



**ESCUELA
DE ENFERMERÍA
Y FISIOTERAPIA**



SAN JUAN DE DIOS

Trabajo Fin de grado

Título:

***Plan de cuidados de enfermería aplicados
a un caso de Neurofibromatosis tipo I***

Alumno: Sandra Hoyos Ustoá

Director: Soledad Ferreras Mencía

Madrid, 30 de abril de 2022

Índice

Abstract	5
Presentación	6
Estado de la cuestión.	7
1. Síntomas	8
1.1 Manchas de café	9
1.2 Pecas en la zona de las axilas y la ingle.....	9
1.3 Nódulos de Lisch.....	9
1.4 Neurofibromas.....	9
1.5 Deformidades óseas.....	11
2. Problemas en el desarrollo	11
3. Causas	12
4. Incidencia	12
5. Diagnóstico	13
5.1 Consejo genético	14
5.2 Diagnóstico diferencial	15
6. Pronóstico	15
7. Tratamientos	17
8. Apoyo desde asociaciones	18
9. Papel de enfermería	19
10. Justificación	21
Proyecto de investigación. Estudio de caso	22
1. Objetivos	22
1.1 Objetivos específicos:	22

2. Presentación del caso	22
3. Instrumentos de valoración	26
4. Desarrollo del plan de cuidados	27
5. Valoración de los resultados obtenidos después de aplicar las intervenciones y actividades	36
6. Bibliografía	38
ANEXOS.....	43

Resumen:

Introducción: Este proyecto es un estudio de caso hipotético de un paciente con Neurofibromatosis tipo I que presenta signos y síntomas muy llamativos de esta enfermedad.

Por medio de la valoración de enfermería se conocerán los diagnósticos a utilizar. Por otra parte, se creará un plan de cuidado individualizado donde encontraremos las actividades para mejorar la situación del paciente.

Metodología: Estudio de caso hipotético en un paciente joven con Neurofibromatosis tipo I.

Implicaciones para la práctica de la Enfermería: Aportar más información sobre esta enfermedad y conocer más sobre los cuidados de enfermería.

Palabras clave: Neurofibromatosis, Enfermería, Estudio de caso, Schwannomatosis, Valoración enfermera

Abstract

Introduction: This project is a hypothetical case study of a patient with Neurofibromatosis type I who presents very striking signs and symptoms of this disease. Through the nursing assessment, the diagnoses to be used will be known. On the other hand, an individualized care plan will be created where we will find the activities to improve the patient's situation.

Methodology: Hypothetical case study in a young patient with Neurofibromatosis type I.

Implications for nursing practice: Supply more information about this disease and learn more about nursing care.

Keywords: Neurofibromatosis, Nursing, Case study, Swannomatosis, Nursing care.

Presentación

Este proyecto se ha realizado con el objetivo de dar a conocer la Neurofibromatosis y todo lo que conlleva, ya que hay un desconocimiento en la sociedad y en el mundo de la enfermería. Es una enfermedad con muchas afecciones, de las cuales, la mayoría de ellas se desconocen.

El motivo principal por el que he elegido este tema es por mi primo Carlos, ya que por medio de él pude ver el desarrollo de la Neurofibromatosis y las posibles complicaciones que aparecen durante su avance.

Desde pequeña, siempre he tenido curiosidad por conocer más sobre esta patología y sobre el tratamiento de esta.

En la época en la que él presentaba los signos y síntomas, no había tantos avances científicos como ahora y ese también fue uno de los principales motivos por los que quise estudiar enfermería, con el fin de poder investigar y aportar más a la sociedad.

Este trabajo se lo dedico a Carlos Mateos, mi primo favorito, el cual sufrió esta enfermedad durante 24 años, que, aunque no siga con nosotros, siempre estará presente. También a mi abuela, ya que gracias a ella me adentré en este mundo de la enfermería, estoy segura de que le habría gustado mucho ayudarme con este proyecto. Por último, se lo dedico a mi madre, ya que gracias a su motivación he podido estudiar lo que más me gusta.

