

# UNIVERSIDAD PERUANA UNIÓN

## ESCUELA DE POSGRADO

Unidad de Posgrado de Ciencias de la Salud



*Una Institución Adventista*

**Proceso del cuidado enfermero a paciente con atrofia muscular espinal tipo I  
y sus desencadenantes en el Servicio de Medicina Pediátrica en un hospital de  
Lima, 2021**

Trabajo Académico

Presentado para obtener el Título de Segunda Especialidad Profesional de  
Enfermería: Pediatría

**Por:**

Carmen Lidia Márquez Ccencho

**Asesor:**

Dra. Aura Marlene Montes Paz

Lima, octubre de 2022

## DECLARACIÓN JURADA DE AUTORÍA DEL TRABAJO ACADEMICO

Yo, Aura Marlene Montes Paz, adscrita a la Facultad de Ciencias de la Salud, y docente en la Unidad de Posgrado de Ciencias de la Salud de la Escuela de Posgrado de la Universidad Peruana Unión.

DECLARO:

Que, el presente trabajo de investigación titulado: “*Proceso del cuidado enfermero a paciente con atrofia muscular espinal tipo I y sus desencadenantes del Servicio de Medicina Pediátrica de un hospital de Lima, 2021*” constituye la memoria que presenta la Licenciada Carmen Lidia Márquez Ccencho, para aspirar al Título de Especialista en Enfermería en Pediatría, ha sido realizada en la Universidad Peruana Unión bajo mi dirección.

Las opiniones y declaraciones en este trabajo de investigación son de entera responsabilidad de las autoras, sin comprometer a la institución.

Y estando de acuerdo, firmo la presente declaración en Lima, a los 12 días del mes de octubre del 2022.



---

Dra. Aura Marlene Montes Paz

**Proceso del cuidado enfermero a paciente con atrofia muscular  
espinal tipo I y sus desencadenantes del Servicio de Medicina  
Pediátrica de un hospital de Lima, 2021**

Trabajo Académico

Presentado para obtener el Título de Segunda Especialidad profesional  
de Enfermería: Pediatría



---

Dra. Aura Marlene Montes Paz

Lima 12 de octubre de 2022

## **Proceso del cuidado enfermero a paciente con atrofia muscular espinal tipo I y sus desencadenantes del Servicio de Medicina Pediátrica de un hospital de Lima, 2021**

Lic. Carmen Lidia Márquez Ccencho<sup>a</sup> Dra. Aura Marlene Montes Paz<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Autoras del Trabajo Académico, Unidad de Posgrado de Ciencias de la Salud, Universidad Peruana Unión, Lima, Perú

<sup>b</sup> Asesora del Trabajo Académico, Universidad Peruana Unión, Escuela de Posgrado, Lima, Perú

### **Resumen**

La atrofia muscular espinal tipo I enfermedad neurodegenerativa, cuya afección principal es compromiso progresivo de la fuerza muscular, para desarrollar actividades básicas: hablar, caminar, respirar y comer; siendo más evidente en los miembros superiores e inferiores. El objetivo fue identificar los problemas presentes de enfermería y gestionar el cuidado integral del paciente pediátrico bajo un enfoque cualitativo, tipo estudio de caso único, la metodología del Proceso de Atención de Enfermería (PAE). En la etapa de valoración, para la recolección de datos se utilizó el marco de valoración por patrones por patrones funcionales de Marjory Gordon. Estudio fue de caso único. Se enunciaron los diagnósticos enfermeros en base a la Taxonomía II de la NANDA I, identificándose 6 diagnósticos y se priorizaron 3: deterioro de la ventilación espontánea, limpieza ineficaz de las vías aéreas, desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades corporales. La planificación se elaboró en base a la Taxonomía NOC NIC, se ejecutaron las actividades planificadas y la evaluación de los resultados, de acuerdo con la diferencia de puntuaciones final y basal, en los resultados se obtuvo una puntuación de cambio +3, +3, +3. Se concluye que se gestionó el proceso de atención de enfermería en sus cinco etapas, que permitió brindar el cuidado de calidad a la paciente pediátrica.

**Palabras clave:** Atrofia Muscular Espinal, Traqueostomía, Sonda de Gastrostomía, Proceso de Atención de Enfermería, Insuficiencia Respiratoria.

## Abstract

Spinal muscular atrophy type I is a neurodegenerative disease whose main condition is progressive impairment of muscle strength to carry out basic activities such as speaking, walking, breathing and eating; being more evident in the upper and lower limbs. The objective was to identify the current nursing problems and manage the comprehensive care of the pediatric patient under the Nursing Care Process (PAE) methodology. At the evaluation stage. Marjory Gordon's functional pattern assessment framework was used for data collection. Study was a single case. Nursing diagnoses were formulated based on Taxonomy II of NANDA I, identifying 6 diagnoses and prioritizing 3: impaired spontaneous ventilation, ineffective airway clearance, nutritional imbalance: intake below body needs. The planning was elaborated based on the NOC NIC Taxonomy, the planned activities were executed and the evaluation of the results according to the difference of final and baseline scores, in the results a change score +3, +3, + was obtained. 3. It is concluded that the nursing care process was managed in its five stages, which allowed providing quality care to the pediatric patient.

**Keywords:** Spinal Muscular Atrophy, Tracheostomy, Gastrostomy Tube, Nursing Care Process, Respiratory Failure.

## Introducción

Entre las enfermedades neuromusculares, la disminución progresiva de la fuerza muscular en el paciente es evidente, se encuentran la Atrofia Muscular Espinal: AME (Garcia, 2020). Considerada enfermedad genética con un registro considerable de mortandad en la niñez por sus complicaciones, cuya probabilidad se hace tan intensa y varía entre 1 por cada 6,000 a 11,000 nacimientos (Shorling, Pechmann, & Krischner, 2020), donde el 50% de pacientes con esta enfermedad corresponden al tipo I, mientras que en el otro 50% se distribuyen en AME de tipo II y III. (Jimenez, Gonzáles & Gómez , 2020).

Según Perry y Potter (2019), la atrofia muscular espinal (AME) deteriora en cierto grado la actividad, la alineación corporal o la movilidad articular. La AME, siendo una enfermedad degenerativa debido a la deficiencia de la sustancia SMN1, es ocasionada por deficiencia en el gen Survival Motor Neuron 1 (SMN1), que genera una proteína fundamental para la supervivencia de las motoneuronas (proteína SMN), cuyos los niveles deficientes de este prótido rebajan la función de las neuronas motoras inferiores, lo que ocasiona el debilitamiento del conjunto de fibras musculares que incluye las estructuras que generan movimiento, tanto de los miembros superiores, así como de la pierna, tobillo y pie, estando más comprometido la flexión de manos y pies. Así mismo, los músculos de la cara, respiratorios, corazón y músculos que intervienen en la deglución. (Barreiro & Zambrano, 2019).

La atrofia muscular espinal (AME) se clasifica teniendo de base la edad del niño, momento en el cual se manifiesta la enfermedad (Gimenez & Prado, 2019) .

En primer lugar, la AME tipo I (conocido como enfermedad de Werdnig-Hoffmann) se presenta a los 6 meses de nacido el niño. Los síntomas de AME tipo I son: enlentecimiento de los movimientos de los miembros corporales, arreflexia, fasciculaciones, contracciones

musculares irregulares que incrementan la dificultad para respirar y tomar los alimentos.

Además, algunos de los niños con AME tipo I presentan escoliosis. La mayoría de los niños con AME tipo I fallecen por incapacidad respiratoria antes de los 2 años y los que no fallecen no logran sentarse ni pararse (Tizzano, 2018).

En segundo lugar, la AME tipo II, o enfermedad de Dubowitz, se presenta entre los 6 y 18 meses de nacido. Los niños con AME tipo II se sientan sin apoyo (Torio, 2018); sin embargo, requieren ayuda, porque no pueden pararse o caminar solos; además, pueden tener dificultades para respirar. Quienes sufren de AME tipo II pueden llegar a vivir hasta la etapa de la juventud, incluso en la etapa de la vida adulta (Fernandez, 2021).

En tercer lugar, la AME tipo III, o enfermedad de Kugelberg-Welander, se presenta en el periodo de 2 y 17 años. Las personas con AME tipo III tienen dificultad para correr, subir escalones de escalera o levantarse de la silla. Las complicaciones incluyen la desviación de la columna vertebral y el posicionamiento anormal de una articulación. Así como las escoliosis y contracturas articulares ocasionadas por el tono muscular anormal y debilidad. (Gimeno, 2018). Todo ello dificulta que las articulaciones se puedan mover de manera libre. Así mismo, las personas con AME tipo III pueden presentar infecciones respiratorias (Tizzano, 2018).

En la actualidad, el tratamiento de la AME es tradicionalmente paliativo, ya que se ha priorizado restablecer la situación de vida principalmente lo que concierne al sistema respiratorio, donde la eficacia de la tos está comprometida, porque conduce a la retención de secreciones. Así mismo, la deglución que se encuentra afectada por el compromiso de los órganos que participan en la respiración, evidencian la aspiración de saliva y alimentos; aspecto por el cual se encuentran las infecciones respiratorias repetitivas en estos pacientes. (Giménez, y otros, 2021).

En el aspecto nutricional es imprescindible definir el problema o el compromiso bulbar, lo cual determina la necesidad de una sonda de alimentación de material siliconada transparente, colocada mediante el procedimiento de gastrostomía a pacientes con AME tipo I (Laurino, 2017).

Los cuidados enfermeros se conceptualizan como el campo del conocimiento enfermero; su aporte es específico de manera profesional. Los enfermeros identifican su función profesional como la función de cuidar, aplicados por medio del método científico en la práctica asistencial del enfermero llamado: Proceso de atención de enfermería al optimizar la asistencia brindada, siendo en este caso en pacientes con amplitud de movimiento o movilidad limitada. Su importancia radica en la garantía de la asistencia enfatizando en los aspectos biológicas, sociales, psicológicos y espirituales que promueven el cuidado humanístico (Parra, Garcia, Gonzáles, Pizarro, & León, 2017).

