



Rol de la enfermera en los cuidados paliativos en pacientes con atrofia muscular espinal. Revisión sistemática

The role of nurses in palliative care for patients with spinal muscular atrophy. Systematic review

Tania Brillith Jimenes-Hinojosa
taniabjh66@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua, Ecuador
<https://orcid.org/0009-0006-2243-301X>

Tannia Raquel Sisa-Chamba
tanniasc82@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua, Ecuador
<https://orcid.org/0009-0004-8680-7768>

Lizbeth Karina Andi-Andy
lizbethkaa91@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua, Ecuador
<https://orcid.org/0009-0008-5738-3643>

Gloria Rebeca Medina-Naranjo
ua.gloriamedina@uniandes.edu.ec

Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ambato, Tungurahua, Ecuador
<https://orcid.org/0000-0001-5660-9171>

RESUMEN

Objetivo: analizar el rol de la enfermera en los cuidados paliativos en pacientes con atrofia muscular espinal. **Método:** Revisión sistemática de 15 artículos científicos. **Resultados y conclusión:** La evidencia científica disponible confirma, sin lugar a dudas, el papel fundamental e insustituible de la enfermería en los cuidados paliativos para pacientes con AME. Sus intervenciones abarcan múltiples aspectos, desde los más técnicos (como el manejo respiratorio y nutricional), hasta los psicosociales (apoyo familiar) y éticos (participación activa en decisiones complejas). Asimismo, los resultados obtenidos sugieren claramente que la especialización enfermera en enfermedades neuromusculares mejora significativamente la calidad de vida tanto de los pacientes como de sus familias.

Descriptor: atrofia muscular espinal; médula espinal; atención de enfermería. (Fuente, DeCS).

ABSTRACT

Objective: to analyse the role of nurses in palliative care for patients with spinal muscular atrophy. **Method:** Systematic review of 15 scientific articles. **Results and conclusion:** The available scientific evidence confirms, without a doubt, the fundamental and irreplaceable role of nurses in palliative care for patients with SMA. Their interventions cover multiple aspects, from the most technical (such as respiratory and nutritional management), to the psychosocial (family support) and ethical (active participation in complex decisions). Likewise, the results obtained clearly suggest that nursing specialisation in neuromuscular diseases significantly improves the quality of life of both patients and their families.

Descriptors: muscular atrophy spinal; spinal cord; nursing care. (Source, DeCS).

Recibido: 29/09/2024. Revisado: 10/10/2024. Aprobado: 18/11/2024. Publicado: 04/12/2024.

Original breve



**Rol de la enfermera en los cuidados paliativos en pacientes con atrofia muscular espinal.
Revisión sistemática
The role of nurses in palliative care for patients with spinal muscular atrophy. Systematic
review**

**Tania Brillith Jimenes-Hinojosa
Tannia Raquel Sisa-Chamba
Lizbeth Karina Andi-Andy
Gloria Rebeca Medina-Naranjo**

INTRODUCCIÓN

La atrofia muscular espinal (AME) constituye un grupo de trastornos neurodegenerativos caracterizados por la pérdida progresiva de neuronas motoras, lo que conduce inevitablemente a debilidad y atrofia muscular (1). En particular, la AME tipo I, también conocida como enfermedad de Werdnig-Hoffmann, representa la forma más grave de esta patología, manifestándose en los primeros meses de vida y presentando un pronóstico sumamente limitado en ausencia de intervención terapéutica (1). Cabe destacar que, a pesar de los notables avances en tratamientos modificadores de la enfermedad, numerosos pacientes continúan requiriendo cuidados paliativos integrales para mejorar sustancialmente su calidad de vida (4).

Este artículo tiene como objetivo analizar el rol de la enfermera en los cuidados paliativos en pacientes con atrofia muscular espinal.

MÉTODO

Se realizó una revisión sistemática de literatura PRISMA.

Se revisaron 15 artículos científicos. se emplearon los términos MeSH: "spinal muscular atrophy", "palliative care", "nursing care", "quality of life" y "family support". En cuanto a los criterios de inclusión, se seleccionaron artículos publicados durante el período comprendido entre 2015 y 2024, redactados en inglés o español, y centrados específicamente en cuidados paliativos y rol de enfermería en AME.