Estado de la cuestión.

La neurofibromatosis es un trastorno genético que afecta a los sistemas epidérmico, esquelético y nervioso central. Tiene numerosos tumores benignos neurofibromas que afectan a la parte del nervio y áreas de color atípico de la piel.

El marco conceptual y normativo del estado de cuestión se ha originado por medio de la búsqueda bibliográfica en las bases de datos de Elsevier, PubMed, Medline, EBSCO, Mayo Clinic. Los términos que se utilizaron para la búsqueda DeCs: "Neurofibromatosis" "Enfermería neurofibromatosis" Mesh: "Neurofibromatosis" "Swannomatosis" "Neurofibromatosis causes" "Nursing care neurofibromatosis"

A parte de estas bases de datos, también se utilizaron artículos de revistas y libros donde se encuentran reflejados los cuidados de enfermería y contenido más específico de la enfermedad.

Para encontrar información sobre los apoyos de familiares, se ha buscado en asociaciones de esta enfermedad o en bases específicas de enfermedades raras.

A continuación, en la tabla están recogidos los resultados de búsqueda, donde se refleja el número de artículos encontrados derivados de las palabras clave y la relevancia que tiene para el proyecto de la base PubMed. Se ha realizado la búsqueda con una limitación de cinco años de antigüedad.

Palabras clave	Resultados encontrados	artículos seleccionados
Neurofibromatosis	19.094	3
Neurofibromatosis type 1	13.190	2
Nursing care neurofibromatosis	57	1
Swannomatosis	452	1

Tabla 1: Resultados búsqueda bibliográfica PubMed

Encontramos dos tipos, tipo 1 (NF1) que es el más común y neurofibromatosis tipo 2 (NF2). Y por otra parte encontramos otro tipo llamado Schwannomatosis. (1,2,3)

Según la Asociación de afectados de neurofibromatosis, son un grupo de enfermedades genéticas que hace que las personas tengan una predisposición a desarrollar tumores benignos alrededor de los nervios y en la piel. (4)

El tipo NF1 se conoce como enfermedad de Recklinghausen o enfermedad de Von Recklinghausen. Este tipo provoca múltiples manchas de café con leche y neurofibromas en la piel o por debajo de ella, pero también pueden causar

deformaciones óseas provocando un agrandamiento o deformación de huesos o provocar una curvatura de la columna.

Por otra parte, puede provocar que se desarrollen tumores en el cerebro, en los nervios craneales o en a la medula espinal y puede afectar en el aprendizaje.

El tipo NF2, es mucho menos frecuente que el NF1 además los signos y síntomas de este tipo aparecen como resultado del desarrollo de tumores benignos que crecen lentamente en los oídos y afecta progresivamente a la audición en cambio, el tipo Schwannomatosis suele afectar en la etapa adulta y no suele desarrollar tumores auditivos como el tipo NF2. (5)

Por medio de estas células Schwannomas, se puede originar un tumor maligno del nervio periférico llamado MPNST (Malignant Peripheral Sheath Tumor) (6)

1. Síntomas

Los síntomas del tipo NF1 puede ser desde alteraciones cutáneas, neurológicas hasta alteraciones óseas.

La manifestación se puede ver en función de la edad del niño, en el tipo NF1 es común que aparezcan durante la infancia. Entre 0 -2 años presentan: manchas de café con leche, displasias óseas, neuro fibromas plexiformes neurofibromas dérmicos, nevus anémicos, fenotipo rasopatia, xantogranuloma juvenil. A partir de los 2 -6 años presentan glioma óptico. (7)

Los síntomas del tipo NF2, se desarrollan durante la edad adulta entre los 25 y 30 años o puede ser que no aparezcan síntomas. Se conoce como neurofibromatosis acústica bilateral, neurofibromatosis de Schwannoma vestibular o neurofibromatosis central. Los síntomas más comunes pérdida de audición, debilidad de los músculos de la cara, mareo, equilibrio pobre, caminar descoordinado, cataratas, dolores de cabeza.