La importancia de las acciones de enfermería encaminadas al cuidado del paciente con esta patología, radica en evitar las complicaciones a nivel muscular, para lo cual será necesario prestar la debida atención a la alineación corporal o la movilidad articular, por medio de terapia física dos veces al día. Con relación a la asistencia respiratoria, las acciones realizadas por la enfermera están dirigidas a conservar la permeabilidad de las vías aéreas, a través de la aspiración de secreciones a requerimiento del paciente y por medio de la terapia respiratoria. En el aspecto nutricional, las acciones de enfermería son encaminadas a la alimentación, a través de dispositivos de apoyo, por ejemplo, la sonda de gastrostomía (SGT). Todo esto para lograr el indicador más deseado del paciente: mejorar la calidad de vida del usuario. (Laurino, 2017).

El plan de cuidados enfermeros debe incluir intervenciones que mantengan presente la alineación corporal o la movilidad articular, donde la valoración de la alineación y la postura

corporal pueden ser llevadas a cabo con el paciente de pie, sentado o acostado. El objetivo general, frente a esta problemática, es que los cuidados enfermeros estén dirigidos, para mejorar la calidad de vida de estos pacientes, quienes estén bajo el cuidado en corto y largo plazo. (Fernandez, 2021)

### **Metodología**

El presente trabajo es de enfoque cualitativo, el tipo de estudio es caso clínico único; como método se empleó el Proceso de Atención de Enfermería, que es la metodología de la práctica del cuidado enfermero, quien permite garantizar el cuidado de enfermería; su aplicación implica destreza reflejando así experiencia en realizar una determinada actividad, capacidades, para realizar ciertas acciones de enfermería, actitudes y valores adquiridos, cuya aplicación favorece la calidad del cuidado del paciente. Según Quilca y Zamora (2019), el PAE es un instrumento que orienta el cuidado enfermero, para ofrecer un cuidado integral, humanístico y basado en evidencia científica. El uso del PAE es beneficioso, porque permite aplicar el método en forma organizada, sistemática y continúa, obteniendo el resultado: un cuidado eficaz y eficiente, al lograr la satisfacción del usuario, al promover la participación del propio paciente en sus cuidados y familia en el desarrollo de los objetivos. (Miranda, Rodriguez, & Cajachahua, 2019). Sujeto de estudio Paciente pediátrica de 9 años hospitalizada en el servicio de Medicina Pediátrica.

Los datos obtenidos fueron recolectados mediante la guía de valoración basada en los 11 patrones funcionales de Marjory Gordon (Arroyo et al., 2018). Tomando de base los datos recolectados, se elaboraron los diagnósticos o juicios clínicos de enfermería según NANDA, con el propósito de elaborar un plan de cuidado, ejecución del plan de cuidados elaborado y finalmente la evaluación de los fines trazados, basados en las taxonomías NOC y NIC.

## Proceso de Atención de Enfermería

### *Valoración*

#### **Datos Generales.**

Nombre: S.V.C

Sexo: Femenino

Edad: 9 años

Fecha de ingreso al Servicio: 24/03/2013

Días de atención de enfermería: 1 turno

Fecha de valoración: 12 de abril del 2021

Motivo de ingreso: Niña de sexo femenino de 9 años de edad, que ingresa al Servicio de Medicina Pediátrica, procedente del Servicio de Emergencia Pediátrica por presentar inestabilidad en su estado de salud, dificultad respiratoria, incapacidad para hablar y comer.

Diagnóstico médico de la niña es Insuficiencia respiratoria.

#### **Valoración por patrones funcionales.**

##### ***Patrón I: Percepción- Manejo de la salud.***

Paciente pediátrico de 9 años, sexo femenino, con antecedente de HTA, con vacunas incompletas y hospitalizaciones recurrentes, por incremento del compromiso progresivo en el deterioro de la alineación corporal, la movilidad articular y en el movimiento, por el cual no puede controlar las actividades básicas al hablar, caminar, respirar y comer.

##### ***Patrón II: Nutricional metabólico.***

Paciente a la valoración presenta: Peso: 20.500, Kg. Talla: 140 cm, y la T° 37.6°C, considerando la valoración nutricional de acuerdo con el peso para la edad corresponde a 30 Kg y la mediana de acuerdo con la talla para la edad a 16.5 kg/m<sup>2</sup>, encontrando un SCORE de

diagnóstico nutricional en desnutrición crónica. concatenadamente se observó caída del cabello, facie pálida, labios con aspecto reseco y la piel y mucosas con leve deshidratación; el abdomen se encuentra levemente distendido, ruidos hidroaéreos presentes; portadora de sonda de gastrostomía para alimentación y tratamiento médico. Recibe nutrición enteral: Fórmula polimérica 600 cc en volumen total en tres tomas 200 cc por toma, dieta licuada en volumen total 600cc en tres tomas. Complementariamente a la dieta indicada recibe jugo de papaya 250 cc por toma una sola toma al día. Resultados de laboratorio: Hemograma completo presenta Hb.9 mg/dl.

***Patrón III: Eliminación.***

Eliminación vesical: Micción espontánea en pañal, la orina con características: clara, el flujo urinario con 50 cc/m<sup>2</sup>/h.

Eliminación intestinal: deposiciones semilíquidas 1 a 2 por día.

***Patrón IV: Actividad-Ejercicio.***

*Actividad Respiratoria:* Paciente con cánula de TQT N°5 conectado al ventilador mecánico con los siguientes parámetros: Modo: SIMV, FiO<sub>2</sub>: 0.21% PEEP: 6 cm de H<sub>2</sub>O, Volumen corriente: 320 Flujo 1.0 Frecuencia respiratoria: 20x´ Presión soporte: 14 Presión límite: 17 Flujo: 2.0. Al momento de la valoración presente Fr: 36 x´, SpO<sub>2</sub> 90-91 %. Presenta tórax simétrico, se auscultan roncocal en ambos campos pulmonares, secreciones por traqueostomía fluidas y abundantes, por boca lijosas y blanquecinas. Se observa uso de músculos accesorios.

*Actividad Circulatoria:* PA: 100/60 mm Hg, Fc: 140 x´, con ritmo cardiaco regular, llenado capilar menor de dos segundos.

*Actividad capacidad de autocuidado:* Movilidad y fuerza muscular comprometida, postrada crónica, grado de dependencia IV

***Patrón V: Sueño – Descanso.***

Descanso conservado, duerme 7 a 8 horas en la noche.

***Patrón VI: Perceptivo- Cognitivo***

Paciente despierta, responde al llamado con la mirada, no verbal por compromiso de la patología; así mismo, a la movilización presenta expresiones faciales de dolor según Escala de Wong Baker 5/10 puntos.

***Patrón VII: Autopercepción-Autoconcepto.***

Paciente indiferente al medio, más dirige la mirada cuando es llamado por su nombre, más aún con gestos de satisfacción a los dibujos animados del programa de TV.

***Patrón VIII: Rol – Relaciones.***

Paciente con características de pertenecer a una familia nuclear conformada por la madre-padre y hermano menor. Madre refiere que tiene al cuidado a su hijo menor de 3 años y a un adulto mayor, abuelo del paciente que dializa. Viene desde lejos dejando al hijo menor con sus abuelos maternos.

***Patrón IX: Sexualidad-Reproducción.***

Paciente de sexo femenino, presenta genitales en buen estado, no secreciones

***Patrón X: Adaptación -Tolerancia al estrés.***

Al momento de realizar la valoración madre se aprecia temor y ansiedad, por desconocimiento del curso de la enfermedad de su niña y las dificultades de la visita al hospital por la pandemia.

***Patrón XI: Valores y Creencias.***

Paciente cuenta con madre, quien no expresa qué religión profesa; no obstante, niega restricciones religiosas.

***Diagnósticos de enfermería priorizados*****Primer Diagnóstico.**

**Etiqueta diagnóstica:** NANDA (00022) Deterioro de la ventilación espontánea

**Características definatorias:** saturación de oxígeno (SaO<sub>2</sub>) disminuida, disnea, mayor uso de músculos accesorios, aumento de la frecuencia cardiaca a 140 x'.

**Factor relacionado:** Deterioro neuromuscular

**Enunciado diagnóstico:** Deterioro de la ventilación espontánea relacionada con la fatiga de los músculos de la respiración asociado a Atrofia Muscular Espinal Tipo I, evidenciado por desasosiego, saturación de oxígeno (SaO<sub>2</sub>) disminuida, disnea, mayor uso de músculos accesorios, aumento de la frecuencia cardiaca a 140 x'.

**Segundo Diagnóstico**

**Etiqueta diagnóstica:** Limpieza ineficaz de las vías aéreas (00031)

**Características definatorias:** Disnea, secreciones fluidas abundantes, sonidos respiratorios adventicios.

**Factor relacionado:** Retención de las secreciones

**Enunciado diagnóstico:** Limpieza ineficaz de las vías aéreas, relacionada con retención de las secreciones asociado a deterioro neuromuscular evidenciado por: disnea, presencia de secreciones fluidas abundantes, sonidos respiratorios adventicios.

**Tercer Diagnóstico.**

**Etiqueta diagnóstica:** Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades (00002)

**Características definatorias:** Peso corporal por debajo del rango de peso ideal, para la edad y el sexo en un 20%, diarrea, pérdida excesiva del cabello, ingesta de alimentos inferior a la cantidad diaria recomendada, membranas de mucosas pálidas, incapacidad percibida para ingerir comida, comida, reflujo gastroesofágico, músculos necesarios para tragar (la deglución) están debilitados.

**Factor relacionado:** Incapacidad para ingerir los nutrientes

**Enunciado diagnóstico:** Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades relacionado con la incapacidad para ingerir los nutrientes evidenciado, por el score de la valoración nutricional en desnutrición crónica, caída del cabello, facie pálida, labios resecos, piel y mucosas deshidratadas, abdomen distendido, portadora de sonda gastrostomía.

