuidar a nadie. Deben darse tiempo para el descanso (ya sea con relevos en los cuidados o con programas de respiro formales), el ocio y las relaciones sociales.

La actitud de los padres es esencial en los problemas y el grado de salud de ellos mismos, de la familia y por supuesto del niño afecto de Espina bífida.

B) Diagnóstico comportamental:

Para hablar de los comportamientos que conllevarían un aumento o un descenso de la calidad de vida de estos chicos, debemos hacer referencia tanto a los hijos como a los padres, puesto que estos últimos influyen de manera muy activa en los comportamientos de los niños. El comportamiento de los padres finalmente determinará lo que los hijos aprendan.

En primer lugar, como se ha comentado previamente, la actitud de los padres con respecto a la enfermedad de sus hijos es crucial. Las diversas actitudes con las que pueden enfrentarse a ella ya se han nombrado en el apartado de EB y familia, pero básicamente son de aceptación o no y activas o pasivas.

Es esencial una aceptación de la enfermedad por parte de la familia, sino es imposible alcanzar objetivos y mejoras. Este es el comienzo o paso inicial para el posterior desarrollo de todo. Si los padres no adoptan una actitud de aceptación, comenzarán a errar con actitudes sobreprotectoras, sobreexigentes, pasivas, etc. y problemas de comportamiento. Para un correcto desarrollo del niño también es absolutamente imprescindible que los padres tengan predisposición de mejora.

Una vez que hemos conseguido la aceptación, debemos orientar a los padres acerca de cuales son las mejores actitudes y/o actuaciones para conseguir una adecuada evolución de su hijo/a. En mayor instancia deben tener un afrontamiento positivo en cuanto a la enfermedad y una actitud activa frente a la misma, que posteriormente transmitirán a sus hijos.

Básicamente los padres deben estar abiertos a las ayudas que desde el sistema formal o informal puedan prestarles. Las asociaciones son muy útiles ya que en ellas hay personas que pueden ayudar a los padres y asesorarlos sobre todo aquello que necesiten.

Desde el principio es esencial una estimulación temprana del bebé nacido con EB para que el niño ya disponga de un mayor abanico de posibilidades con respecto a su desarrollo. Con ella se conseguirá que el bebé adquiera más habilidades y destrezas de las que podría adquirir en su medio y con sus condiciones. Para ello lógicamente es necesario que los padres entiendan la importancia de la misma y estén a favor de continuarla en casa, sino es muy difícil que esta sea notoria.

La estimulación puede llevarse a cabo a través de varios métodos: el recurso formal que se ocupa de ello son los dispositivos de Atención Temprana mientras que el informal serían las asociaciones y los mismos padres en casa siguiendo las directrices de los profesionales.

Cuando el niño sea un poco más mayor esta estimulación se relevará con la rehabilitación. Es necesario que los padres vean la necesidad de la misma y se la trasladen a sus hijos, sino ni el chico/a verá la importancia de la misma ni conseguirá su máxima capacidad motora.

Una correcta actitud de los padres sería llevar a sus hijos a la misma, con una actitud de implicación para luego llevar a cabo las mismas actividades en casa y explicarle, a medida que el niño vaya creciendo, la necesidad de continuarla.

De igual forma, aquellos niños que por la localización de su lesión no tengan posibilidades de marcha autónoma, no deben dejar de ir a rehabilitación puesto que esta abarca muchos más aspectos: el bienestar físico, la máxima independencia motora, una buena circulación, un aumento de la fuerza, mantener una buena higiene postural, etc. En definitiva el máximo margen de movimientos posibles. Por supuesto esto es necesario que lo apoyen los padres y que hagan entender al niño la rehabilitación como una tarea más en su vida que deben cumplir a diario, tal como estudiar o alimentarse bien.

En el mismo ámbito es beneficioso, cuando los niños adquieran una edad considerable, que hagan una actividad física con regularidad. Para ello una buena opción podría ser el deporte en equipo como actividad extraescolar: el más indicado para ellos sería la

natación pero existen otros muchos, como el baloncesto por ejemplo. Esto les serviría lógicamente en el ámbito físico como elemento beneficioso (mejoraría la obesidad, la osteoporosis, mayor desarrollo de la fuerza...) pero también en el ámbito psicológico, puesto que como hemos nombrado anteriormente y ahora también desarrollaremos, les ayudaría en parte a solventar el problema de la socialización y ocio. Los padres han de entender esto y estar dispuestos a llevarlo a cabo.

De igual forma, deben implicarse en otros cuidados de sus hijos siguiendo siempre las indicaciones de los profesionales.

Por otro lado, también es necesaria una buena alimentación. Es importante porque al tener una movilidad reducida tienden al sobrepeso u obesidad, lo que hay que contrarrestar con una dieta sana y equilibrada. En este caso los padres son los responsables de que esto ocurra, puesto que son ellos los que controlan la alimentación del niño cuando este es pequeño y les enseñan hábitos. Si es necesario se les instruirá a los padres sobre una alimentación adecuada para sus hijos. Es importante que enseñen a sus hijos cómo comer y la importancia que tiene una buena alimentación para la salud.

En cuanto a los problemas de eliminación, tanto vesical como fecal, los padres pueden adoptar una actitud activa o pasiva, transmitiéndosela de igual modo a sus hijos.

Para la retención urinaria normalmente el tratamiento es el Sondaje Vesical Intermitente y para la incontinencia se usan los pañales.

Es importante enseñar a los niños a ser responsables con sus cuidados, siempre siguiendo las directrices de los profesionales. En los chicos con Espina Bífida es crucial el cuidado de los esfínteres, debiéndolo ellos controlar sin dificultades.

Como es normal, a edades tempranas esta necesidad la verán suplida por sus padres, pero al crecer, esta responsabilidad deberá ser trasladada a los niños.

Para ellos va a ser importante ser autónomos en este aspecto, puesto que no es algo agradable que sus padres estén pendientes de ellos en todo momento, sobre todo en la etapa escolar en la que ven que los demás compañeros no tienen problemas, viéndose ellos como "raros" y conllevando los consecuentes problemas psicosociales.

Una adecuada actuación por parte de los padres sería educar a sus hijos en todo lo respecta al cambio de sonda o pañal.

De igual manera un aspecto a tratar es el estreñimiento al que tienden. Para ello hay que enseñarles a mejorar la alimentación y el ejercicio como hemos nombrado anteriormente y crearles una rutina de evacuación, por ejemplo yendo al baño todos los días al levantarse o después de comer, aprovechando así el reflejo gastrocólico.

Todos estos aspectos de los cuidados deben los padres enseñárselos a los niños, para que poco a poco vayan haciéndose cargo de sus problemas y comiencen a controlarlos.

En cuanto a los problemas psicológicos y psicosociales que acarrea la Espina bífida, es fácil ver que estos niños se ven diferentes al resto, sobre todo al comienzo de la etapa escolar en la que empiezan a darse cuenta de que sus compañeros no son hospitalizados u operados con frecuencia, no usan pañales, no necesitan sondarse o andan con normalidad, entre otras cosas. Esto comienza a crearles a los niños problemas de inseguridades, autoestima y el consiguiente aislamiento social.

Uno de los problemas más significativos es la falta de autonomía, problema íntimamente relacionado con los padres y la familia. Frecuentemente en casa se adopta la postura de sobreprotección ya nombrada, supliéndoles todas las necesidades a estos niños y creándoles así un sentimiento de dependencia hacia sus padres. Esto también está ligado con el aislamiento social y el ocio, ya que los niños dependen tanto de sus padres que no pueden hacer nada sin ellos.

También tienen que lidiar estos niños con el consecuente estigma social y el rechazo por parte de compañeros, lo que refuerza las inseguridades y el aislamiento social.

Todo esto suele entenderse como un problema de baja autoestima que a veces conlleva depresión o ansiedad.

Todos estos problemas a veces pueden verse agravados según las consecuencias físicas u orgánicas de su enfermedad. Normalmente no suelen tener problemas cognitivos, salvo excepciones.

Con respecto a la actuación de los padres, es beneficioso que les ofrezcan a sus hijos oportunidades de desarrollo social, contacto con iguales, ocio, etc. para que se relacionen, tales como actividades extraescolares, salidas, deportes... en los que el niño aprenda también habilidades sociales. Es necesario incitar al pequeño a tener iniciativa y a hacer cosas nuevas.

Todos estos problemas aumentan en la adolescencia, encontrando ellos un rechazo mayor por parte de la sociedad. En esta etapa también comienzan a encontrarse problemas con respecto a su sexualidad, más allá de sus limitaciones físicas causados por problemas de inseguridad, miedo, autoestima, etc.