Las personas afectadas generalmente tienen schwannomas múltiples, tumores benignos del sistema nervioso. Los tumores pueden ir creciendo a lo largo del cuerpo, aunque son menos comunes en el nervio vestibular.

En este tipo el síntoma más común es el dolor crónico que se desarrolla cuando el schwannoma presionan el tejido, pero también pueden aparecer síntomas como hormigueo, debilidad en las manos y los pies. (8)

En algunos casos, el dolor que experimentan las personas es desproporcionado al tamaño de los tumores que están presentes. Además, la intensidad y la frecuencia del dolor varía significativamente entre las personas que se ven afectadas.

Los pacientes que padecen Schwannomatosis pueden experimentar síntomas neurológicos.

Otros signos de Schwannomatosis pueden incluir: Entumecimiento u hormigueo, debilidad, incluyendo debilidad facial, disfunción intestinal o dificultad para orinar, cambios de visión y dolores de cabeza. (9)

A continuación, encontramos algunos de los signos más comunes de esta enfermedad

1.1 Manchas de café

Son manchas de café de color marrón claro y bordes irregulares. Estas manchas suelen aparecer en pacientes con neurofibromatosis NF1, aunque a veces en pacientes con NF2. Suelen aparecer al nacimiento o durante la infancia. Las manchas de café las suelen presentar el 12% de la población sin significar ninguna patología y el 76% de los pacientes que acaban diagnosticados esta enfermedad. Se sospecha de este signo como patología cuando en pacientes infantiles las manchas tienen un diámetro mayor de 5mm y cuando en pacientes adultos las manchas son mayores de 15mm (10,11)

1.2 Pecas en la zona de las axilas y la ingle

También se conoce como efélides axilares o signo de Crowe. Las pecas no suelen aparecer hasta los 3 y los 5 años.

Las personas que padecen esta enfermedad pueden tener pecas tanto en las axilas como en las ingles, pero además pueden presentarlas en zonas donde no se les vea.

El tamaño de las pecas es menor al de las manchas de café (12)

1.3 Nódulos de Lisch

Son hamartomas melanocitos, es decir, se produce por una afectación ocular en el tipo NF1. Son pequeños tumores de pigmentaciones en el iris que tienen un color marrón o amarillo claro con 1-2 mm de diámetro. Es un trastorno autosómico, que para observarlo necesitaríamos un examen con lámpara de hendidura para distinguirlos en el iris. Además, los nódulos podrían ayudar a un diagnóstico precoz si el paciente no presentase más signos de la enfermedad. (13,14)

1.4 Neurofibromas

Encontramos dos tipos de neurofibromas, por una parte, los periféricos y por otra los centrales.

Los tumores periféricos son protuberancias cutáneas o subcutáneas que son frecuentes en pacientes que padecen esta enfermedad. Normalmente son benignos, pero pueden

convertirse en algo maligno que aparecen durante la adolescencia. Dentro de este tipo, encontramos tres tipos de neurofibromas periféricos: cutáneos, subcutáneos y plexiformes.

Los cutáneos aparecen en la pubertad, son pequeños nódulos dérmicos con una consistencia blanda. Aparecen como su nombre dice en la parte cutánea de la piel.

Pueden aparecer en varias partes del cuerpo como en la cara, brazos y piernas.