### ***Planificación***

#### **Primer diagnóstico.**

NANDA [00033] Deterioro de la ventilación espontánea.

#### **Resultados esperados.**

***NOC [0403] Estado respiratorio: ventilación.***

#### **Indicadores:**

040301 Frecuencia respiratoria

040302 Ritmo respiratorio

040303 Volumen corriente

040304 Mayor uso de músculos accesorios

#### **Intervenciones de enfermería.**

***NIC [3350] Intervención: Monitoreo respiratorio.***

#### **Actividades:**

335001. Monitorizar el patrón respiratorio (Niveles de Saturación de O<sub>2</sub> por pulsioximetría, Frecuencia respiratoria)

335002. Monitorizar los parámetros de soporte de ventilación mecánica, que considera el registro del aporte del Oxígeno mediante el FiO<sub>2</sub>, la frecuencia respiratoria (FR), la presión positiva al final de la espiración (PEEP), la presión inspiratoria máxima (PIP), tiempo inspiratorio (TI), el volumen tidal (VT) según corresponda. Presentando el caso en estudio (Modo: SIMV, FiO<sub>2</sub>: 0.21% PEEP: 6 cm de H<sub>2</sub>O, Volumen corriente: 320 Flujo 1.0 Frecuencia respiratoria: 20x´ Presión soporte: 14 Presión límite: 17 Flujo: 2.0)

335003. Evaluar presencia de signos de disnea, el movimiento torácico, y observar simetría, el uso de músculos accesorios y retracción intercostal.

335004 Mantener los cambios de posición con un ángulo de la cabecera no menor a 30%

### **Segundo diagnóstico.**

NANDA [00031] Limpieza ineficaz de las vías aéreas.

### **Resultados esperados.**

*NOC [0410] Estado Respiratorio: Permeabilidad de las vías respiratorias.*

### **Indicadores:**

041012 Incapacidad para poder eliminar las secreciones

041020 Acúmulo de secreciones

041007 Ruidos adventicios

041018 Mayor uso de músculos accesorios

### **Intervenciones de enfermería.**

*NIC [3160]: Aspiración de las vías aéreas*

*Actividades:*

316001 Determinar el requerimiento de la aspiración de secreciones de la vía aérea por traqueostomía

316002 Auscultar los ruidos respiratorios antes y después de cada aspiración

316003 Hiperoxigenar por 30 segundos mínimo usando el ventilador mecánico antes y después de cada aspiración.

316004 Realizar la aspiración traqueal luego por orofaringe según la demanda de la paciente.

316005 Valorar la cantidad y características de las secreciones.

### **Tercer diagnóstico.**

NANDA (00002) Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades.

### **Resultados Esperados.**

*NOC [1004] Estado nutricional.*

#### **Indicadores:**

100401 ingesta de nutrientes

100402 ingesta de alimentos por sonda

100408 ingesta de líquidos

#### **Intervenciones de enfermería.**

*NIC [1120] Terapia nutricional.*

#### **Actividades:**

112001 Determinar la necesidad de alimentación enteral por sonda.

112002 Asegurar que la dieta incluya alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento.

***NIC [1056] Alimentación enteral por sonda.*****Actividades:**

105601 Verificar la colocación correcta de la sonda, comprobando si hay residuo gástrico.

105602 Elevar la cabecera de cama de paciente 30-45 ° durante la alimentación enteral.

105603 Controlar la ingesta y excreción de líquidos.

***Ejecución***

Plan de cuidados (Ver apéndice A)

***Evaluación*****Primer diagnóstico.**

Deterioro de la ventilación espontánea, relacionado con fatiga de los músculos de la respiración asociado a Atrofia Muscular Espinal Tipo I, evidenciado por desasosiego, saturación de oxígeno (SaO<sub>2</sub>) disminuida, disnea, mayor uso de músculos accesorios, aumento de la frecuencia cardiaca a 140 x'.

Puntuación Basal: 1

Puntuación de cambio: +3

Puntuación final: 4

**Segundo diagnóstico.**

Limpieza ineficaz de las vías aéreas, relacionada con retención de las secreciones asociado a deterioro neuromuscular; evidenciado por disnea, secreciones fluidas abundantes, sonidos respiratorios adventicios.

Puntuación Basal: 1

Puntuación de cambio: +3

Puntuación final: 4

### **Tercer diagnóstico.**

Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades relacionada con la incapacidad, para ingerir los nutrientes evidenciado por el score de la valoración nutricional en desnutrición crónica, caída del cabello, facie pálida, labios resecaos, piel y mucosas deshidratadas, abdomen distendido, portadora de sonda gastrostomía.

Puntuación Basal: 1

Puntuación de cambio: +3

Puntuación final: 5

## **Resultados**

Se identificó 09 juicios clínicos de enfermería: deterioro de la ventilación espontánea, limpieza ineficaz de las vías respiratorias, desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades, dolor, ansiedad, riesgo de infección, riesgo de deterioro de la integridad cutánea y CP anemia. Luego se realizó la priorización de tres diagnósticos, el plan de los cuidados de enfermería a realizar y se ejecutó las intervenciones, con las actividades planificadas por riesgo de vida. Teniendo como resultado de las intervenciones realizadas, se obtuvo una puntuación de cambio +3, +3, +3.

## **Discusión**

### **Deterioro de la ventilación espontánea (00033)**

El deterioro de la ventilación espontánea es el descenso de las reservas de energía, que provocan la incapacidad, para mantener la respiración independiente adecuada para el sostenimiento de la vida. (Herman, Kamitsuru, & Takao, 2021).

Chavarry (2019) refiere que insuficiente esfuerzo para llevar a cabo una respiración normal es catalogada: la alteración en la mecánica respiratoria. Al brindar el soporte ventilatorio al paciente, recurso terapéutico, la presión positiva ayuda a abrir los alveolos colapsados y facilitar su participación en el intercambio gaseoso y conseguir una saturación de oxígeno mayor a 90% (Palomino & Castiglioni, 2018).

En la atrofia muscular espinal tipo 1, se aprecia el compromiso progresivo de los músculos propios de la respiración, inspiración, espiratorios y bulbares, que van dando lugar a las atelectasias (Mercado, 2019).

*Las características definitorias* que se presentan en el deterioro de la ventilación espontánea, son el aumento en la frecuencia cardíaca, la saturación de oxígeno ( $\text{SaO}_2$ ) disminuída, disnea, y el mayor uso de músculos accesorios (Concepción & Prado, 2019). En pacientes con atrofia muscular, se afecta la capacidad para respirar (Gil, 2021), en los cuales se aprecia el incremento del número de respiraciones por minuto. No cumpliéndose la concordancia rítmica entre la inspiración y espiración regulada por el sistema nervioso y uso de músculos accesorios (Herman, Kamitsuru, & Takao, 2021)

*El factor relacionado según la NANDA (2021-2023)* es la incapacidad, para mantener una adecuada función respiratoria, constituyendo la fatiga de los músculos de la respiración como factor condicionante para soporte ventilatorio (Herman, Kamitsuru, & Takao, 2021).  
Explica que, en pacientes con AME tipo I, los músculos respiratorios se encuentran débiles dando lugar a atelectasias. (Palomino & Castiglioni, 2018).

Para solucionar las dificultades existentes se realizaron las siguientes intervenciones de enfermería: siendo la primera el monitoreo respiratorio, realizando las siguientes actividades: la monitorización del patrón respiratorio que incluye el monitoreo de los niveles de la saturación de

oxígeno por pulsioximetría y SaO<sub>2</sub>; así mismo, la valoración de la función respiratoria, considerando la frecuencia, ritmo y profundidad. Vega y otros (2020) mencionan que al estudiar la patología del sistema respiratorio se valora el proceso fisicoquímico de la respiración y sus cualidades. En la valoración del ritmo y profundidad de las respiraciones en el caso del paciente con AME tipo I, indican que el compromiso respiratorio es ineludible, por el deterioro de la función respiratoria con una alta probabilidad de progresión rápida a insuficiencia respiratoria y muerte. (Monges et al, 2019)

En la segunda actividad, se realizó el monitoreo de los parámetros de soporte de ventilación mecánica, que considera el registro del aporte de oxígeno (FiO<sub>2</sub>), la frecuencia respiratoria (FR), la presión positiva al final de la espiración (PEEP), la presión inspiratoria máxima (PIP), tiempo inspiratorio (TI), el volumen tidal (VT) según corresponda. Actividad de suma importancia, porque sirve de guía, para realizar el ajuste de los parámetros ventilatorio, de acuerdo con las características fisiopatológicas pulmonares del paciente o la detección de complicaciones y requerimiento del paciente. (Palomino & Castiglioni, 2018). Siendo en el caso en estudio (Modo: SIMV, FiO<sub>2</sub>: 0.21% PEEP: 6 cm de H<sub>2</sub>O, Volumen corriente: 320 Flujo 1.0 Frecuencia respiratoria: 20x Presión soporte: 14 Presión límite: 17 Flujo: 2.0)

La tercera actividad de enfermería fue mantener en posición semifowler, tal como indica Alva (2019), quien refiere la posición semifowler y los cambios de posición en decúbito lateral derecho o izquierdo, manteniendo la cabecera en un ángulo no menor a 30° favorecen la ventilación del paciente.

La cuarta actividad de enfermería fue evaluar la presencia de signos de disnea, evaluación del movimiento torácico, por medio de la observación de la simetría y uso de músculos accesorios. Palomino y Castiglioni (2018) explican en niños con atrofia muscular espinal, se

produce la alteración del trabajo de músculos respiratorios, por ser débiles, cuyo resultado es una insuficiente actividad del músculo diafragmático, que da lugar a la disnea. Por eso al encontrarse el paciente con soporte ventilatorio, es necesario valorar el buen acoplamiento paciente ventilador .