Las asociaciones son un buen recurso al que pueden optar tanto niños como padres para solventar y/o prevenir algunos de estos problemas.

La familia será esencial para el buen desarrollo del niño con respecto a estos problemas. Como se ha nombrado, adquiriendo estos una aceptación de la enfermedad y una actitud activa con respecto a la misma, la calidad de vida de los niños y las familias será adecuada mientras que si los padres adquieren una actitud pasiva o de sobreprotección, el niño se desarrollará con problemas.

Básicamente y de manera general, los padres deben enseñar a los niños a ser responsables con sus cuidados, a ser capaz de cuidar de sí mismos y a ser autónomos.

Lógicamente habrá niños con EB que no sean capaces de ser completamente autónomos. Es ahí cuando los padres entrarían a suplir necesidades pero sólo y exclusivamente aquellas que objetivamente no puedan llevar a cabo por sí mismos los niños.

Desde esta posición es fácil caer en la ya nombrada postura de sobreprotección paterna, en la cual los padres suplen todas las necesidades de sus hijos sin estos necesitarlo y sin fomentar por tanto el desarrollo de sus capacidades.

Si el niño puede vestirse solo, hay que dejar que lo haga. Si por ejemplo el niño no consigue ponerse los calcetines, entonces habrá que suplirlo. Si el niño puede peinarse solo, debemos permitirselo. Si es capaz de poner o quitar la mesa, hacer su cama, ordenar su habitación o cualquier otra cosa cotidiana, es necesario que lo haga para que no entre en una actitud de “acomodación” frente a las actividades de la vida diaria porque entonces nunca conseguirá ser autónomo. Los niños con EB deben ser tratados como cualquier otro niño, ya que tienen muchas capacidades que deben ser fomentadas. Esto es esencial que lo entiendan los padres, ya que a veces les resultará duro ver como su hijo quiere hacer algo y no puede o le cuesta pero deben dejar que el niño se esfuerce por conseguir aquello que quiere, ya que aunque piensen que no lo están ayudando en el

momento, ese esfuerzo que el niño está aprendiendo, en el futuro le servirá de gran ayuda.

Esto también puede extrapolarse a los estudios y al trabajo. Si los padres fomentan la dependencia y el no esfuerzo, los niños como bien se ha dicho antes se “acomodan” a no hacer nada ni a esforzarse y dejarán de estudiar pronto, consiguiendo así que no se labren un futuro.

Esto también puede conllevar ciertas actitudes de exigencia hacia sus padres. Por ejemplo, si ven que sus padres le suplen todo aquello que piden, se convertirán en vagos que siempre irán exigiendo más y más cosas hasta prácticamente tratar a sus padres como esclavos.

Se mire por donde se mire, esta actitud de sobreprotección por parte de los padres solo conlleva consecuencias negativas tanto a corto como a largo plazo.

Los padres también han de incidir en la importancia de expresar sentimientos o preocupaciones, dar apoyo, hacer refuerzos positivos, dar responsabilidades en casa, etc.

De manera esquemática, la correcta actitud paternal sería aquella que llevase a cabo tres funciones elementales:

- Prestar cuidados directos a sus hijos
- Educar a sus hijos
- Autocuidarse

Un aspecto destacable que a veces los padres pasan por alto cuando tienen hijos con Espina bífida es la educación. Se centran tanto en intentar solventarles los problemas que acarrea la enfermedad y/o la discapacidad, que se olvidan de que también son niños y necesitan una educación para poder desarrollarse como personas. Deben transmitirles valores como el esfuerzo, la superación, el afrontamiento efectivo, etc. que en última instancia será lo que haga de ellos personas de provecho.

En cuanto al autocuidado por parte de los padres, es cierto que a veces también se les pasa por alto. Esto normalmente ocurre cuando alcanzan altos niveles de sobrecarga, descuidando las horas de sueño, las relaciones sociales, la buena alimentación, el ocio, incluso a su pareja, llegando en muchas ocasiones a un desequilibrio en el matrimonio.

Es importante que entiendan que si no llevan a cabo determinadas acciones adecuadas sobre su salud (buenos hábitos alimenticios, sueño reparador, ocio, relaciones sociales, etc.), los cuidados que les presten a sus hijos probablemente se deteriorarán.

En referencia a la importancia del padre, a veces por las diferencias culturales de género, elude responsabilidades en cuanto a la educación de su hijo/a. Es decir, adoptan un papel pasivo.

C) Diagnóstico educacional: método PRECEDE.

Para ello utilizaremos el método PRECEDE, que está formado por los factores predisponentes, facilitadores y reforzadores.

En primer lugar haremos referencia a los niños con Espina bífida:

- Factores predisponentes: Son factores previos a la conducta. Los conocimientos, valores y creencias que tienen los niños con EB. En este apartado es esencial la educación que reciben por parte de sus padres. Muchos de estos niños uno de los grandes problemas que tienen es la dependencia hacia sus padres. Si bien están educados desde pequeños desde una actitud paternal de sobreprotección, cuando sean un poco más mayores verán como normal que sus padres (o en su defecto otras personas) les suplan en todo aquello que necesiten. Ellos entienden que eso es lo habitual, lo “normal”, con lo cual no se esfuerzan en conseguir aquello que quieren. Pueden estar acostumbrados a que los sondajes o los cambios de pañal los hagan otras personas, normalmente sus padres, por lo que ellos nunca se hacen cargo de estas situaciones. Igualmente ocurre con el movimiento autónomo, apenas lo hacen, ya que suelen ser empujados por sus padres a la hora de mover la silla de ruedas. También les pasa con el vestido o con cualquier otra cosa: no suelen esforzarse, ven normal que otra persona lo haga.
- Factores facilitadores: internos y externos. Los internos son las habilidades y destrezas que tienen los chicos con EB. En este caso sería si conocen la técnica de sondaje intermitente o del cambio de pañal, si tienen la capacidad y saben cómo moverse con la silla de ruedas, si conocen hábitos saludables de alimentación, si son capaces de afrontar situaciones adversas o desagradables para ellos, si saben esforzarse para conseguir algo, si son capaces de establecer relaciones sociales, de tener ocio, etc. Los externos serían la no existencia de barreras arquitectónicas para

que puedan moverse bien, la accesibilidad a pañales y sondas, el acceso a unos alimentos saludables, la oportunidad de relacionarse con otros niños, la correcta enseñanza de valores por parte de los progenitores, la adaptabilidad del hogar en cuanto a barreras para que consiga cumplir con sus responsabilidades domésticas, etc.

- Factores reforzadores: de igual modo podemos encontrarnos los internos y los externos. En cuanto a los internos, si el niño ve que pidiendo ayuda (lo que se traduce en que le suplan), él se encuentra más cómodo, se refuerza internamente (de manera negativa) el no esforzarse más. Si llaman la atención y se les hace caso, aprenden que para que les hagan caso deben llamar la atención. A veces ocurre que haciendo cosas por ellos mismos son más autónomos y por eso se sienten mejor, pero no se dan cuenta de esta asociación. Por eso hay que ayudarlos a que hagan esa asociación positiva: si hago algo de manera autónoma, me sentiré mejor. Hay que enseñarles a estar orgullosos por ser cada vez más autónomos. Los externos son aquellos del sistema sanitario, padres, amigos, conocidos... básicamente hablando de la suplencia: que los padres normalmente (o cualquier otra persona) les hagan todo a sus hijos parece que es positivo para ellos, parece que los están ayudando a hacer algo que no pueden hacer pero en última instancia no es así, ya que les están enseñando a no esforzarse por conseguir lo que quieren, haciéndolos con ello personas dependientes. Otros factores reforzadores externos son los refuerzos como tal: si el niño consigue hacer algo de manera autónoma, los padres o los profesionales sanitarios, profesores, amigos, etc. deberán felicitarlo/premiarlos por ello. Por otro lado, algunos padres u otras personas hacen comentarios sobre estos chicos en referencia a su discapacidad que les afectan negativamente: el ya conocido negativismo. Algunos ejemplos serían “no vas a poder hacerlo”, “no eres capaz de hacer nada solo”, etc. Usualmente este refuerzo viene de la mano de los compañeros de colegio aunque el que viene por parte de los padres también es importante. Consiste en que si los padres continuamente están haciendo comentarios tales como “yo te ayudo que tu no vas a poder”, “deja eso que no lo puedes hacer”, etc. finalmente el niño creará que no puede hacer determinadas cosas y ni siquiera lo intentará porque si sus padres no creen en sus posibilidades, los niños tampoco lo harán. Esto es lo que se conoce como Profecía Autocumplida o Efecto Pigmalión.