Los neurofibromas subcutáneos, suelen aparentar un tamaño mayor al de los cutáneos. Además, al crecer puede comprometer los órganos viscerales. (15)

Por último, encontramos los neurofibromas plexiformes, estos son tumores que se forman en el tejido que protege y cubre los nervios de fuera del encéfalo y de la medula espinal y puede acompañarse de hipertrofia de tejidos y hueso subyacente. Estos tumores pueden afectar a varias partes del cuerpo, este tipo de neurofibromas suele ser característico de NF1. (16)

Los neurofibromas de este tipo, pueden provocar el deterioro funcional. El único tratamiento para este tipo de neurofibromas es la resección quirúrgica (17)

Los tumores centrales los podemos encontrar de varias formas:

Gliomas ópticos, en esta enfermedad es típico desarrollar gliomas, alrededor de un 15-20% de los afectados lo presentan. Se suelen encontrar en los nervios ópticos, quiasma, tractos y radiaciones. Depende de la localización, la vista de los niños se puede ver afectada. (18,19)

El tratamiento de esto dependerá del sexo, edad, histología y marcadores moleculares que puedan afectar al proceso. Pero como primera opción se escogería la quimioterapia con el objetivo de preservar la vista. (20)

Neurinomas del acústico (schwannomas vestibulares). Este signo representa entre el 8-10% de los tumores del sistema nervioso. Su principal causa se suele asociar a factores genéticos, ambientales, endocrinos. Los síntomas de esto suelen ser, hipoacusia, zumbidos y vértigo. Como tratamiento, se recomienda la cirugía, pero si no es posible se debe controlar el crecimiento de los tumores. (21)

Por último, dentro de los tumores centrales encontramos los meningiomas, son tumores más característicos del tipo NF2 suelen ser benignos. Se forman por las células aracnoideas que rodean el cerebro a la medula espinal. Suele afectar más a las mujeres y en la etapa adulta. El tratamiento para ello es la cirugía o la radioterapia. (22)

1.5 Deformidades óseas

Esta enfermedad puede causar problemas en el sistema óseo y pueden estar presentados como:

Displasia fibrosa, esta afecta en el desarrollo de los huesos durante la infancia debilitándolos y esto puede provocar; quistes óseos subperiósticos o una irregularidad en los platillos de las vértebras.

También puede presentarse como una deformidad de la columna (escoliosis distrófica y no distrófica), en este caso con el arqueamiento de la columna. Con relación a esto, podría presentarse como una pseudoartrosis congénita de la tibia es un tipo de displasia de huesos que afecta a paciente de NF1 y tiene como consecuencia la presentación de una estatura baja. (23,24)

Por otra parte, estas personas pueden presentar deformidades óseas como la macrocefalia, esto hace referencia a la circunferencia de la cabeza que en este caso el percentil supera el estándar.

Tipo I	Tipo II	Schannomatosis
Machas de café	Péridida auditiva	Dolor crónico
Pecas en la zona de axila e ingles	Dolores de cabeza	Perdida de masa muscular
Nódulos de Lishch	Debilidad musculos	Hormigueo
Neurofibromas	Equilibrio pobre	Debilidad pies y manos
Deformidades óseas	Caminar descoordinada	Dolor de cabeza
Glicoma óptico		Cambios en la visión
Limitaciones en el aprendizaje		
Macrocefalia		

Figura 1: Diferencias Neurofibromatosis. Elaboración propia.

2. Problemas en el desarrollo

Por medio de estudios, se ha podido observar que esta enfermedad afecta en el aprendizaje de las personas que lo padecen constatándose que las personas tienen un bajo nivel intelectual además de trastornos visoperceptivos, dificultades en la coordinación motora, trastornos en el lenguajes y falta de atención. Esto suele afectar al 50% de los pacientes. (25)

Esto se produce por la disminución de la potenciación sináptica a largo plazo además de la inhibición mediada por el GABA (ácido gamma-aminobutírico) (26)

Encontramos tres síntomas muy comunes en la dificultad en el aprendizaje y que debemos vigilar, por una parte, es la dificultad específica en el aprendizaje donde se

puede incluir dificultad en la lectura, escritura o cálculo. El segundo es el grado variable de descoordinación, encontramos que hasta un 40% de los niños presentan alguna alteración en el funcionamiento del sistema central. El tercero sería la hiperactividad, que lo presentan entre el 50-70% de los niños con déficits en el aprendizaje. (27)

3. Causas

Las causas de esta enfermedad son mutaciones en los genes SMARCB1 o LZTR1. Estos genes se encargan de la regulación dependiente de actina de la cromatina. (28)

Con respecto a la causa de esta enfermedad depende del tipo algunas mutaciones que conducen a esta enfermedad. Por una parte, la NF1 está causada por una mutación en el cromosoma 17 que provoca la pérdida de la proteína llamada neurofibroma encargada del crecimiento.