### **Limpieza ineficaz de las vías aéreas. (00031)**

Según NANDA, la limpieza ineficaz de las vías respiratorias es la imposibilidad que se aprecia en el paciente, al eliminar las secreciones del tracto respiratorio, para mantener las vías aéreas permeables (Herman, Kamitsuru, & Takao, 2021).

Así mismo, cuando se presenta la dificultad expresada en incapacidad, para eliminar las secreciones del tracto respiratorio para mantenerlas libres, es definida como limpieza ineficaz en la vía aérea (Orosco Morales, 2019).

Condiciones generadas por las enfermedades respiratorias en pacientes con infecciones respiratorias agudas y crónicas, pueden hallarse condiciones fisiopatológicas que desequilibran los mecanismos de defensa propios en la vía respiratoria, proceso inflamatorio y procesos infecciosos, provocando un incremento en la producción de moco; es decir, el mal manejo de las secreciones en el tracto respiratorio, lo cual acarrea múltiples complicaciones: taponamiento mucoso, tos ineficaz, atelectasias obstructivas y desarrollo de lesión pulmonar, produciendo la limpieza ineficaz de la vía respiratoria del paciente (Mercado L. M., 2019)

Dentro de las *características definitorias* se encuentra la alteración del patrón respiratorio (Herman, Kamitsuru, & Takao, 2021), refrendado por Barreiro (2019), quien refiere que este tipo de pacientes presentan la alteración en el patrón respiratorio, más la ausencia del reflejo tusígeno. El paciente en estudio presenta patología de fondo: el diagnóstico médico

atrófia muscular tipo I, encontrando características evidentes: la disnea, el desasosiego, acumulación de esputos que generan los ruidos adventicios característicos por la tos inefectiva.

En relación con el factor se encuentra que el paciente presenta retención de las secreciones por la tos inefectiva (Gimeno, 2018) y como condición asociada el deterioro neuromuscular. (Monges, y otros, 2019)

Para solucionar los problemas existentes se efectuaron las siguientes intervenciones de enfermería: aspiración de las vías aéreas, realizando las siguientes actividades, considerando la primera actividad: determinar el requerimiento de la aspiración de secreciones mediante la valoración del paciente; la segunda actividad es clave: el auscultar los ruidos respiratorios antes y después de cada aspiración. Orosco (2019) refiere que las secreciones bronquiales generan roncacos, que son auscultadas cuando se encuentran en el espacio intersticial.

La tercera actividad considera hiperoxigenar por treinta segundos, antes de cada aspirada, utilizando el ventilador mecánico, necesaria para mantener oxigenado al paciente, para prevenir que la saturación de oxígeno disminuya (Huanca & Flores, 2021)

La cuarta actividad realizada: la valoración de las características de las secreciones, considerando que la alteración en la oxifgenación (hipoxemia) pueden ser consecuencia de la alteración en el intercambio gaseoso y secundaria a una infección respiratoria (Torio, 2019).

### **Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades. (00002).**

Según NANDA, el desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades está relacionado con la insuficiente ingesta de nutrientes requeridas, para satisfacer las necesidades metabólicas, que se evidencia por el debilitamiento de los músculos necesarios que intervienen en la ingestión, deglución (Barreiro & Zambrano, 2019); asimismo para la masticación (Torio, 2019), la incapacidad para ingerir comida. (Herman, Kamitsuru, & Takao, 2021).

Las características definitorias encontradas fueron la caída del cabello, facie pálida, labios con aspecto reseco y la piel y mucosas con leve deshidratación, con el puntaje de SCORE en desnutrición crónica, considerando que, en la valoración nutricional, de acuerdo con el peso para la edad corresponde a 30Kg; y la mediana de acuerdo con la talla para la edad a 16.5kg/m<sup>2</sup> (Albarracín, y otros, 2002)). Aunada a la poca fortaleza en los músculos para ingerir, masticar, ni deglutir alimentos, cuyo compromiso determinó la necesidad de contar con una sonda de gastrostomía, por encontrarse en el curso de la enfermedad avanzada (Fernandez, 2021).

NANDA señala el factor relacionado con la incapacidad para ingerir los nutrientes (Heather Herdman & Shigemi Kamitsuru, 2021), debido al deterioro neuromuscular asociado a Atrofia Muscular Espinal tipo I (Laureani, y otros, 2021).

El compromiso progresivo en la AME tipo I conduce a la incapacidad progresiva, para ingerir los alimentos, contexto que puede conducir a estados de desnutrición crónica, que se relaciona con la valoración nutricional, de acuerdo con el peso para la edad y la mediana de la talla para la edad (Barreiro & Zambrano, 2019).

El soporte de la nutrición en pacientes con AME tipo I, es muy evidente cuando se da el compromiso bulbar, lo cual determina la necesidad de una sonda de alimentación de material siliconada transparente, colocada mediante el procedimiento de gastrostomía a pacientes con AME tipo I (Laurino, 2017).

Para solucionar el problema existente y brindar cuidado de enfermería especializado, se realizaron las siguientes intervenciones: la terapia nutricional, determinando la necesidad de alimentación enteral por sonda, dado que el deterioro neurológico de la paciente afecta la capacidad básica de poder alimentarse, lo que incluye deglutir los alimentos. (Barreiro & Zambrano, 2019) . Como segunda actividad fue verificar que la dieta incluya alimentos ricos en

fibra, para evitar el estreñimiento, a fin de alcanzar el indicador más deseado del paciente que es mejorar la calidad de vida de nuestro usuario. (Laurino, 2017).

La segunda intervención fue la alimentación enteral por sonda, considerando primera actividad: comprobar si hay residuo gástrico para valorar si hay tolerancia, luego brindar alimentación a través de vía de alimentación: sonda de gastrostomía (Solervicens & Montenegro, 2019). En la segunda actividad se consideró de importancia elevar la cabecera de cama de paciente a 30-45°, durante la alimentación enteral por sonda, para reducir el riesgo de inhalar la comida produciendo aspiración. (Castellanos, 2020).

Y como tercera actividad controlar la ingesta y excreción de líquidos, mediante un Balance Hídrico Estricto (Caiza & Córdova, 2021)

### **Conclusiones**

Se realizó la gestión del proceso de enfermería en sus cinco etapas, bajo el modelo de Marjory Gordon en la valoración por patrones funcionales.

Los objetivos planteados fueron alcanzados, dando atención a los problemas presentados con el soporte de la Taxonomía NANDA, la utilización de la Taxonomía NOC para los resultados y la Taxonomía NIC para las intervenciones,

De los tres diagnósticos de enfermería, los objetivos propuestos fueron alcanzados en los diagnósticos de ventilación espontánea deteriorada, optimizando el manejo del paciente con soporte ventilatorio, con la limpieza de las vías respiratorias y en el diagnóstico de desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades, objetivo parcialmente alcanzado.

En los pacientes con Atrofia Muscular Espinal, el cuidado enfermero debe estar dirigido a mejorar la calidad de vida conceptualizado en todas las acciones, que ayuden a preservar y mantener la vida en circunstancias adversas, teniendo como eje la aplicación de los Principios Bioéticos en forma integrada. Se tuvo en consideración la beneficencia, no maleficencia, la justicia y la autonomía, puesto que el cuidado se centró en dar mejor calidad de vida a paciente afectado por esta enfermedad

### Referencias bibliográficas

- Albarracín, A., Alemany, M., Alonso, M., Álvarez, B., Aranceta, J., & Argilés, J. (2002). *Técnicas y métodos de investigación en nutrición humana*. (M. A., Ed.) Barcelona, España: GLOSA. Recuperado el DICIEMBRE de 2021
- Alva, S. (2019). *Proceso de Atención de Enfermería aplicado a paciente con insuficiencia respiratoria tipo I en la Unidad de Cuidados Cardiológicos de un hospital de Lima, 2018*. Lima: Universidad Peruana Unión. Recuperado el 28 de diciembre de 2020, de [https://repositorio.upeu.edu.pe/bitstream/handle/UPEU/3033/Sonia\\_Trabajo\\_Especialidad\\_2020.pdf?sequence=4&isAllowed=y](https://repositorio.upeu.edu.pe/bitstream/handle/UPEU/3033/Sonia_Trabajo_Especialidad_2020.pdf?sequence=4&isAllowed=y)
- Arroyo, S., Vásquez, R., Martínez, M., & Najera, M. (2018). "Patrones funcionales: una experiencia en el camino de la construcción del conocimiento". *Revista Mexicana de Enfermería*. doi:DOI: 10.24875/ENF.M18000017
- Barreiro, A., & Zambrano, L. (2019). Enfermedades Neuromusculares con requerimiento de Manejo respiratorio no Invasivo en pacientes pediátricos. Recuperado el diciembre de 2021, de <http://repositorio.unemi.edu.ec/handle/123456789/4405>
- Caiza Mosquera, S., & Córdova Portilla, M. F. (2021). *Balance Hídrico Positivo como Factor pronóstico de mortalidad en pacientes con trauma craneoencefálico ingresados a la Unidad de Cuidados Intensivos en la ciudad de Quito durante el año 2018 CIUDAD DE QUITO DURANTE EL AÑO 2018*. Quito, Ecuador. Recuperado el Diciembre de 2021, de <http://201.159.222.35/bitstream/handle/22000/18634/Tesis%20Caiza-C%20C3%B3rdova.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