En cuanto al método PRECEDE en la familia podemos encontrar:

- Factores predisponentes: serán el conocimiento, los valores y las creencias que determinarán las actitudes de los padres hacia los hijos. Un aspecto importante es la influencia del padre en el cuidado del hijo: si tiene actitud activa o pasiva en su educación y enfermedad. Otro factor predisponente es si los padres creen que deben hacer a su hijo lo más independiente posible o si por el contrario, pretenden hacerlo dependiente toda su vida. Los valores que le transmitirán al niño sobre tratarlo “con pena” por su discapacidad, harán que el niño se vea incapaz de hacer cosas ya que su madre se lo está recalando todos los días, con lo cual ni siquiera intentan llevar a cabo las cosas por si mismos porque están convencidos de que no podrán. Los aspectos educativos son básicos. Otro aspecto que influye son las creencias que tengan los padres con respecto a sus propios autocuidados, ya que si opinan que no son esenciales, no los llevarán a cabo.
- Factores facilitadores: internos y externos. Los internos serán las habilidades y recursos de los padres como las habilidades sociales: si saben ser asertivos, si saben afrontar los problemas, etc. y las habilidades para los cuidados. Los externos serán las barreras de la casa, los recursos del sistema como por ejemplo si nunca les han enseñado técnicas de sondaje, habilidades sociales, etc. no podrán llevarlo a cabo y transmitírselo a sus hijos.
- Factores reforzadores: internos y externos. Los internos serían que los padres se sintieran felices cuando sus hijos consiguen cierta autonomía, no cuando estén bien cuidados en todos los aspectos al suplirles ellos en las actividades de la vida diaria. Deben comprender que enseñarles a esforzarse es un aspecto positivo para ellos. También se incluiría en este apartado el aspecto del autocuidado. Si los padres mantienen un nivel de autocuidados aceptable, se sentirán mejor y podrán llevar a cabo unos mejores cuidados. Los externos son los de la sociedad, por ejemplo que los vecinos opinen que “son unos malos padres por dejar ir solo a su hijo enfermo a comprar el pan”. En términos adecuados, esto debería transformarse en un “qué bien están educando a su hijo a ser autónomo”.

4. Objetivos

A) Generales:

Se pretende mejorar la calidad de vida tanto de los niños con Espina bífida como de sus padres, evitar complicaciones en niños (tales como infecciones, complicaciones asociadas a la enfermedad, inseguridades...) y en sus padres (cansancio del rol del cuidador, problemas matrimoniales/divorcio, disfuncionalidades familiares...) y al mismo tiempo conseguir el máximo nivel de desarrollo, autonomía e independencia posible en cada niño.

B) Intermedios:

- De los niños:
 1. Mantener relaciones sociales adecuadas
 2. Tener actividades de ocio
 3. Realizar cambios de sonda/pañal
 4. Adquirir la máxima autonomía posible en el movimiento
 5. Conseguir unos buenos hábitos de alimentación y ejercicio
 6. Desempeñar el máximo grado de autonomía e independencia posibles en las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria
- De los padres/familia:
 1. Educar a sus hijos fomentando la autonomía
 2. Suplir a sus hijos según su nivel de desarrollo y discapacidad
 3. Afrontar la enfermedad y situación de sus hijos de manera adecuada y efectiva
 4. Prestar cuidados adecuados
 5. Mantener autocuidados aceptables en ellos mismos (ocio, sueño, relaciones sociales, etc.)
 6. Mantener relaciones familiares adecuadas y adaptativas

C) Específicos: hay que recalcar que los objetivos específicos que se pretenden conseguir directamente son los de los padres, puesto que se actúa sobre ellos, aunque el fin último sea conseguir los objetivos de los niños.

- De los niños:
 - Cognitivos: conocer la importancia de las relaciones sociales y del ocio, saber sobre su problema de eliminación, entender sus posibilidades de

movimiento, tener conciencia sobre hábitos saludables y tener conocimiento de la importancia de ser autónomo/independiente.

- Psicomotores: adquirir habilidades para llevar a cabo actividades de ocio, desarrollar habilidades para el cambio de sonda/pañal y el manejo de la silla de ruedas o aparatos ortopédicos, establecer la capacidad de llevar una alimentación y ejercicio saludables y de llevar una vida normalizada.

- Afectivos: querer mantener relaciones sociales y actividades de ocio, tener intención de cambiarse la sonda/pañal y moverse de la manera más autónoma posible, estar a favor de mantener hábitos saludables y de ser autónomo/independiente.

- Objetivo de Desarrollo Personal (ODP): conseguir tener habilidades sociales y adquirir un buen nivel de autoestima y autoeficacia.

o De los padres/familia:

- Cognitivos: conocer los aspectos fundamentales de la enfermedad, entender la importancia de educar a sus hijos fomentando la autonomía, ser consciente de los cuidados que necesitan sus hijos, conocer la necesidad de mantener autocuidados, saber que es necesario establecer relaciones familiares adecuadas y ser conscientes de la importancia de la estimulación/rehabilitación.

- Psicomotores: tener la capacidad necesaria para educarlos fomentando la autonomía, adquirir habilidades para el afrontamiento, tener capacidades para cuidar a sus hijos según la discapacidad, autocuidarse y mantener relaciones familiares adecuadas.

- Afectivos: querer educarlos fomentando la autonomía, tener interés en afrontar la enfermedad y la situación, querer autocuidarse y mantener relaciones familiares adecuadas y estar a favor de prestarles adecuadamente los cuidados a sus hijos.

- Objetivo de desarrollo personal (ODP): conseguir una autoestima adecuada y adquirir habilidades sociales.

5. Plan de actuación

En el proyecto de educación para la salud se va a actuar de una manera directa sobre los padres, para conseguir sus objetivos. De esta manera se pretende, a través de los padres, conseguir los objetivos de los niños.

El plan de actuación se dividirá en dos fases: una primera que englobe una intervención básica y posteriormente otra que consistirá en una intervención avanzada. En la intervención básica se pretende actuar antes del parto, cuando ya se haya diagnosticado la Espina bífida. En ella se informará sobre los aspectos más generales de la EB, dando apoyo a los padres y preparando el afrontamiento para cuando llegue el momento del parto. Esta intervención se realizará de manera individual en dos sesiones. La intervención avanzada se realizará después del parto, a partir de los primeros meses de vida. Las sesiones se llevarán a cabo de una manera grupal mediante grupos pequeños (aproximadamente 12-16 personas) y homogéneos (padres de hijos con lesiones y rangos de edad similares) y en el caso de que fuera necesario se podría realizar alguna sesión individualmente. Se pretende mediante estas cuatro sesiones desarrollar los aspectos más específicos de la enfermedad. Al no ser las necesidades iguales en todos los casos y además ser estas temporales, los padres podrán asistir a aquellas sesiones que necesiten.

A) Contenido/Mensajes educativos:

- Aspectos generales de la enfermedad
- Cuidados generales sobre la eliminación
- Hábitos saludables: alimentación y ejercicio
- Relaciones sociales y ocio
- Habilidades sociales y autoestima
- Estimulación/rehabilitación
- Autonomía
- Cuidados directos de la enfermedad
- Autocuidados de los padres (rol del cuidador)
- Relaciones familiares
- Afrontamiento efectivo
- Manejo de la silla de ruedas/transferencias
- Sondaje Vesical Intermitente

- Cuidados/necesidades en la escolarización
- Cuidados/necesidades en la adolescencia

B) Metodología de la intervención y temporalización:

1. Intervención básica:

Primera sesión: se realizará después del diagnóstico, aproximadamente al mes de este. Se realizará de manera individual con los dos padres. El objetivo es acercarse un poco a la familia y que conozcan los aspectos generales de la enfermedad. El contenido a abordar serán los aspectos generales de la enfermedad. Para ello se llevará a cabo una toma de contacto con los padres, en la que se llevará a cabo la presentación y seguidamente el enfermero/a les hará una valoración haciendo hincapié en los siguientes patrones: percepción y manejo de la salud, cognitivo-perceptual, afrontamiento-tolerancia al estrés y valores y creencias, usando la técnica de diálogo/entrevista durante aproximadamente 10 minutos. En un principio se usarán preguntas estándares como nombre, edad, nivel educativo, situación laboral, etc. para ir obteniendo información que nos permita conocer más a estos padres. Debemos preguntar también durante los siguientes 15 minutos por la opinión que tienen sobre la enfermedad de su futuro hijo, su estado de ánimo actual, el apoyo que están recibiendo, etc. siempre mediante la escucha activa. Se podrá preguntar también a cerca de la idea general que ellos tienen sobre la Espina bífida, para conocer el grado de conocimientos que tienen (se parte de que otros profesionales sanitarios ya han informado a los padres sobre la enfermedad y de que ellos mismos han obtenido información a través de Internet, ya que previamente los padres han decidido seguir con el embarazo). Es importante que detectemos el grado de interés y participación que tienen los padres y sus características psicológicas y emocionales. De esta forma iremos obteniendo información que nos servirá para dirigir las sesiones posteriores. Seguidamente, durante 20 minutos, se les explicará mediante técnicas expositivas y con un lenguaje de fácil comprensión qué es la EB, proporcionándoles además algunos datos generales sobre la enfermedad (tipos, causas, parto, primeros cuidados...). Explicándoles la etiología del problema reducimos el grado de culpabilidad y de responsabilidad de los padres ante la enfermedad, lo que repercute, sin duda, en la reducción de la ansiedad y del estrés generado por la noticia. La información sea veraz pero no catastrofista, presentando el problema pero también las soluciones. Asimismo, hay que informar a la familia de las características de la