La causa del NF2 se encuentra en el cromosoma 22 forma una proteína llamada merlín o schwannomin. Esta suprime tumores, además los cambios de este gen hacen que haya un crecimiento descontrolado. En cambio, la Schwannomatosis se da por las mutaciones de los genes conocidos SMARCB1 y LZTR1 que también suprimen los tumores. (29)

En cambio, la Schwannomatosis se da por las mutaciones de los genes conocidos SMARCB1 y LZTR1 que también suprimen los tumores. Además, los tumores de este tipo se desarrollan cuando las células de Schwann, que forman la cubierta aislante alrededor de las fibras nerviosas crecen anormalmente. Las mutaciones que se producen evitan que los genes produzcan las proteínas normales que se encargan de la proliferación celular y permiten que se multipliquen y se formen tumores. Este tipo de tumores pueden ser dolorosos difíciles de controlar.

4. Incidencia

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una entidad genética con una incidencia de 1 entre 2,500 a 3,500 nacimientos. (30)

La neurofibromatosis tipo 2 (NF2) es una enfermedad infrecuente de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la aparición de schwannomas del VIII par, alteraciones oculares y meningiomas. Se estima una incidencia de NF2 de 1:25.000 y una prevalencia mayor de 1:80.000. (31).

La Schwannomatosis es una forma rara de neurofibromatosis que se ha identificado recientemente. El trastorno genético afecta a menos de 1 en 40,000 personas y causa el desarrollo de tumores benignos, llamados schwannomas, generalmente en los nervios espinales y periféricos. (32)

Hay un 50% de probabilidades de que cada hijo con un padre tipo NF1 o NF2 hereden el gen y lo desarrollen, ya que es un gen autosómico dominante.

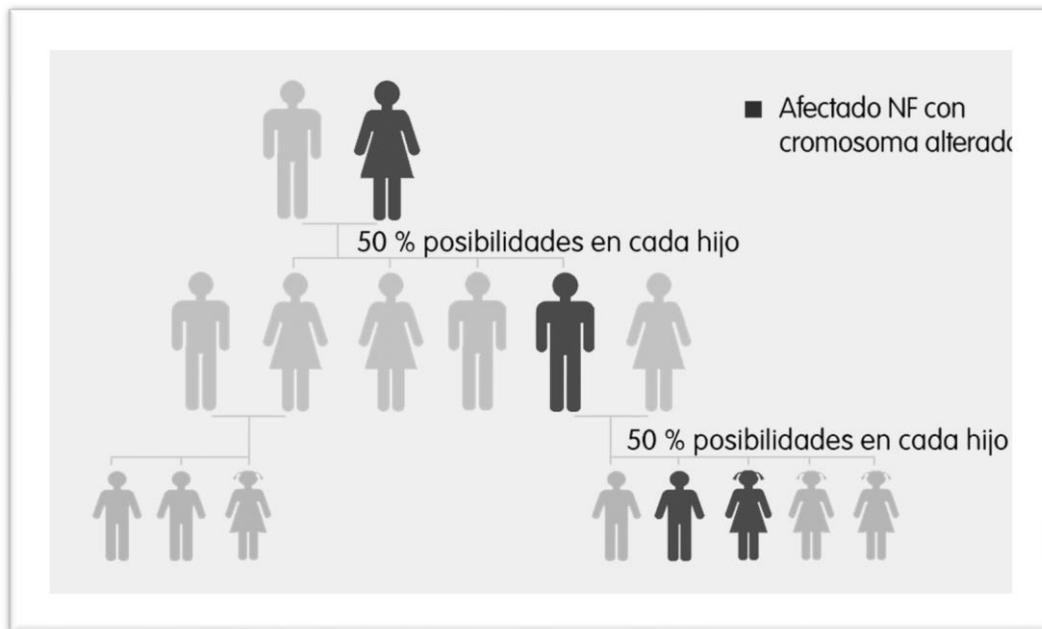


Figura 2: Origen de la fibromatosis. Fuente Asociación de afectados de Neurofibromatosis. <https://neurofibromatosis.es/>