- Castellanos, K. (2020). Controversias del Tratamiento con Nusinersen en Pacientes con Atrofia Muscular Infantil. 19. Recuperado el diciembre de 2021, de <http://hdl.handle.net/11201/157818>
- Concepción, G., & Prado, F. (Febrero de 2019). Clasificación de Sub-tipos de Atrofia Espinal Tipo 1 y 2 según Capacidad Vital y Evaluaciones respiratorias específicas. *Medicina Clínica y Social*, 3(3). doi:<https://doi.org/10.52379/mcs.v3i3.93>
- Dolce, P. A. (2021). *Implementación de un protocolo de destete de la ventilación mecánica en un niño con atrofia muscular tipo I* (Vol. 3). (F. Ludovica, Ed.) Buenos Aires, La Plata, Argentina. Recuperado el Diciembre de 2021, de <file:///C:/Users/carme/Downloads/185-Material%20Complementario-2454-1-10-20210629.pdf>
- Donoso, A., Aldariaga, D., Contreras, D., Ulloa, D., & Neumann, M. (2019). “Monitorización respiratoria del paciente pediátrico en la Unidad de Cuidados Intensivos”. 73. doi:<https://doi.org/10.1016/j.bmhix.2016.02.006>
- Farrar, M., Park, S., Vucic, S., Carey, K., Turner, B., Gillingwater, T., . . . Kiernan, M. (2017). Emerging therapies and challenges in spinal muscular atrophy- “Terapias emergentes y desafíos en la atrofia muscular espinal”. *Annals of Neurology*, 81(3), 355-368. Recuperado el 27 de diciembre de 2020, de <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1002/ana.24864>
- Fernandez, J. (2021). Calidad de vida e intervenciones de Enfermería en pacientes con Atrofia Muscular Espinal. *Facultad de Enfermería*. Recuperado el diciembre de 2020, de <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/47781/TFG-H2272.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

- Garcia, A. (2017). *Cuidados de la atrofia muscular espinal (tesis de pregrado)*. Universidad de Valladolid, Castilla y León, España. Recuperado el 28 de diciembre de 2020, de <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/24599/TFG-H925.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Garcia, P., & Garcia, R. (Octubre de 2021). *Revista para Profesionales de la Salud NPunto*. Obtenido de Manejo y control del dolor en unidades de cuidados intensivos neonatales: <https://www.npunto.es/content/src/pdf-articulo/617659409812bart1.pdf>
- Garcia, Y. (2020). *Atrofia Muscular Espinal: la vida diaria con una enfermedad neuromuscular*. Obtenido de <https://riull.ull.es/xmlui/handle/915/20044>
- Gil, U. (mayo de 2021). *Atrofia Muscular Espinal y la importancia de la genética*. (R. b. DSpace, Ed.) *Universidad Pública de Navarra*, 20. Recuperado el diciembre de 2021, de <https://academica-e.unavarra.es/handle/2454/39872>
- Gimenez, G., & Prado, F. (2019). Clasificación de sub-tipos de atrofia muscular espinal tipo 1 y 2 según capacidad vital y evaluaciones respiratorias específicas. *Medicina Clínica y Social*, 3, 78. doi:<https://doi.org/10.52379/mcs.v3i3.93>
- Giménez, G., Prado, F., Bersano, C., Kakisu, H., Herrero, M., Manresa, A., . . . Valdebenito, C. (01 de junio de 2021). Recomendaciones para el manejo respiratorio de los pacientes con atrofia muscular espinal. *Archivos de Pediatría del Uruguay*. Obtenido de [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-12492021000101401&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-12492021000101401&script=sci_arttext)
- Gimeno, P. (2018). Programa de educación para la salud dirigido a los familiares de niños con enfermedades neuromusculares: Cuidados de la Atrofia Muscular Espinal y sus complicaciones. Obtenido de <https://zagan.unizar.es/record/89217/files/TAZ-TFG-2018-581.pdf>

- Heather Herdman, T., & Shigemi Kamitsuru. (2021). *Diagnósticos enfermeros: definiciones y clasificación: 2018-2020* (Undécima edición ed., Vol. Undécima edición). (T. Heather, & S. Kamitsuru, Edits.) Barcelona, España: Elsevier. Recuperado el Diciembre de 2021
- Huanca, E. I., & Flores, P. M. (2021). *Cuidados de enfermería a paciente con insuficiencia respiratoria aguda por Sars Cov 2 del servicio de emergencia de un hospital de Lima, 2021*. (E. I. Huanca Torres, & P. M. Flores Apaza, Trads.) Lima, Lima, Peru. Recuperado el Diciembre de 2021, de [http://200.121.226.32:8080/bitstream/handle/20.500.12840/4984/Edward\\_Trabajo\\_Especialidad\\_2021.pdf?sequence=1&isAllowed=y](http://200.121.226.32:8080/bitstream/handle/20.500.12840/4984/Edward_Trabajo_Especialidad_2021.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
- Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares, . (10 de junio de 2020 - 2021). Atrofia Muscular Espinal. (NINDS, Ed.) *NINDS*. Recuperado el diciembre de 2020, de <https://medlineplus.gov/spanish/spinalmuscularatrophy.html>
- Jimenez, L., Gonzáles , P., & Gómez , J. (2020). Atrofia muscular espinal: nuevos paradigmas terapéuticos. *Revista de Investigación y Edcuación en Ciencias de la Salud*.  
doi:[https://ebuah.uah.es/xmlui/bitstream/handle/10017/43142/atrofia\\_jimenez\\_RIECS\\_2020\\_v.%205%2C\\_n.1.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://ebuah.uah.es/xmlui/bitstream/handle/10017/43142/atrofia_jimenez_RIECS_2020_v.%205%2C_n.1.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
- Laureani, A., Lara, S., Morgado, C., Beltran, L., Garcia, I., Hernandez, M., . . . Pérez, C. (21 de octubre de 2021). Trastornos de las neuronas motoras: causas, síntomas, factores de riesgo, diagnósticos y tratamientos. *Revista de Neurobiología*, 7. Recuperado el diciembre de 2021, de [https://www.uv.mx/eneurobiologia/vols/2022/31/Laureani-Fierro/Laureani-Fierro13\(31\)260222.pdf](https://www.uv.mx/eneurobiologia/vols/2022/31/Laureani-Fierro/Laureani-Fierro13(31)260222.pdf)

- Laurino, E. (2017). Atrofia Muscular Espinal ligada al Gen SMN1: Perspectiva del tratamiento. *Revista Pediátrica Elizalde*, 8(1 y 2). Recuperado el 18 de diciembre de 2020, de [https://apelizalde.org/revistas/Rev\\_Elizalde\\_1-2\\_2017.pdf#page=22](https://apelizalde.org/revistas/Rev_Elizalde_1-2_2017.pdf#page=22)
- Lozada, P., & Pérez, C. (2020). Diseño de un proyecto de valoración y tratamiento fisioterapéutico de un paciente con atrofia muscular espinal tipo 1. Recuperado el diciembre de 2021, de <https://riull.ull.es/xmlui/handle/915/19853>
- Mercado, L. (2019). “Importancia de la derivación temprana a kinesioterapia respiratoria en el paciente pediátrico con distrofia muscular de Duchenne. (Presentación de caso)”. Recuperado el diciembre de 2021, de [https://repositorio.barcelo.edu.ar/greenstone/collect/snrd/index/assoc/HASH0192/bd220978.dir/BRC\\_TFI\\_Mercado.pdf](https://repositorio.barcelo.edu.ar/greenstone/collect/snrd/index/assoc/HASH0192/bd220978.dir/BRC_TFI_Mercado.pdf)
- Mercado, L. M. (2019). *Importancia de la derivación temprana a kinesioterapia respiratoria en el paciente pediátrico con distrofia muscular de Duchenne*. (F. H. MEDICINA, Ed.) Buenos Aires, Argentina. Recuperado el Diciembre de 2021, de [https://repositorio.barcelo.edu.ar/greenstone/collect/snrd/index/assoc/HASH0192/bd220978.dir/BRC\\_TFI\\_Mercado.pdf](https://repositorio.barcelo.edu.ar/greenstone/collect/snrd/index/assoc/HASH0192/bd220978.dir/BRC_TFI_Mercado.pdf)
- Miranda, K., Rodríguez, Y., & Cajachahua, M. (2019). Proceso de Atención de Enfermería como instrumento del cuidado, significado para estudiantes de último curso. Recuperado el Diciembre 2020, de [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-70632019000400374&script=sci\\_arttext#aff1](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-70632019000400374&script=sci_arttext#aff1)
- Monges, S., De Castro Pérez, F., Mozonii, J., Aguerre, V., Palumbo, C., Gravina, P., . . . Greif, V. (Mayo de 2019). Manejo de la Atrofia Muscular Espinal. *"Manejo de la Atrofia Muscular Espinal"*, 25. Recuperado el Diciembre de 2021, de

[http://www.garrahan.gov.ar/images/intranet/guias\\_atencion/GAP\\_2019\\_-\\_MANEJO\\_AME\\_-\\_VERSION\\_FINAL.pdf](http://www.garrahan.gov.ar/images/intranet/guias_atencion/GAP_2019_-_MANEJO_AME_-_VERSION_FINAL.pdf)

Orosco Morales, G. S. (2019). *Proceso de atención de enfermería aplicado a paciente con insuficiencia respiratoria aguda y neumonía en el Servicio de Cuidados Intensivos Pediátricos de un hospital de Lima, 2018*. (R. d. UPEU, Ed.) Lima, Lima, Perú.

Recuperado el Diciembre de 2021, de

[https://repositorio.upeu.edu.pe/bitstream/handle/20.500.12840/2038/Gloria\\_Trabajo\\_Academico\\_2019.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://repositorio.upeu.edu.pe/bitstream/handle/20.500.12840/2038/Gloria_Trabajo_Academico_2019.pdf?sequence=1&isAllowed=y)

Palomino, M., & Castiglioni, C. (2018). Manejo respiratorio en atrofia muscular espinal: cambio de paradigma en la era de las nuevas terapias específicas. *Andes Pediátrica*, 89(6), 685-693. Recuperado el 27 de diciembre de 2020, de

<https://www.revistachilenadepediatria.cl/index.php/rchped/article/view/977/934>

Parra, K., Garcia, M., Gonzáles, E., Pizarro, N., & León, G. (2017). Experiencia en la aplicación del proceso enfermero por el personal de enfermería en una unidad asistencial de segundo nivel, Chihuahua (México). Obtenido de

<https://www.enfermeria21.com/revistas/aladefe/articulo/247/experiencia-en-la-aplicacion-del-proceso-enfermero-por-el-personal-de-enfermeria-en-una-unidad-asistencial-de-segundo-nivel-chihuahua-mexico/>

Pascual, S., & García, M. (2017). "Posibilidades de tratamiento en la atrofia espinal infantil".