Espina Bífida, centrándonos en los aspectos psicológicos de su desarrollo y sobre todo en las necesidades y cuidados, no sólo a nivel de sus limitaciones sino también, y esto es importante, de sus potenciales y posibilidades. Durante los 5 minutos siguientes, podemos añadir además algunos métodos indirectos: un folleto sobre la enfermedad y algunas direcciones web de asociaciones sobre la EB para que las consulten tranquilamente en casa. En los últimos 10 minutos se procederá a la resolución de dudas y a la despedida, dando los detalles de la próxima sesión. La sesión se podrá realizar cualquier día de la semana según la disponibilidad de los padres y el enfermero, siendo la duración de la misma de aproximadamente una hora. Se realizará en una consulta de enfermería del centro de atención primaria: una habitación amplia y tranquila, preferiblemente con ventanas, para evitar sensación de agobio e incomodidad.

Segunda sesión: se realizará al mes de la sesión anterior, nuevamente de una manera individual con ambos progenitores. El objetivo principal es adquirir habilidades para el afrontamiento e intentar solventar las dudas que tengan los padres con respecto a la enfermedad de su futuro hijo. El contenido será el afrontamiento efectivo. Igualmente la sesión podrá ser llevada a cabo por un enfermero/a en alguna consulta del centro de atención primaria, preferiblemente la misma que en la sesión anterior para que los padres se sientan algo más cómodos al ser para ellos algo ya conocido. Se usará el diálogo en los primeros 10 minutos para intentar ver el estado de ánimo actual que tienen los padres y la actitud que están adquiriendo con respecto a la enfermedad. Es importante incidir en la aceptación de la enfermedad y del hijo. En los 15 minutos siguientes, se procederá a solventar las dudas que los padres transmitan y a darles apoyo emocional y ánimo y hacerles ver que no están solos. De igual manera se debe fomentar durante los próximos 10 minutos el apoyo familiar y explicarles que no es el fin del mundo, que será duro pero podrán ser felices con su hijo a pesar de la enfermedad, siempre y cuando adopten una actitud activa frente a la misma. También se les hablará de las asociaciones que haya en su medio, explicándoles su labor y en definitiva recomendándoselas, durante 10 minutos. En los siguientes 10 minutos, se les deberá hablar de la existencia de recursos sociales y económicos para la discapacidad, estableciendo contacto con el trabajador social del centro sanitario. Los últimos 5 minutos se dedicarán a la despedida y a recordarles que la próxima sesión será después del parto y de una manera grupal. Esta sesión durará aproximadamente una hora,

dependiendo de las cuestiones que tengan los padres y del apoyo que necesiten, extendiéndose como mucho a la hora y media.

2. Intervención avanzada:

Como se dijo antes, durará hasta los 13-14 meses del niño/a y tendrá carácter grupal.

Primera sesión: se podrá llevar a cabo entre el tercer y cuarto mes de vida del niño. La sesión se llevará a cabo por un enfermero/a en alguna sala amplia del centro de atención primaria que disponga de medios audiovisuales para la exposición, con buena iluminación y asientos suficientes. El contenido de la sesión será sobre la estimulación/rehabilitación y durará aproximadamente 60 minutos. El objetivo es hacer entender a los padres la importancia de la estimulación y rehabilitación de los niños.

Durante los primeros 5 minutos se llevará a cabo una presentación básica de todos los componentes del grupo (nombre, edad, hijo/a).

En los 15 minutos posteriores, un enfermero/a expondrá la importancia de la atención temprana y la estimulación, proporcionándoles a los padres guías, direcciones web e ideas para que puedan trabajar con los niños en casa, siempre a través del juego. Seguidamente, un fisioterapeuta les hablará durante 20 minutos de la importancia de la rehabilitación, mostrándoles a los padres de una manera gráfica algunos ejercicios y posturas que pueden llevar a cabo en casa con sus hijos. Les orientará sobre los rangos de edad para adquirir determinados hitos como hacia los 6 meses la posición sentada, hacia los 12 meses la verticalización (si es preciso, mediante órtesis) y hacia los 15-18 meses la marcha o la deambulación con órtesis⁷, recordándoles siempre que habitualmente los objetivos motores posibles se adquieren tardíamente⁴.

Los padres podrán practicar entre ellos los ejercicios en colchonetas durante 15 minutos.

Las dudas que puedan surgir se resolverán al acabar la exposición de cada parte.

Los últimos 5 minutos se dedicarán a la despedida, explicación de la siguiente sesión y a hacer unas preguntas sobre la sesión como se explica en la Evaluación Continua.

Segunda sesión: Se llevará a cabo entre el séptimo y octavo mes de vida del niño. La sesión se llevará a cabo por un enfermero/a en la misma sala del centro de atención primaria que la sesión anterior. Los contenidos que se van a abordar son los cuidados generales sobre la eliminación y hábitos saludables: alimentación y ejercicio.

Los objetivos serán crear conciencia en los padres sobre los cuidados que necesitan sus hijos y capacitarlos para ello. La sesión durará 60 minutos.

En los primeros 15 minutos, un enfermero/a les hablará acerca de los cuidados referentes a la eliminación: el uso de pañales y los cuidados necesarios, como una buena higiene y un mantenimiento adecuado de la piel, nombrando brevemente la importancia de la prevención de las UPP en los niños con EB (importancia de zonas sin sensibilidad, posición, higiene postural, manejo de presiones, higiene, etc.). En cuanto al aspecto fecal, aunque a estas edades aún es pronto para intervenir, se podría dar información durante otros 15 acerca de cómo evitar el estreñimiento (dieta rica en fibra, ejercicio físico, consumo abundante de líquidos, creación de un hábito, etc.). También se recalcará la importancia del control de la vejiga urinaria y del intestino cuando esto sea posible. Se les puede hablar a los padres sobre la posible necesidad del sondaje vesical intermitente más adelante, explicándoles que se hará una sesión específica sobre este aspecto cuando sea necesario.

En los siguientes 20 minutos, el enfermero/a abordará el tema del ejercicio físico y la alimentación. Se expondrán las ventajas de realizar deporte (mejora del estreñimiento, de la fuerza, del ánimo, etc.) y se recomendarán algunos deportes de equipo como pueden ser la natación y el baloncesto. La alimentación se tratará con la pirámide nutricional como base. Se darán consejos para seguir una dieta equilibrada de una manera que atraiga a los niños, como variando los alimentos.

Los últimos 10 minutos se reservarán para la resolución de dudas, despedida, recuerdo de la siguiente sesión y se les pedirá a los discentes que hagan un pequeño resumen de la sesión como se explica en la Evaluación continua.

Tercera sesión: se dará cuando los niños tengan diez-once meses. Los contenidos a tratar serán la autonomía/independencia de los niños y la autoestima. El objetivo será hacer entender a los padres la importancia de educar a sus hijos fomentando la autonomía y conseguir una autoestima adecuada. Se realizará en las mismas dependencias que las dos sesiones grupales anteriores por un enfermero/a durando unos 60 minutos. El primer aspecto que se tratará será la educación en la autonomía: durante 30 minutos y mediante técnicas interrogativas se les plantearán a los discentes una serie de casos para que los resuelvan a través de la reflexión, tratando aspectos como el no caer en posturas de sobreprotección y la importancia de la independencia y autonomía a lo largo de la vida. Se darán consejos para facilitar la educación en la autonomía como enseñar a los niños a comer solos, a hacer elecciones, iniciarlos en el manejo de los esfínteres si su lesión lo permite, hacerlos responsables de sus cuidados diarios como la

higiene, permitir que el niño viva experiencias, etc. Es necesario explicar las actuaciones que los padres deben llevar a cabo a lo largo del desarrollo evolutivo del niño para crear las condiciones más idóneas que favorezcan su desarrollo integral.