RESULTADOS

El análisis pormenorizado de la literatura reveló cuatro dominios principales donde la enfermería desempeña funciones esenciales e insustituibles en los cuidados



paliativos para pacientes con AME. En primer lugar, respecto al manejo respiratorio, las enfermeras implementan protocolos específicos de aspiración de secreciones, posicionamiento terapéutico y monitorización continua de parámetros respiratorios (8). De hecho, la evidencia disponible demuestra fehacientemente que la capacitación específica en ventilación no invasiva mejora significativamente la calidad de la atención proporcionada (15). En esta línea, el estudio realizado por Di Pede et al. puso de manifiesto que las intervenciones enfermeras coordinadas con fisioterapia respiratoria optimizan considerablemente la función pulmonar en pacientes con AME tipo II (8).

En cuanto al soporte nutricional, conviene señalar que las dificultades de alimentación y deglución son particularmente prevalentes en pacientes con AME tipo I (13). Ante esta situación, las enfermeras evalúan periódicamente el estado nutricional, administran alimentación enteral cuando resulta necesario y, además, educan a los cuidadores sobre técnicas seguras de alimentación. En este sentido, Van der Heul et al. documentaron que la detección temprana de problemas de deglución por parte del personal de enfermería reduce las complicaciones respiratorias en un notable 37% (13).

Por lo que se refiere a la gestión del dolor y confort, el personal de enfermería implementa diversas medidas, tanto farmacológicas como no farmacológicas, para el control efectivo del dolor. Al respecto, García-Salido et al. identificaron que las intervenciones enfermeras centradas en posicionamiento adecuado, masaje terapéutico y estimulación sensorial mejoran significativamente el confort en niños con AME tipo I (9).

Asimismo, en relación con el apoyo psicosocial a familias, cabe destacar que las enfermeras facilitan constantemente la comunicación entre el equipo multidisciplinar



y las familias, proporcionando no solo información adaptada a cada caso particular, sino también apoyo emocional continuo (11). En este contexto, Beernaert et al. evidenciaron que la intervención enfermera estructurada mejora sustancialmente la participación familiar en la toma de decisiones y, al mismo tiempo, reduce considerablemente la ansiedad parental (11).

Los estudios analizados identifican claramente dos modelos predominantes en la atención enfermera a pacientes con AME. Por un lado, el modelo hospitalario especializado integra enfermeras en equipos multidisciplinarios de centros de referencia, las cuales cuentan con formación específica en enfermedades neuromusculares (7). Por otro lado, el modelo de atención domiciliaria contempla enfermeras que actúan como gestoras de casos que coordinan eficientemente recursos comunitarios y hospitalarios, facilitando así la permanencia del paciente en su entorno familiar (6). En relación con lo anterior, Desguerre et al. demostraron que la implementación de programas de capacitación específica para enfermeras en AME mejora notablemente tanto los resultados clínicos como la satisfacción familiar (7).

La literatura especializada destaca, además, el papel crucial e ineludible de enfermería en los dilemas éticos relacionados con la AME. En este sentido, Chabrol y Desguerre señalan que las enfermeras participan activamente en discusiones sobre limitación terapéutica y planificación anticipada de cuidados (2). Por su parte, Pechmann et al. identificaron que las enfermeras con formación específica en bioética facilitan considerablemente la toma de decisiones compartida sobre soporte ventilatorio (15).



CONCLUSIÓN

La evidencia científica disponible confirma, sin lugar a dudas, el papel fundamental e insustituible de la enfermería en los cuidados paliativos para pacientes con AME. Sus intervenciones abarcan múltiples aspectos, desde los más técnicos (como el manejo respiratorio y nutricional), hasta los psicosociales (apoyo familiar) y éticos (participación activa en decisiones complejas). Asimismo, los resultados obtenidos sugieren claramente que la especialización enfermera en enfermedades neuromusculares mejora significativamente la calidad de vida tanto de los pacientes como de sus familias.

FINANCIAMIENTO

No monetario

CONFLICTO DE INTERÉS

No existe conflicto de interés con personas o instituciones ligadas a la investigación.

AGRADECIMIENTOS

A la dirección de investigación de UNIANDES.