*Revista de Neurología*(64), 2. Recuperado el 28 de diciembre de 2020, de

[https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/680569/posibiliddes\\_pascual\\_rn\\_2017.pdf?sequence=1](https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/680569/posibiliddes_pascual_rn_2017.pdf?sequence=1)

- Pérez, C., & Losada, P. (2020). “Diseño de un Proyecto de valoración y Tratamiento Fisioterapéutico de un Paciente con Atrofia Muscular Espinal tipo 1”. Obtenido de <https://riull.ull.es/xmlui/handle/915/19853>
- Perry, A., & Potter, P. (2019). *Fundamentos de Enfermería* (Novena Edición ed.). Barcelona, España: Elsevier. Recuperado el 17 de diciembre de 2020, de <https://books.google.es/books?hl=es&lr=&id=ILWXdWAAQBAJ&oi=fnd&pg=PP1&dq=Fundamentos+de+Enfermer%C3%ADa&ots=1rV3pxLryr&sig=X1lmJXUZNo4lhZZG GhDOigL0iKM#v=onepage&q=Fundamentos%20de%20Enfermer%C3%ADa&f=false>
- Quilca, L., & Zamora, M. (2019). Proceso de Atención de Enfermería desde la formación a la práctica universidad Nacional de Chimborazo Riobamba 2019. Recuperado el diciembre de 2021, de [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-70632019000400374&script=sci\\_arttext#aff1](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-70632019000400374&script=sci_arttext#aff1)
- Shorling, D., Pechmann, A., & Krischner, J. (2020). Avances en el tratamiento de la atrofia muscular espinal: nuevos fenotipos, nuevos desafíos, nuevas implicaciones para la atención. *Diario de Enfermedades Neuromusculares*, 7, 1-13. doi:10.3233/JND-190424
- Solervicens, A., & Montenegro, C. (24 de mayo de 2019). Perfil demográfico y clínico-funcional de pacientes con atrofia muscular espinal atendidos en el Instituto Teletón Santiago. 32. Recuperado el diciembre de 2021, de <file:///C:/Users/TEMP/Downloads/admin,+art5.pdf>
- Tizzano, E. (2018). La Atrofia Muscular Espinal en el nuevo escenario terapéutico. *Revista Médica Las Condes*, 29(5), 512-520. Recuperado el 17 de diciembre de 2020, de <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864018300993>

- Torio, M. (2019). *Nusinersen en el tratamiento de la atrofia muscular espinal: experiencia en Pediatría del Hospital Universitario Río Hortega (tesis de pregrado)*. Valladolid - España: Universidad de Valladolid, Castilla y León, España. Recuperado el 27 de diciembre de 2020, de <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/36506/TFG-M-M1495.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Vega, P., Glisser, C., Castiglioni, C., Amézquita, M. V., Quirola, M., & Barja, S. (2020). Calidad de vida en niños y adolescentes con Atrofia Muscular Espinal. *La Revista Chilena de Pediatría, volumen 91*. Recuperado el Diciembre de 2021, de [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0370-41062020000400512&script=sci\\_arttext&tlng=en#B11](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0370-41062020000400512&script=sci_arttext&tlng=en#B11)
- Vidalón, D. (2017). *Saturación de oxígeno de los recién nacidos a término sanos cuantificado por oximetría de pulso en el Hospital Regional Zacarias Correa Vldivia, a una altitud de 3860 metros sobre el nivel del mar, de setiembre a noviembre del año 2016 (tesis de pregrado)*. Lima- Perú: Universidad Ricardo Palma, Lima, Perú. Recuperado el 27 de diciembre de 2021, de <https://docplayer.es/55030688-Universidad-ricardo-palma.html>

## **Apéndice**

**Apéndice A: Planes de cuidado**

Diagnóstico Enfermero	Planeación				Ejecución			Evaluación	
	Resultados e Indicadores	Puntuación basal (1-5)	Puntuación Diana	Intervenciones / Actividades	M	T	N	Puntuación final (1-5)	Puntuación de cambio
Deterioro de la ventilación espontánea (00033) relacionado con fatiga de los músculos de la respiración asociado a atrofia muscular espinal tipo I evidenciado por. Desasosiego, saturación de oxígeno (SaO2) disminuida, disnea, mayor uso de músculos accesorios, aumento de la frecuencia cardíaca a 140x´	<b>Resultado:</b> Estado Respiratorio: Ventilación: (0403)	<b>1</b>	Mantener en: Aumentará: 3	Intervención: Monitorización respiratoria (3350)				<b>4</b>	<b>+ 3</b>
	<b>Indicadores</b>			<b>Actividades:</b>					
	040301 Frecuencia respiratoria	1		- 335001 monitorizar el patrón respiratorio (niveles de saturación de O2 por pulsioximetría, frecuencia respiratoria)	M	T	N	4	
	040302 Ritmo respiratorio	1		- 33502 monitorizar los parámetros de soporte de ventilación mecánica realizando el registro de los aumentos de la presión inspiratoria, disminución de volumen corriente, aumento de presión pico según corresponda	M	T	N	4	
	040303 Volumen corriente	<b>1</b>		- 335002 mantener los cambios de posición con un ángulo de la cabecera no menor a 30°.	M	T	N	4	
040304 Mayor uso de músculos accesorios.	1		335004 evaluar el movimiento torácico, observar simetría y uso de músculos accesorios y retracción intercostal.	M	T	N	4		

Diagnóstico Enfermero	Planeación				Ejecución			Evaluación	
	Resultados e Indicadores	Puntuación basal (1-5)	Puntuación Diana	Intervenciones / Actividades	M	T	N	Puntuación final (1-5)	Puntuación de cambio
Limpieza Ineficaz de las vías aéreas (00031) relacionado con: retención de las secreciones asociado a deterioro neuromuscular evidenciado por: disnea, presencia de secreciones fluidas, abundantes, sonidos respiratorios adventicios.	<b>Resultado:</b> Estado Respiratorio: Permeabilidad de las vías respiratorias (0410)	<b>1</b>	Mantener en:	<b>Intervención:</b> Aspiración de las vías aéreas (3160)				<b>4</b>	<b>+ 3</b>
			Aumentar: a: <b>3</b>	<b>Actividades: Control de Infecciones</b>					
	<b>Escala:</b> Grave (1) a ninguno (5)			316001 determinar el requerimiento de la aspiración de secreciones de la vía aérea por traqueostomía.					
	<b>Indicadores</b>			316002 auscultar los ruidos respiratorios antes y después de cada aspiración.					
	041012 incapacidad para poder eliminar secreciones.	1		316003 hiperoxigenar por 30 segundos mínimo usando el ventilador mecánico antes y después de cada aspiración.	M	T	N	4	
	041012 acúmulo de secreciones.	1		316004 realizar la aspiración traqueal luego por orofaringe según la demanda de la paciente.	M	T	N	4	
	041007 Ruidos adventicios.	<b>1</b>		316005 valorar la cantidad y características de las secreciones.	M	T	N	4	
	041018 Mayor uso de músculos accesorios	1			M	T	N	4	

Diagnóstico Enfermero	Planeación				Ejecución			Evaluación	
	Resultados e Indicadores	Puntuación basal (1-5)	Puntuación Diana	Intervenciones / Actividades	M	T	N	Puntuación final (1-5)	Puntuación de cambio
Desequilibrio nutricional: Ingesta inferior a las necesidades (00002) asociado a incapacidad para ingerir los nutrientes evidenciado por el score de la valoración nutricional en desnutrición crónica, caída del cabello, facie pálida, labios resacos, piel y mucosas deshidratadas, abdomen distendido portadora de sonda de gastrostomía.	<b>Resultado:</b> Estado nutricional (1004)	<b>3</b>	Mantener en:	<b>Intervención:</b> Terapia nutricional (1120)					<b>+ 1</b>
			Aumentar: a: <b>4</b>	<b>Actividades</b>	M	T	N	4	
				112001 Determinar la necesidad de alimentación por sonda.	M	T	N	4	
	<b>Escala:</b> Grave (1) a ninguno (5)			112002 Asegurar que la dieta incluya alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento.					
	<b>Indicadores</b>			<b>Intervención</b> Alimentación enteral por sonda (1056)					<b>+ 1</b>
	100401 Ingesta de nutrientes	3		- 105601 Verificar la colocación correcta de la sonda, comprobando si hay residuo gástrico,	M	T	N	4	
	100402 Ingesta de alimentos por sonda.	3		- 105602 Elevar la cabecera de cama de paciente 30-45° durante la alimentación enteral.	M	T	N	4	
	100408 Ingesta de líquidos.	<b>3</b>		- 105603 Controlar la ingesta y excreción de líquidos.	M	T	N	4	

**Apéndice B: Guía de valoración**

**VALORACIÓN DE ENFERMERÍA AL INGRESO**

**Universidad Peruana Unión – Escuela de Posgrado- UPG Ciencias de la Salud**

**DATOS GENERALES**

Nombre del Paciente:  S.V.C.  Fecha de Nacimiento:  26/09/2011  Edad:  09  años Sexo: F (X) M ( )  
 Historia Clínica:  779887  N° Cama:  309  DNI N°  77370097  Teléfono:  986448615   
 Procedencia: Admisión ( ) Emergencia (X) Consultorios Externos ( ) Otros: Emergencia Pediátrica  
 Peso:  20,500  kg. Talla:  140  cm. Perímetro Cefálico: \_\_\_\_\_ PA:  100/60  mmhg. FC:  140 x'  FR:  36 x'  T°:  37.6  ° C  
 Fuente de Información: Madre:  Milagros Cerna Lulichar  Padre: \_\_\_\_\_ Familiares: \_\_\_\_\_ Otros: Historia Clínica  
 Motivo de Ingreso:  Insuficiencia Respiratoria  Diagnóstico Médico:  IRC-AME tipo I- Pubertad Precoz-HTA Secundaria-Anemia Leve-Sd. Post Paro-Secucla Neurológica post paro.  Fecha de Ingreso:  24/03/2013  Hora:  13 pm.  Fecha de Valoración:  12-16 de abril del 2021  Grado de Dependencia: I ( ) II ( ) III ( ) IV (X)  
 Persona Responsable:  Licenciada Carmen Lidia Márquez Ccencho