Durante los 20 minutos siguientes, se hará otro estudio de casos en referencia a aspectos como la necesidad de que los niños/as expresen sus sentimientos y el aumento de la autoestima mediante refuerzos cuando el niño/a consiga hacer las cosas bien. Las dudas se irán resolviendo durante los casos.

En los 10 minutos finales, se procederá a la despedida, recuerdo de la próxima sesión y realización de preguntas sobre la sesión como se explica en la Evaluación continua.

Cuarta sesión: se llevará a cabo cuando el niño tenga 13-14 meses aproximadamente. El contenido será autocuidados de los padres y las relaciones familiares. El objetivo será formar a los padres sobre la necesidad de mantener autocuidados y establecer relaciones familiares adecuadas. El enfermero realizará la sesión de una hora en las mismas instalaciones anteriores. Les hablará a los padres durante 15 minutos de la importancia de estar saludables para poder cuidar de sus hijos y en cuanto a la familia, se les explicará las ventajas del trato de igualdad que deben darle a su hijo afecto de EB con respecto a sus otros hijos, de la importancia de obligaciones, castigos, recompensas, normas y límites, etc. Durante los siguientes 5 minutos, se reforzará la importancia del padre como activo. También se les explicará en 15 minutos en qué consiste el cansancio del rol del cuidador y cómo evitarlo. Todo esto se pondrá en práctica mediante la resolución de casos prácticos en los siguientes 15 minutos.

Los últimos 10 minutos se reservarán para la despedida y explicación de la existencia de una continuidad del proceso mediante las sesiones de seguimiento (exponiendo las sesiones formativas especiales por si se diera el caso). Se les expondrá también la disponibilidad del sistema para cualquier duda o problema que se les presente en el proceso de enfermedad de su hijo/a. También se realizarán las preguntas/resumen sobre la sesión como se explica en la Evaluación continua.

6. Seguimiento

El enfermero/a va a realizar una sesión de seguimiento al año, hasta los 14 años del niño/a. Las sesiones de seguimiento se realizan a lo largo del tiempo tras la fase central del proceso educativo, estando orientadas a:

- Objetivo evaluativo: comprobar cómo va la persona a lo largo del tiempo

- Objetivo reforzador: intentar que los resultados perduren en el tiempo
- Objetivo formativo: formar a la persona y hacer hincapié en aspectos que se estén olvidando o bien en ampliar conocimientos en determinados momentos del desarrollo del niño

A las sesiones acudirán ambos progenitores. Se realizarán en una consulta de enfermería del centro de atención primaria con una duración máxima de 30 minutos. En primer lugar, se les explicará brevemente la importancia de las sesiones de seguimiento y acto seguido, durante 15 minutos, se comprobará mediante una entrevista cómo va el desarrollo de su hijo/a. Se harán preguntas acerca de la vida de los hijos, padres y familia. A su vez se valorará la conducta de los padres mediante la expresión, la comunicación no verbal, el estado anímico, etc.

En los 10 minutos siguientes, se recalcará la importancia de la autonomía/independencia del chico/a, no caer en posturas de sobreprotección, refuerzo de la autoestima, importancia de los autocuidados paternos y la buena relación de la familia, en todas las sesiones. Además de aquellos aspectos que hayamos podido comprobar en la entrevista que necesitan ser reforzados.

En los últimos 5 minutos se pasará a la resolución de dudas, despedida y recuerdo de la siguiente sesión.

Las sesiones anuales serán un total de trece y normalmente seguirán este esquema, a excepción de cuatro sesiones que se realizarán en momentos puntuales. Estas sesiones excepcionales se podrán realizar en colaboración con la asociación de EB de cada localidad/provincia.

1º sesión: se dará al año de haber terminado con el plan educativo, es decir, cuando el niño/a tenga dos años de edad. El contenido de la sesión será el explicado anteriormente.

2º sesión: Preescolarización. Esta sesión es una de las excepcionales. Se llevará a cabo al año siguiente de la anterior sesión, que será cuando los niños cumplan 3 años. Se realizará aproximadamente en el mes de Mayo, justo antes de que los niños empiecen la escuela. El contenido será cuidados/necesidades en la escolarización. Se realizará de manera grupal en las mismas dependencias que las sesiones grupales anteriores. Tendrá una duración aproximada de una hora. En ella se abordarán los tres objetivos pero cobrará especial importancia el formativo, al ser de una manera programada y no a

demanda como en las sesiones estándar. Al principio se hará alusión a los Equipos de Orientación Educativa (EOE) de la zona, quienes realizarán una evaluación del niño para determinar la modalidad de escolarización más adecuada junto con todas las adaptaciones y apoyos necesarios. Los siguientes contenidos a tratar serán el ocio, las relaciones sociales y las habilidades sociales. Principalmente se va a trabajar mediante el estudio de casos. Durante los primeros 20 minutos se trabajarán casos prácticos sobre las relaciones sociales y el ocio de los niños/as con EB. En los 15 minutos siguientes, se utilizará el método dialéctico mediante la charla entre discentes. Se pedirán opiniones y experiencias, además de sacar conclusiones en común sobre las acciones más adecuadas (actividades extraescolares, deportes de equipo, asociaciones...). Durante los 15 minutos posteriores, el enfermero/a en colaboración con el psicólogo, les dará a los padres una serie de consejos para mejorar las habilidades sociales de los niños. Se les recomendará de nuevo las asociaciones de EB de su localidad/provincia. En los últimos 10 minutos se pasará a resolver las dudas, despedirse, detallar la siguiente sesión de seguimiento y proceder al resumen/preguntas sobre la sesión como se explica en la Evaluación continua.

3º sesión: se dará al año de la anterior, cuando el niño tenga 4 años de edad. Esta sesión sigue el esquema explicado anteriormente.

4º sesión: se realizará cuando el chico/a tenga 5 años. Esta sesión también es de carácter excepcional. Será por tanto una sesión grupal de 60 minutos de duración con el enfermero. El contenido será el Sondaje Vesical Intermitente. Esta sesión va a realizarse de manera reiterada cada año, ya que todos los niños no van a necesitar el sondaje a la misma edad, con lo cual los padres podrán asistir en el momento en el que lo necesite su hijo/a.

Se les hablará a los padres mediante técnicas expositivas de los aspectos generales del sondaje (qué es, horarios, duración de la sonda, ventajas, inconvenientes, etc.) y de la técnica, insistiendo en la importancia de la asepsia para evitar infecciones. La técnica del sondaje vesical intermitente es la siguiente^{11,35}:

- Tener disponible el material que se va a utilizar (sonda vesical estéril, lubricante, antiséptico/jabón, bolsa colectora de orina).
- Estar en un lugar cómodo.
- Lavarse las manos.
- Desinfectar los genitales con el antiséptico/jabón

- Localizar la uretra en el caso de mujeres
- Colocar la bolsa colectora a la sonda
- Lubricar la punta de la sonda
- Introducir la sonda por el orificio uretral hasta que salga orina
- Retirar la sonda cuando se haya realizado la evacuación completa
- Tirar los residuos
- Lavarse las manos.

La exposición será de unos 20 minutos, mientras que posteriormente durante 10 minutos, de una manera gráfica (con un muñeco femenino y otro masculino) se llevará a cabo la demostración del sondaje tanto en niños como en niñas por parte del enfermero/a. Seguidamente los padres tendrán la oportunidad de practicar la técnica con el material disponible (muñecos) durante otros 20 minutos. Es importante que se haga hincapié en que los padres realizarán el sondaje mientras los niños son pequeños pero posteriormente deben llevar a cabo el autosondaje. En los últimos 10 minutos se podrán solventar las dudas que hayan surgido, despedirse y recordar los detalles de la sesión próxima. También se procederá al resumen/preguntas sobre la sesión como se explica en la Evaluación continua.

Si a los 5 años, el niño/a no necesita el sondaje, esta sesión se sustituirá por otra anual de carácter estándar.

5º sesión: se realizará a los 6 años de edad siguiendo el esquema anteriormente comentado.

6º sesión: se llevará a cabo a los 7 años de edad del niño/a. Esta sesión también tiene carácter excepcional. El contenido a abordar será el manejo de la silla de ruedas y las transferencias. Esta sesión también se realizará de manera reiterativa cada año ya que no todos los niños necesitan usar la silla de ruedas a la misma edad. Así, cuando tengan necesidad de usarla podrán acudir los padres a esta sesión.