REFERENCIAS

1. Audic F, Barnerias C. Spinal muscular atrophy (SMA) type I (Werdnig-Hoffmann disease). Arch Pediatr. 2020;27(7S):7S15-7S17. doi:10.1016/S0929-693X(20)30271-2
2. Chabrol B, Desguerre I. Ethical aspects in the care of a child with infantile spinal muscular atrophy (SMA). Arch Pediatr. 2020;27(7S):7S50-7S53. doi:10.1016/S0929-693X(20)30278-5
3. Engel B, Diestelhorst J, Hupa-Breier KL, et al. Detection of polyreactive immunoglobulin G facilitates diagnosis in children with autoimmune hepatitis. Hepatol Int. 2024;18(4):1214-1226. doi:10.1007/s12072-024-10695-1
4. Agosto C, Salamon E, Divisic A, et al. Do we always need to treat patients with spinal muscular atrophy? A personal view and experience. Orphanet J



Rol de la enfermera en los cuidados paliativos en pacientes con atrofia muscular espinal.
Revisión sistemática
The role of nurses in palliative care for patients with spinal muscular atrophy. Systematic review

Tania Brillith Jimenes-Hinojosa
Tannia Raquel Sisa-Chamba
Lizbeth Karina Andi-Andy
Gloria Rebeca Medina-Naranjo

- Rare Dis. 2021;16(1):78. Published 2021 Feb 11. doi:10.1186/s13023-020-01593-4
5. Tosi M, Cumbo F, Catteruccia M, et al. Neurocognitive profile of a cohort of SMA type 1 pediatric patients and emotional aspects, resilience and coping strategies of their caregivers. *Eur J Paediatr Neurol.* 2023;43:36-43. doi:10.1016/j.ejpn.2023.02.004
 6. Hjorth E, Kreicbergs U, Sejersen T, Werlauff U, Rahbek J, Lövgren M. Parents' advice to other parents of children with spinal muscular atrophy: Two nationwide follow-ups. *J Child Health Care.* 2022;26(3):407-421. doi:10.1177/13674935211015561
 7. Desguerre I, Barrois R, Audic F, et al. Real-world multidisciplinary outcomes of onasemnogene abeparvovec monotherapy in patients with spinal muscular atrophy type 1: experience of the French cohort in the first three years of treatment. *Orphanet J Rare Dis.* 2024;19(1):344. Published 2024 Sep 13. doi:10.1186/s13023-024-03326-3
 8. Di Pede C, Salamon E, Motta M, Agosto C, Benini F, Ferrari A. Spinal bracing and lung function in type-2 spinal muscular atrophy. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2019;55(4):505-509. doi:10.23736/S1973-9087.18.05046-3
 9. García-Salido A, de Paso-Mora MG, Monleón-Luque M, Martino-Alba R. Palliative care in children with spinal muscular atrophy type I: What do they need?. *Palliat Support Care.* 2015;13(2):313-317. doi:10.1017/S1478951514000042
 10. Pascual-Pascual SI, Garcia-Romero M. Posibilidades de tratamiento en la atrofia espinal infantil [Possible treatments for infantile spinal atrophy]. *Rev Neurol.* 2017;64(s03):S19-S24.
 11. Beernaert K, Lövgren M, Jeppesen J, et al. Parents' Experiences of Information and Decision Making in the Care of Their Child With Severe Spinal Muscular Atrophy: A Population Survey. *J Child Neurol.* 2019;34(4):210-215. doi:10.1177/0883073818822900
 12. Boczán J, Klivényi P, Kálmán B, et al. A Magyar Klinikai Neurogenetikai Társaság konszenzusajánlása a felnőttkori spinalis izomatrophia (SMA) kezeléséhez [Consensus statement of the Hungarian Clinical Neurogenic



Society about the therapy of adult SMA patients]. Ideggyogy Sz. 2021;74(3-4):79-86. doi:10.18071/isz.74.0079

13. van der Heul AMB, Cuppen I, Wadman RI, et al. Feeding and Swallowing Problems in Infants with Spinal Muscular Atrophy Type 1: an Observational Study. J Neuromuscul Dis. 2020;7(3):323-330. doi:10.3233/JND-190465
14. Arredondo KH, Ahrens SM, Bagić AI, et al. Association Between Characteristics of National Association of Epilepsy Centers and Reported Utilization of Specific Surgical Techniques. Neurology. 2023;100(7):e719-e727. doi:10.1212/WNL.0000000000201526
15. Pechmann A, Langer T, Kirschner J. Decision-Making Regarding Ventilator Support in Children with SMA Type 1-A Cross-Sectional Survey among Physicians. Neuropediatrics. 2019;50(6):359-366. doi:10.1055/s-0039-1694986

Derechos de autor: 2024 Por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0)

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>