**VALORACIÓN POR PATRONES FUNCIONALES DE SALUD SERVICIO DE PEDIATRIA**

**PATRON PERCEPCION- MANEJO DE LA SALUD**

**Antecedentes de Enfermedades y/o Quirúrgicas:**

HTA (x) DM ( ) Gastritis/Ulcera ( ) TBC ( ) Asma ( )

Otros:  Insuficiencia Respiratoria

**Intervenciones Quirúrgicas:**  PO traqueostomía-gastrostomía

**Alergias y Otras Reacciones:**  Polvo ( ) Medicamentos ( ) Alimentos ( )  Especificar: \_\_\_\_\_

**Estado de Higiene:**  Bueno (x) Regular ( ) Malo ( )

**Estilos de Vida/Hábitos:**  Hace Deporte ( )

Consumos de Agua Pura ( ) Comida Chatarra ( )

**Factores de Riesgo:**

Bajo Peso: Si ( ) No ( ) Vacunas Completas: Si ( ) No (x)

Hospitalizaciones Previas: Si (x) No ( )

Descripción: Problemas respiratorios

Consumo de Medicamentos Prescritos: Si ( ) No ( )

Especificar: \_\_\_\_\_

**PATRÓN NUTRICIONAL-METABÓLICO**

**Piel:**  Normal ( ) Pálida (X) Cianótica ( ) Ictérica ( )

Fría (X) Tibia ( ) Caliente ( ) Observaciones: \_\_\_\_\_

**PATRON SUEÑO - DESCANSO**

**Sueño:** N° de horas de Sueño:  8  horas

Alteraciones en el Sueño:  Si ( ) No ( )

Especifique: \_\_\_\_\_ Motivo: \_\_\_\_\_

¿Usa algún medicamento para dormir?  SI ( ) NO ( )

**PATRON AUTOPERCEPCION- AUTOCONCEPTO**

Participación Paciente/Familia en las Actividades Diarias y/o Procedimientos:  Si ( ) No (x)

Reacción frente a la Enfermedad Paciente y familia:

Ansiedad (x) Indiferencia ( ) Rechazo ( )

Comentarios: \_\_\_\_\_

**PATRÓN ADAPTACION - TOLERANCIA**

**Reactividad:**  Activo ( ) Hipo activo (x) Hiperactivo ( )

**Estado Emocional:**  Tranquilo ( ) Ansioso (x) Irritable ( )

Negativo ( ) Indiferente ( ) Temeroso ( )

Intranquilo ( ) Agresivo ( )

**Llanto Persistente:**  Si ( ) No ( )  Comentarios: \_\_\_\_\_

**PATRON COGNITIVO - PERCEPTUAL**

**Nivel de Conciencia:**  Orientado ( ) Alerta ( ) Despierto (X)

Somnoliento ( ) Confuso ( ) Irritable ( ) Estupor ( )

Coma ( ) Comentarios: \_\_\_\_\_

**Escala de Glasgow:** \_\_\_\_\_

**Termorregulación:** Temperatura: \_\_\_\_\_

Hipertermia ( ) Normo termia (x) Hipotermia ( )

**Coloración:** Normal ( ) Cianótica ( ) Ictérica ( ) Fría ( )

Rosada ( ) Pálida (X) Tibia ( ) Caliente ( )

Observación: **Hidratación:** Hidratado ( )

Deshidratado (X)

Observación: boca reseca, piel luce deshidratada

Edema: Si ( ) No ( ) ( ) + ( ) ++ ( ) +++ ( )

Especificar Zona: Comentarios: **Fontanelas:**

Normotensa ( ) Abombada ( ) Deprimida ( )

**Cabello:** Normal ( ) Rojizo ( ) Amarillo ( )

Ralo (X) Quebradizo (X)

**Mucosas Orales:** Intacta ( ) Lesiones ( )

Observaciones: boca reseca

Malformación Oral: Si ( ) No ( ) Especificar:

**Peso:** Pérdida de Peso desde el Ingreso: Si ( ) No ( )

Cuanto Perdió: \_\_\_\_\_

**Apetito:** Normal ( ) Anorexia ( ) Bulimia ( )

Disminuido ( ) Náusea ( ) Vómitos ( )

Cantidad: \_\_\_\_\_ Características: \_\_\_\_\_

Dificultad para Deglutir: Si (X) No ( ) Especificar:

Portador de TQT y Sonda de Gastrostomía

**Alimentación:** NPO ( ) LME ( ) LM ( ) AC ( ) Dieta ( )

Fórmula (X) Tipo de Fórmula/Dieta: Licuada

Modo de Alimentación: LMD ( ) NPT ( ) N.E ( )

SNG ( ) SOG ( ) SGT (X) SNY ( ) Gastroclisis ( )

Otros: \_\_\_\_\_

**Abdomen:** B/D ( ) Distendido (X) Timpánico ( )

Doloroso (X)

Comentarios Adicionales: \_\_\_\_\_

**Herida Operatoria:** Si ( ) No ( )

Ubicación: \_\_\_\_\_ Características: \_\_\_\_\_

Apósitos y Gasas: Secos ( ) Húmedos ( )

Serosos ( ) Hemáticos ( ) Serohemáticos ( )

Observaciones: \_\_\_\_\_

Drenaje: Si ( ) No ( )

Tipo: \_\_\_\_\_ Características de las Secreciones: \_\_\_\_\_

Comentarios: \_\_\_\_\_

### PATRON ACTIVIDAD-EJERCICIO

**Actividad Respiratoria:** Respiración: FR: 36 x´

Amplitud: Superficial ( ) Profunda ( ) Disnea

(x) Tiraje ( ) Aleteo nasal ( ) Apnea ( ) **Tos Ineficaz:**

Si (x) No ( )

Apertura ocular	Respuesta motora	Respuesta verbal
Espontánea	4	Espontánea, normal
A la voz	3	Localiza al tacto
Al dolor	2	Localiza al dolor
Ninguna	1	Decorticación
		Descerebración
		Ninguna
		Orientada
		Confusa
		Palabras inapropiadas
		Sonidos incomprensibles
		Ninguna

**Pupilas:** Isocóricas (x) Anisocóricas ( ) Reactivas (X)

No Reactivas ( ) Mióticas ( ) Midriáticas ( ) Tamaño: 3-4.5 mm

( ) < 3 mm ( ) > 4.5 mm ( )

Foto Reactivas: Si (x) No ( ) Comentarios: \_\_\_\_\_

**Alteración Sensorial:** Visuales ( ) Auditivas ( ) Lenguaje

(X) Otros: \_\_\_\_\_ Especifique: \_\_\_\_\_

Comentarios: \_\_\_\_\_

**Dolor/molestias:** No ( ) Si (x) Especificar: 10/10



0

No Duele



2

Duele Un Poco



4

Duele Un Poco Más



6

Duele Mucho



8

Duele Mucho Más



10

Duele El Máximo

### PATRON ROL - RELACIONES

Se relaciona con el entorno: Si ( ) No (X)

Compañía de los padres: Si ( ) No (X)

Recibe Visitas: Si (x) No ( )

Comentarios: parcialmente

¿Con quién vive? \_\_\_\_\_

**Relaciones Familiares:** Buena ( ) Mala ( ) Conflictos (x)

Disposición Positiva para el Cuidado del Niño: Si ( ) No (X)

Familia Nuclear: Si (X) No ( ) Familia Ampliada Si ( ) No ( )

( )

Padres Separados: Si ( ) No ( )

Problema de Alcoholismo: Si ( ) No (X)

Problemas de Drogadicción: Si ( ) No (X)

Pandillaje: Si ( ) No (X) Otros: \_\_\_\_\_

Especifique: \_\_\_\_\_

Comentarios: \_\_\_\_\_

### PATRÓN SEXUALIDAD-REPRODUCCIÓN

Secreciones anormales en Genitales: Si ( ) No ( )

Especifique: \_\_\_\_\_

Otras Molestias: \_\_\_\_\_

Observaciones: \_\_\_\_\_

Problemas de Identidad: \_\_\_\_\_

Cambios Físicos: \_\_\_\_\_

Testículos No Palpables: Si ( ) No ( )

Fimosis Si ( ) No ( )

Testículos Descendidos: Si ( ) No ( )