De igual forma será una sesión grupal en el mismo espacio físico que las anteriores, con una duración de 45 minutos e impartida por el enfermero/a. Se les explicará a los padres los aspectos esenciales de la silla de ruedas y las transferencias, dando además consejos y usando videos ilustrativos. Esta exposición durará 20 minutos aproximadamente. Los siguientes 15 minutos serán para poner en práctica con muñecos y sillas de ruedas los aspectos esenciales explicados en la sesión. Los últimos 10 minutos se usarán para

solventar dudas, despedirse, recordar la próxima sesión y proceder al resumen/preguntas sobre la sesión como se explica en la Evaluación continua.

Si a los 7 años, el niño no necesita silla de ruedas, esta sesión se sustituirá por otra anual de carácter estándar.

7º sesión: se realizará cuando el chico/a tenga 8 años de edad siguiendo el esquema anteriormente comentado.

8º sesión: se realizará cuando el chico/a tenga 9 años de edad siguiendo el esquema anteriormente comentado.

9º sesión: Se realizará cuando el niño tenga 10 años. Se trata de una sesión excepcional de 45 minutos de tipo grupal en las instalaciones anteriormente nombradas. El contenido que abordará el enfermero/a será cuidados/necesidades en la adolescencia. Los primeros 15 minutos se dedicarán a tratar aspectos generales de la adolescencia y aspectos concretos de la EB en la adolescencia (como implicación en sus cuidados, participación en actividades sociales, etc.). Posteriormente, se realizará un estudio de casos durante 20 minutos en el que los padres resolverán situaciones frecuentes que suelen sucederles a adolescentes con EB. Los últimos 10 minutos se dedicarán a la resolución de dudas, despedida, recuerdo de la próxima sesión y resumen/preguntas sobre la sesión como se explica en la Evaluación continua.

10º sesión: se realizará cuando el chico/a tenga 11 años de edad siguiendo el esquema anteriormente comentado.

11º sesión: se realizará cuando el chico/a tenga 12 años de edad siguiendo el esquema anteriormente comentado.

12º sesión: se realizará cuando el chico/a tenga 13 años de edad siguiendo el esquema anteriormente comentado.

13º sesión: se realizará cuando el chico/a tenga 14 años de edad siguiendo el esquema anteriormente comentado. Al ser esta la última sesión de seguimiento, se les comentará a los padres la disponibilidad del sistema y de los profesionales para cualquier duda o problema que les surja en cualquier momento. Se les recomendará que sigan las mismas pautas que hasta ahora.

Los mecanismos de valoración y evaluación que se realizan en cada una de las sesiones se detallarán en el punto final del proyecto (evaluación).

7. Aspectos administrativos:

Para llevar a cabo las sesiones de manera adecuada, necesitaremos contar con los siguientes recursos:

Los recursos personales serán un enfermero/a, un fisioterapeuta, un psicólogo y un trabajador/a social.

Los recursos materiales estarían formados por un proyector, un ordenador con acceso a Internet, folletos informativos, videos, presentaciones virtuales, casos prácticos, una consulta, una sala amplia con 15 sillas y colchonetas, un muñeco que simule los genitales femeninos y masculinos, sondas vesicales, lubricantes y bolsas colectoras de orina.

8. Preparación del programa:

Preparar todo lo que se va a necesitar: poner todo a punto para poder ejecutarlo inmediatamente después. Se establecerá la coordinación con el centro de atención primaria y las asociaciones para las sesiones excepcionales, se prepararán todos los materiales necesarios para llevar a cabo el programa, se conseguirán los recursos necesarios para el mismo y se prepararán las citaciones.

9. Ejecución del programa

El programa será realizado conforme a todo lo descrito anteriormente. El plan de actuación como tal se llevará a cabo desde antes del nacimiento hasta que el niño tenga 14 años con un total de dos sesiones antes del parto y cuatro en el primer año de vida. Posteriormente, las sesiones de seguimiento serán anuales a partir de ese momento y hasta que el chico/a cumpla 14 años, conformando un total de 13 sesiones.

Los niños/as que van a nacer este año comenzarán con el plan desde el principio, mientras que los que ya hayan nacido, según la edad que tengan, podrán incorporarse a las sesiones que les correspondan por su edad.

10. Evaluación

Se realizará de dos maneras distintas:

A) Evaluación continua: se desarrolla durante todo el proceso educativo, por si hubiera que modificar algo durante el mismo. Se trata de conseguir información sobre las personas que han participado, por ejemplo en las sesiones del plan de actuación comprobar que les están sirviendo de ayuda, ya que si no es así, será necesario modificar las sesiones sucesivas. Esto se puede comprobar, como se ha comentado anteriormente, mediante los resúmenes y preguntas sobre las sesiones que se le hacen a los discentes al finalizar las sesiones grupales tanto de la intervención avanzada como del seguimiento.

B) Evaluación sumativa o global: se lleva a cabo al finalizar el proceso educativo pero la información puede recogerse a lo largo de todo el proceso. Se valorará si la educación ha sido efectiva o no para modificar aquello que se considere en procesos educativos futuros. Se valorarán los siguientes aspectos:

- Calidad técnica: planteamientos teóricos del programa (diseño...). Con toda la información obtenida durante el proceso educativo y tras el mismo, se valorará la calidad de todo el proyecto y así más adelante se podrán plantear modificaciones.
- Estructura/recursos: se evaluará si han sido o no adecuados y si eran los que inicialmente se habían planteado. Esto se realizará mediante incidencias anotadas continuamente; es decir, al finalizar cada sesión el personal encargado de la misma hará una síntesis de las incidencias que ha encontrado a la hora de llevar a cabo la sesión y los puntos mejorables con respecto a los recursos utilizados, las cuales serán revisadas al final del proyecto además de en cada sesión para poder incorporar cambios durante la realización del proceso educativo.
- Proceso/desarrollo: se evaluará si ha sido o no adecuado y si era lo que inicialmente se habían planteado. Al igual que en el apartado anterior, se evaluará a través de la información obtenida y a través de los informes obtenidos de los docentes tras cada sesión.
- Resultados: comprobamos si se han conseguido los objetivos planteados mediante el modelo de Kirkpatrick:

- Primer nivel: Satisfacción. Se valorará la satisfacción de los discentes con el proceso educativo. Podrá realizarse de manera verbal al acabar cada sesión excepcional de seguimiento y después de la intervención avanzada, preguntando a los docentes y observando sus reacciones, gestos..., también mediante cuestionarios de satisfacción (que incluirían el trato recibido por parte del profesional, la utilidad de los contenidos abordados, la valoración general de la atención recibida, la agilidad de respuesta y el trato personalizado, la preparación y la profesionalidad y preguntas del tipo “¿Qué cambiarías de la sesión?”).
- Segundo nivel: Aprendizaje. Se evalúa si los discentes han aprendido lo que se pretendía con los objetivos específicos. Puede llevarse a cabo durante las sesiones o al final del proyecto. Los objetivos cognitivos se valorarán mediante pruebas de tipo memorístico como cuestionarios y preguntas orales del tipo “¿Te ha resultado útil el contenido de la sesión?, ¿podrías resumirme los puntos principales de la sesión?”. Los objetivos psicomotores se habrán podido comprobar en cada sesión mediante la observación de técnicas demostrativas ante el docente (por ejemplo el sondaje) y los afectivos constatando cambios de actitud ya sea por observación o por escalas tipo Likert.
- Tercer nivel: Transferencia. Se comprobará al final del proceso si los discentes mantienen conductas saludables evaluando los objetivos intermedios. Se llevaría a cabo mediante entrevistas, cuestionarios, observación... en las sesiones de seguimiento. Se comprobará si se prestan cuidados adecuados a los hijos, si se prestan autocuidados adecuados a si mismos y si están educando a sus hijos en la autonomía.
- Cuarto nivel: Impacto. Valorar tras pasado un tiempo si se han cumplido los objetivos generales, es decir, si se ha conseguido mejorar la salud. Se podrá realizar mediante indicadores (tasas), registros, documentos, etc. También se comprobará en las sesiones de seguimiento si se ha conseguido la autonomía de los niños/as, unos buenos autocuidados en los padres y unos buenos cuidados a los hijos.

4.7. Propuestas de mejora:

Con respecto a la Espina bífida, es cierto que en las últimas décadas se ha avanzado mucho, pero también debemos reconocer que aún quedan muchos aspectos por tratar y mejorar. En este apartado se va a intentar plasmar algunas propuestas de mejora sobre el sistema sanitario, social, etc. con el fin de mejorar la calidad de vida de estas personas.

En líneas generales, no surgen necesidades ni demandas innovadoras; se trata más bien de coordinar y optimizar los recursos existentes.

1. Existencia de unidades específicas de Espina bífida en los hospitales.

Este es el principal aspecto reivindicativo de los familiares y sobre todo de los padres, que creen que es necesario un equipo de profesionales que aborde la enfermedad en su conjunto de una manera interdisciplinar.

En algunos hospitales españoles como el Hospital Virgen del Rocío (Sevilla), Valle d'Hebrón y el Infantil San Juan de Dios (ambos de Barcelona), entre otros, ya existen esas unidades²⁰. Desde la AGEBH explicaban la existencia teórica de esta unidad de EBH en el hospital gaditano Puerta del Mar. Es decir, la unidad existe pero no se lleva a la práctica, no funciona como tal. Esto sucede, según la asociación, por una falta de coordinación entre la administración y los profesionales, “ya que todos los profesionales sanitarios no tienen pleno conocimiento de la enfermedad y su abordaje”.

La existencia de estas unidades sería muy útil ya que desde ellas el niño con Espina Bífida podría ser tratado integralmente, colaborando desde el rehabilitador hasta el cirujano pediátrico, pasando por el psicólogo y el trabajador social entre otros muchos profesionales.

2. Mejorar la relación entre enfermos, familiares y personal sanitario.

El trato humano es un aspecto fundamental. En la entrevista hablaban de un trato poco cercano y empático por parte de los profesionales sanitarios; “habría que trabajar las habilidades sociales del personal porque a veces bajan la autoestima con sus palabras”.

3. Mayor atención a las personas con Espina Bífida y sus familiares en Atención Primaria.

En referencia a la salud, la asociación gaditana también desearía un mayor abordaje de la Espina bífida en Atención Primaria, ya que según ellos “los pediatras tienen poca información de la misma porque todo es a través del hospital”.

4. Mejora de la accesibilidad.

Actualmente en nuestro medio las personas con discapacidad motora se ven limitadas por las barreras arquitectónicas existentes. Ciertamente se han llevado a cabo algunas adaptaciones como rampas, plazas de aparcamiento para minusválidos, etc. pero por desgracia siguen existiendo demasiadas barreras para ellos.

En primer lugar en el transporte: la mayoría de autobuses carecen de rampas de acceso para discapacitados además de falta de espacio dentro del mismo para la silla de ruedas. En segundo lugar la falta de adaptación de los aseos, restaurantes, aceras... Para conseguir que una persona en silla de ruedas pueda moverse sin dificultades por la ciudad sería necesaria la adaptación de la misma mediante ascensores, rampas, aseos adaptados generalizados, etc. Desde la asociación gaditana hacían referencia a la falta de aseos adaptados incluso en algunos centros escolares. Comentaban también que las barreras arquitectónicas a las que se enfrentan día a día son importantes y les influyen negativamente a aquellos que tienen algo de iniciativa para salir y relacionarse, puesto que la mayoría de baños, cines, hoteles... no son aptos para ellos, lo cual les afecta a su autoestima y funcionalidad. De igual forma también es necesaria una adaptación de las viviendas para que las personas afectadas no sientan que ni tan siquiera pueden moverse por sus casas.

5. Mejora de la inserción social y laboral de los enfermos de EB.

Para que tuvieran más posibilidades de encontrar un empleo, etc.

6. Formación de tutores del ámbito escolar para mejorar la educación de los niños/as con EB.

Para que supieran como abordar la educación del niño en el ámbito escolar.

7. Aumento de los programas de apoyo familiar provenientes del ámbito formal.

Ya que actualmente este recurso prácticamente no existe y es necesario.

En cuanto a las propuestas de mejora sobre la asociación gaditana, podríamos tener en cuenta las siguientes:

8. Mayor participación familiar en las actividades de la asociación

En la mayoría de los casos la participación de las familias en la vida asociativa es limitada, concentrándose mayoritariamente en acudir a las actividades programadas. Estaría bien que ayudaran a otros padres ofreciéndoles información y experiencias. También podrían hacer un mayor hincapié en la sensibilización de la población y en la realización de actividades.

9. Aumento de las subvenciones

La asociación señala la necesidad de mayores subvenciones por parte de la administración para poder realizar un mayor número de actividades. Les gustaría “no depender tanto de pequeñas subvenciones del ayuntamiento”, “que subvencionen proyectos reales que puedan llevarse a cabo y verdaderamente sirvan de ayuda” y “que haya más continuidad en el tiempo en cuanto a los profesionales que van a la asociación, ya que a los padres y a los niños les cuesta abrirse continuamente a gente nueva”, aspecto perfectamente entendible.

5. Conclusiones

La Espina bífida es una enfermedad grave que conlleva consecuencias importantes, y que requiere por ello la coordinación de un equipo interdisciplinar y de la familia.

En este trabajo se ha conseguido actualizar la información existente sobre la patología. En referencia a eso, en la revisión bibliográfica, se ha comprobado la amplia existencia de información acerca de los aspectos biológicos de la enfermedad y la poca cantidad de documentos sobre los cuidados y el abordaje familiar de la Espina bífida, aspecto que justifica la realización de este trabajo.

El niño/a con EB en el ámbito formal (hospitales, centros de atención temprana, rehabilitación, etc.) pasa la menor parte del tiempo y sin embargo, la mayoría de estudios referentes a la enfermedad están enfocados a ese nivel. En cambio, apenas se han realizado aportaciones para el ámbito informal del niño, es decir, su casa, su familia, su día a día; donde va a desarrollarse y pasar la mayor parte de su vida.

Por otro lado, al analizar los recursos existentes en nuestro entorno, se ha podido determinar que existen recursos del sistema (sanitarios, sociales y económicos) adecuados y que por tanto, la intervención necesaria sería coordinar y optimizarlos, aunque deberían aumentar los sistemas de apoyo formales para los cuidadores principales.

En cuanto a los recursos sanitarios, se debería fomentar la implicación de atención primaria en la atención a las personas con Espina Bífida y sus familiares.

Asimismo sería necesario establecer una coordinación completa entre las distintas unidades de atención especializada, prestando así una atención integral al niño/a y su familia. Además de establecerse un buen contacto entre los tres niveles (atención primaria, especializada y familia).

Haciendo referencia a los recursos comunitarios, se ha comprobado en la realización de este trabajo la importancia de las familias y de las asociaciones de EB. En cuanto a estas últimas, el papel que tienen en la vida de estos chicos y sus familias, es importante, sobre todo cuando los niños son pequeños. Son un buen apoyo tanto para padres como

para hijos, además de ser un sitio de ocio y de desarrollo al mismo tiempo (ya que realizan actividades formativas, rehabilitación, etc.)

Aun así, es necesaria una optimización de las asociaciones para mejorar los servicios que prestan, sobre todo un mayor número de subvenciones económicas y voluntariado para la realización de actividades.

En cuanto a la familia, podemos referir que es un recurso informal para cuidar a los niños/as con EB, pero a su vez es cliente del sistema, es decir, cuida pero también necesita ser cuidado. A este respecto, hay que hablar del cuidador/a principal. Se ha comprobado que a pesar de estar preparados en nuestra cultura para realizar cuidados, cuando estos son incesantes e intensos existe riesgo de cansancio de los cuidadores, con el consecuente empeoramiento de la situación tanto para los niños como para las familias. Por ello, es necesaria la realización de autocuidados en los cuidadores y los programas de apoyo, permitiéndoles así descansar e implicarse de nuevo en los cuidados de una manera adecuada.

Asimismo, es necesaria una correcta implicación de todos los miembros de la familia (padres y hermanos sobre todo) en la enfermedad, para que el chico/a con EB consiga desarrollar al máximo sus capacidades, tenga el menor número posible de problemas asociados a su enfermedad y consiga tener una buena calidad de vida. Es fundamental desarrollar la autonomía e independencia de los niños/as, lo que se consigue trabajando desde el seno familiar.

Se debe recalcar la necesidad de aceptación de su hijo/a y la enfermedad por parte de los padres. A su vez, es importante que estos estén formados sobre cómo educar a su hijo/a con Espina bífida y lleven a cabo las pautas propuestas por los profesionales.

Por último, es necesario aclarar que se debe seguir trabajando para conseguir el completo abordaje familiar de la EB y así mejorar la calidad de vida tanto del chico/a como de su familia.