<p><b>Secreciones:</b> Si (x) No ( ) Características: Fluidas y ligosas, abundantes por fosas nasales, boca TQT ( )</p> <p><b>Ruidos Respiratorios:</b> CPD ( ) CPI ( ) ACP (x) Claros ( ) Roncantes (x) Sibilantes ( ) Crepitantes ( ) Otros: _____</p> <p><b>Oxigenoterapia:</b> Si (X) No ( ) Modo: SIMV Saturación de O<sub>2</sub>: 90%-91% Comentarios: _____</p> <p><b>Ayuda Respiratoria:</b> TET ( ) Traqueostomía (X) V. Mecánica (X) Parámetros Ventilatorios: FiO<sub>2</sub> 0.21% PEEP 6 cm de H<sub>2</sub>O. _____</p> <p><b>Drenaje Torácico:</b> Si ( ) No ( ) Oscila Si ( ) No ( ) Comentarios: _____</p> <p><b>Actividad Circulatoria:</b> <b>Pulso:</b> Regular ( ) Irregular ( ) <b>FC / Pulso Periférico:</b> 140 x PA: 100/60 mmhg <b>Llenado Capilar:</b> &lt; 2'' (X) &gt; 2'' ( )</p> <p><b>Perfusión Tisular Renal:</b> Hematuria ( ) Oliguria ( ) Anuria ( )</p> <p><b>Perfusión Tisular Cerebral:</b> Parálisis ( ) Anomalías del Habla (X) Dificultad en la Deglución (X) Comentarios: _____</p> <p><b>Presencia de Líneas Invasivas:</b> Catéter Periférico ( ) Catéter Central ( ) Catéter Percutáneo ( ) Otros: _____ Localización: _____ Fecha: _____</p> <p><b>Riesgo Periférico:</b> Si ( ) No ( ) Cianosis Distal ( ) Frialdad Distal (X)</p> <p><b>Capacidad de autocuidado:</b> 0 = Independiente ( ) 1 = Ayuda de otros ( ) 2 = Ayuda del personal ( ) 3 = Dependiente ( )</p> <table border="1" data-bbox="196 1230 740 1419"> <thead> <tr> <th>ACTIVIDADES</th> <th>0</th> <th>1</th> <th>2</th> <th>3</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Movilización en cama</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td>X</td> </tr> <tr> <td>Deambula</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td>X</td> </tr> <tr> <td>Ir al baño / bañarse</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td>X</td> </tr> <tr> <td>Tomar alimentos</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td>X</td> </tr> <tr> <td>Vestirse</td> <td></td> <td></td> <td></td> <td>X</td> </tr> </tbody> </table> <p><b>Aparatos de Ayuda:</b> _____</p> <p><b>Fuerza Muscular:</b> Conservada ( ) Disminuida (X)</p> <p><b>Movilidad de Miembros:</b> Contracturas ( ) Flacidez (X) Parálisis (X) Tipo: _____ Características de las Secreciones: Comentarios: _____</p>	ACTIVIDADES	0	1	2	3	Movilización en cama				X	Deambula				X	Ir al baño / bañarse				X	Tomar alimentos				X	Vestirse				X	<p>Masas Escrotales Si ( ) No ( )</p> <p>Tratamiento Médico Actual: _____ _____</p> <div data-bbox="841 390 1430 480" style="border: 1px solid black; background-color: #ADD8E6; text-align: center; padding: 5px;"> <p><b>PATRON VALORES-CREENCIAS</b></p> </div> <p><b>Religión:</b> Bautizado en su Religión: Si ( ) No ( ) Restricción Religiosa: madre refiere ninguna Religión de los Padres: Católico ( ) Evangélico (x) Adventista ( ) Otros: _____ Observaciones: _____</p> <p>Padres solicitan visita de capellán/líder religioso: SI ( ) NO ( )</p> <div data-bbox="841 768 1430 858" style="border: 1px solid black; background-color: #ADD8E6; text-align: center; padding: 5px;"> <p><b>PATRÓN ELIMINACIÓN</b></p> </div> <p><b>Intestinal:</b> Nº Deposiciones/Día: mayor de 4 al día. Características: líquidas _____ Color: amarillo Consistencia: líquida Colostomía ( ) Ileostomía ( ) Comentarios: _____</p> <p><b>Vesical:</b> Micción Espontánea Si (X) No ( ) Enuresis. Si ( ) No ( ) Características: _____ Sonda Vesical ( ) Colector Urinario ( ) Pañal (X) Fecha de Colocación: _____</p> <p>Nombre de la enfermera: Firma: Carmen Lidia Márquez Ccencho CEP: 63156</p>
ACTIVIDADES	0	1	2	3																											
Movilización en cama				X																											
Deambula				X																											
Ir al baño / bañarse				X																											
Tomar alimentos				X																											
Vestirse				X																											

## *Apéndice C: Consentimiento informado*



*Una Institución Adventista*

Universidad Peruana Unión  
Escuela de Posgrado  
UPG de Ciencias de la Salud.

### **Consentimiento Informado**

#### Propósito y procedimientos

Se me ha comunicado que el título del trabajo académico es “*Proceso del cuidado enfermero a paciente con atrofia muscular espinal tipo I y sus desencadenantes del Servicio de Medicina Pediátrica de un hospital de Lima, 2021*”, el objetivo de este estudio es aplicar el Proceso de Atención de Enfermería a paciente de iniciales S.V.C. Este trabajo académico está siendo realizado por la Lic. Carmen Lidia Márquez Ccencho, bajo la asesoría de la Dra. Aura Marlene Montes Paz. La información otorgada a través de la guía de valoración, entrevista y examen físico será de carácter confidencial y se utilizarán sólo para fines del estudio.

#### Riesgos del estudio

Se me ha dicho que no hay ningún riesgo físico, químico, biológico y psicológico; asociado con este trabajo académico. Pero como se obtendrá alguna información personal, está la posibilidad de que mi identidad pueda ser descubierta por la información otorgada. Sin embargo, se tomarán precauciones como la identificación por números para minimizar dicha posibilidad.

#### Beneficios del estudio

No hay compensación monetaria por la participación en este estudio.

#### Participación voluntaria

Se me ha comunicado que mi participación en el estudio es completamente voluntaria y que tengo el derecho de retirar mi consentimiento en cualquier punto antes que el informe esté finalizado, sin ningún tipo de penalización. Lo mismo se aplica por mi negativa inicial a la participación en este proyecto.

Habiendo leído detenidamente el consentimiento y he escuchado las explicaciones orales del investigador, firmo voluntariamente el presente documento.

Nombre y apellido: Milagros Cerna Lulichar

DNI: \_\_\_\_\_ Fecha: 12 de abril del 2021

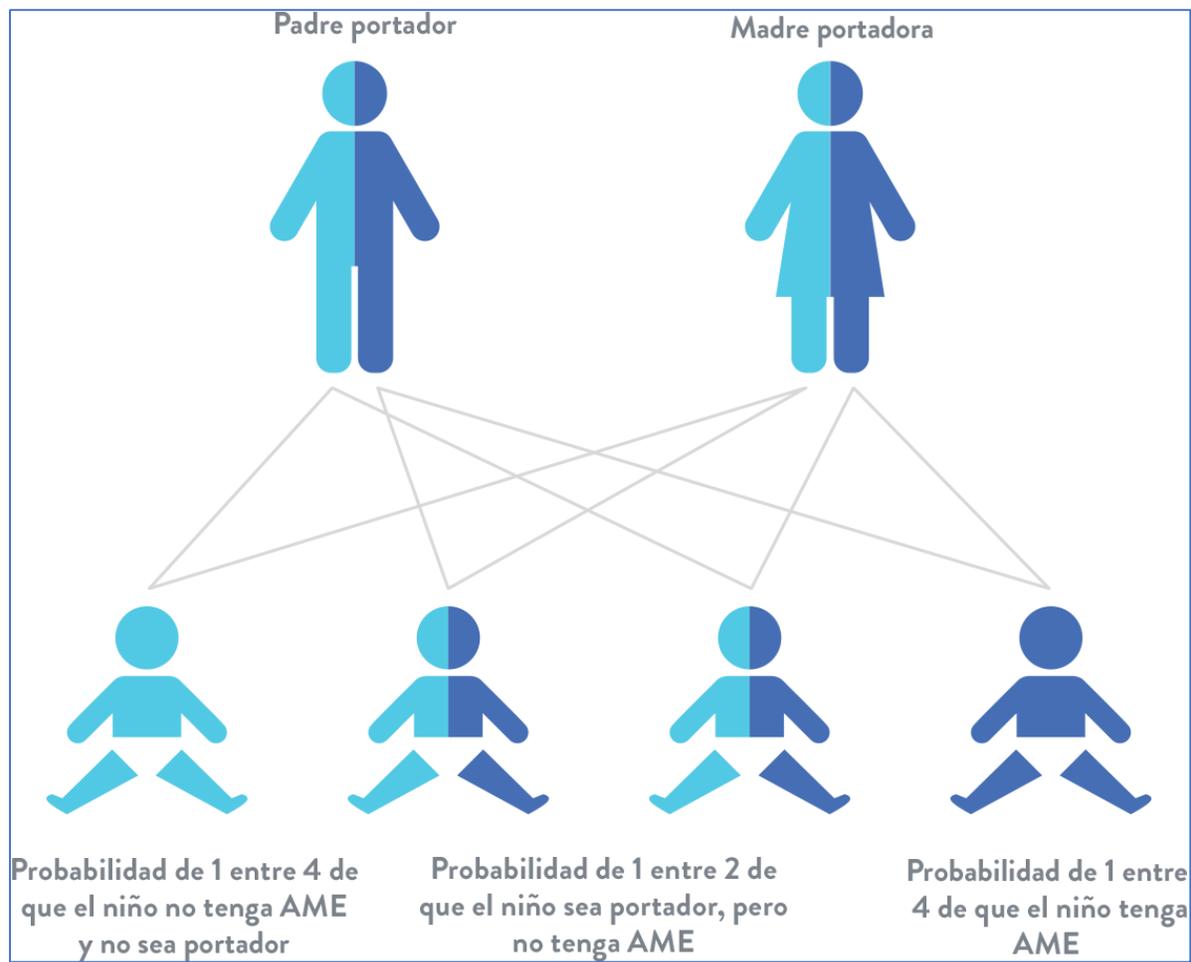
\_\_\_\_\_

Firma

### Apéndice A: Escalas de evaluación

#### ¿Cómo se hereda la atrofia muscular espinal?

La atrofia muscular espinal es una enfermedad autosómica recesiva, lo que significa que para que un niño padezca la enfermedad, tiene que heredar un gen SMN1 mutado de cada progenitor. Si un niño hereda solamente un gen SMN1 mutado, es considerado un “portador”, pero normalmente no tiene síntomas de atrofia muscular espinal.



Obtenido de: [https://www.unidosporame.com.ar/es\\_AR/home/introduction-to-sma/smn1-gene.html](https://www.unidosporame.com.ar/es_AR/home/introduction-to-sma/smn1-gene.html)