6. Bibliografía

1. Otero Rueda L, Valderrama Bueno C, Bartha Rasero J, et al. Espina Bífida: Mejor calidad de vida para todos. Cádiz: Asociación Gaditana de Espina Bífida e Hidrocefalia; 2008.
2. Estudio diagnóstico sobre la situación, necesidades y demandas de las personas con EBH y sus familias. Bilbao: Asociación Bizkaia Elkartea Espina bífida e Hidrocefalia; 2012.
3. Instituto Nacional de Estadística (INE). Encuesta de Discapacidad, Autonomía Personal y Situaciones de Dependencia 2008 [Internet]. [Actualizado 2015; consultado 23 Abril 2015]. Disponible en: <http://www.ine.es/jaxi/menu.do?type=pcaxis&path=/t15/p418/a2008/hogares/p01/modulo1&file=pcaxis>.
4. Esclarin de Ruz A. Espina Bífida. En: López Dolado E, Orejas Monfort E. Lesión Medular. Enfoque Multidisciplinario. Madrid: Panamericana; 2010. p. 95-105.
5. Bermejo-Sánchez E, Cuevas L, Martínez-Frías ML. Informe de Vigilancia Epidemiológica de anomalías congénitas en España sobre los datos registrados por el ECEMC en el período 1980-2011. Boletín del ECEMC, revista de dismorfología y epidemiología: Estudio colaborativo español de malformaciones congénitas. 2012; 6(2):73-110.
6. Bermejo Sánchez E. Frecuencias de defectos congénitos al nacimiento en España y su comportamiento temporal y por comunidades autónomas. Causas de las variaciones de las frecuencias. SEMERGEN. Medicina de Familia. 2010; 36(8):449-55.
7. Jauffret E. Espina Bífida. EMC Kinesiterapia. Medicina Física. 2006; 27(3):1-24.
8. Caseiro J, Gonçalves T, Malheiro M. Desarrollo de la autonomía de los jóvenes portadores de espina bífida: lo que dicen los jóvenes y sus padres/cuidadores. Enfermería Global. 2013(30):106-20.
9. Bermúdez Conesa R, Medina Eusebio M, Peña Gómez E, et al. Del hospital a la cuna de casa, a propósito de la gestión de casos compartida. Evidentia. 2010; 7(31):1-6.
10. Lanzarote Fernández, MD. Inteligencia y socialización en niños y adolescentes con espina bífida [tesis doctoral]. Sevilla: Universidad de Sevilla; 2002.

11. Espina Bífida. Manual de consulta. 2ª Edición. México: Asociación de Espina Bífida de Nuevo León; 2012.
12. Aguilar Cordero MJ. Espina Bífida. En: Aguilar Cordero MJ. Tratado de Enfermería Infantil. Cuidados Pediátricos. Barcelona: Elsevier; 2008. p. 845-55.
13. Liptak G. Espina Bífida. En: McInerney. Tratado de pediatría. American Academy of Pediatrics. Madrid: Panamericana; 2009. p. 2199-205.
14. Cortés Casimiro VR. (Coord). Guía de Práctica Clínica. Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en niños. México: Instituto mexicano del Seguro Social; 2013.
15. Federación de Asociaciones de Espina Bífida de Andalucía. Protocolo de información de la Espina bífida. ¿Qué es la Espina bífida? [Internet]. FAEBA [consultado 2 Diciembre 2014]. Disponible en: http://www.faeba.es/descargas/inf_espina_bifida_13_32.pdf.
16. Federación de Asociaciones de Espina Bífida de Andalucía. Protocolo de información de la Espina bífida. Prevención y embarazo [Internet]. FAEBA [consultado 2 Diciembre 2014]. Disponible en: http://www.faeba.es/descargas/inf_espina_bifida_05_12.pdf.
17. Federación Española de asociaciones de espina bífida e hidrocefalia [Internet]. FEBHI [consultado 1 Diciembre 2014]. Disponible en: http://febhi.org/index.php?option=com_content&view=article&id=58&Itemid=193.
18. National Institute of Neurological Disorders and Stroke: Espina bifida [Internet]. NINDS [actualizado 2014; consultado 12 Enero 2015]. Disponible en: http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/espina_bifida.htm?css=print.
19. Consuegra Panaligan MA. Aspectos generales. Asociación de Espina Bífida e Hidrocefalia de Alicante [Internet]. AEBHA [actualizado 2015; consultado 7 Febrero 2015]. Disponible en: http://www.aebha.org/index.php?option=com_content&view=article&id=24&Itemid=191.
20. Instituto de Migraciones y Servicios Sociales. Situación, necesidades y demandas de personas con Espina Bífida e Hidrocefalia. 2004.
21. Miralles Oliver A, Martín Martín de Consuegra, P. Aspectos psicológicos. Asociación de Espina Bífida e Hidrocefalia de Alicante [Internet]. AEBHA [actualizado 2015; consultado 7 Febrero 2015]. Disponible en:

http://www.aebha.org/index.php?option=com_content&view=category&id=63&Itemid=203 .

22. Federación de Asociaciones de Espina Bífida de Andalucía. Protocolo de información de la Espina bífida. El equipo interdisciplinar. El niño con Espina bífida [Internet]. FAEBA [consultado 2 Diciembre 2014]. Disponible en: http://www.faeba.es/descargas/inf_espina_bifida_33_44.pdf.
23. Molina Montoya M. Ámbito social y educativo. Asociación de Espina Bífida e Hidrocefalia de Alicante [Internet]. AEBHA [actualizado 2015; consultado 7 Febrero 2015]. Disponible en: http://www.aebha.org/index.php?option=com_content&view=category&id=63&Itemid=203.
24. Federación de Asociaciones de Espina Bífida de Andalucía. Protocolo de información de la Espina bífida. El papel de las asociaciones [Internet]. FAEBA [consultado 2 Diciembre 2014]. Disponible en: http://www.faeba.es/descargas/inf_espina_bifida_53_60.pdf.
25. Guía para la atención educativa a los alumnos y alumnas con discapacidad motora [Internet]. Junta de Andalucía [consultado 4 Enero 2015]. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/averroes/mariacoronel/Textos/N.E.E/guxa_para_la_atencixn_educativa_al_alumnado_con_discapacidad_motora.pdf.
26. Consejería de Igualdad, salud y políticas sociales. Atención Temprana [Internet]. Junta de Andalucía [actualizado 2012; consultado 14 Abril 2015]. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/salud/channels/temas/temas_es/P_4_SALUD_PUBLICA/P_3_PREVENCION/atencion_temprana/atencion_temprana?perfil=org&desplegar=/temas_es/P_4_SALUD_PUBLICA/&idioma=es&tema=/temas_es/P_4_SALUD_PUBLICA/P_3_PREVENCION/atencion_temprana/&contenido=/channels/temas/temas_es/P_4_SALUD_PUBLICA/P_3_PREVENCION/atencion_temprana/atencion_temprana.
27. Agencia de Servicios Sociales y Dependencia de Andalucía. Conserjería de igualdad, salud y políticas sociales. Atención a la Dependencia y Promoción de la autonomía personal [Internet]. Junta de Andalucía [actualizado 2011; consultado 14 Abril 2015]. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/fundaciondeserviciosociales/es/programas/atendep_faq/atendep_faq_info/wfprogramitem_view_pub.

28. Instituto de mayores y servicios sociales. Prestaciones sociales y económicas para personas con discapacidad [Internet]. IMSERSO [actualizado 2015; consultado 14 Abril 2015]. Disponible en: http://www.imserso.es/imserso_01/prestaciones_y_subvenciones/prestaciones_lis_mi/index.htm.
29. La Espina Bífida y la Infancia. Manual de ayuda y servicios para la mejora de la calidad de vida de los niños y niñas afectados de EBH. Federación Española de Asociaciones de Espina Bífida e Hidrocefalia; 2009.
30. Bódalo-Lozano E. Cambios en los estilos de vida de las cuidadoras de personas dependientes. España: Universidad de Murcia; 2010.
31. Asociación Gaditana de Espina Bífida e Hidrocefalia [Internet]. AGEBH [consultado 2 Diciembre 2014]. Disponible en: <http://www.agebh.org/>.
32. Ramírez Ortiz R. Espina Bífida. Innovación y Experiencias Educativas [Internet]. 2009 [consultado 1 Diciembre 2014];(25):1-10. Disponible en: http://www.csi-csif.es/andalucia/modules/mod_ense/revista/pdf/Numero_25/ROSA_MARIA_RAMIREZ_2.pdf
33. Lanzarote Fernández MD, Torrado Val E. Orientación y psicoterapia familiar con niños y adolescentes con enfermedad crónica. Apuntes de psicología. 2009;27(2-3):457-71.
34. NNN Consult [Internet]. Elsevier [actualizado 2015; consultado 30 Marzo 2015]. Disponible en: <http://0-www.nnnconsult.com.diana.uca.es/>.
35. Aparicio Hormigo J, Jiménez Mayorga I, Díaz Rodríguez F, et al. Sondaje Vesical Intermitente. Asociación Española de Enfermería en Urología (ENFURO). 2007;103: 32-34.