5. Diagnóstico

Para realizar un diagnóstico de esta enfermedad se deberá realizar tras la evaluación de una serie de criterios clínicos. Se debe realizar adecuadamente comenzando por una anamnesis y seguido de una exploración física, donde los pacientes deben tener dos o más de los siguientes criterios para ser diagnosticados.

Por una parte encontramos estos criterios para diagnosticar NF1: seis o más manchas de café, iguales o mayores de 5mm en pacientes pediátricos y no mayor de 15mm en adultos; Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o uno plexiforme; puede haber presencia de efélides o pecas en axilas o inguín; Presencia de glioma del nervio óptico, dos o más nódulos de Lisch; una lesión ósea definida como displasia del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de los huesos largos con o sin pseudoartrosis o un familiar de primer grado afectado.

Para detectar NF2 el paciente debe tener al menos una de las dos siguientes condiciones: tener un familiar en primer grado diagnosticado por NF2 y una de las siguientes complicaciones, un tumor unilateral en el octavo par craneal o presentar dos de las siguientes manifestaciones: neurofibroma, meningioma, glioma, schwannoma o una opacidad lenticular. O presentar masas bilaterales en el octavo nervio las cuales se podrían visualizar por medio de resonancia magnética, tomografía computarizada o técnicas de imagen.

Por otra parte, es importante que para diagnosticar esta enfermedad se debe considerar que el 50% de los niños con NF1 y sin historia familiar positiva de la enfermedad cumplen los requisitos de la enfermedad al año de vida ya que presentan manifestaciones clínicas a medida que van creciendo. Para detectar este diagnóstico, se puede conocer mediante un análisis molecular genético, aunque es complicado por el tamaño del gen NF1 y por sus miles de mutaciones.

5.1 Consejo genético

El consejo genético es el proceso de comunicación entre un profesional médico con conocimientos especializados en genética y un individuo o una familia. Por medio de estos consejos se pueden interpretar las pruebas genéticas para conocer el riesgo de la enfermedad. (33)

A medida que ha ido pasando el tiempo, se ha demostrado que las enfermeras genéticas pueden proporcionar información a los pacientes que necesitan conocer más sobre ello. Es cierto que un asesor genético, no puede realizar un diagnóstico ya que como un nombre indica su función es asesorar a los pacientes ayudándoles a la toma de decisiones (34)

También participa y organiza las consultas de genética médica, participa en la capacitación de las enfermeras de atención primaria sobre los aspectos para tener en cuenta para la organización, registro, control y promoción prevención de salud genética.

En relación con esta enfermedad es importante aconsejar a padres afectados a la hora de concebir un hijo, ya que sabemos que esta enfermedad es un trastorno genético por lo que como enfermeros debemos informarles sobre los beneficios, los riesgos y las limitaciones. Por ello la enfermera deberá ayudar a la familia a: interpretar los antecedentes familiares y médicos para evaluar los riesgos asociadas a la neurofibromatosis, deberá educar sobre la herencia, pruebas genéticas, prevención y

recursos. Además, les ofrecerá un asesoramiento apropiado y personalizado dependiendo de las necesidades de la familia. (35)

5.2 Diagnóstico diferencial

Debemos saber que para realizar un diagnóstico diferencial con esta enfermedad debemos conocer algunas enfermedades que también presentan manchas de café, enfermedades con otras lesiones en la pigmentación, enfermedades con hipercrecimiento localizado o enfermedades que causan neurofibromas.

Otras formas de neurofibromatosis <ul style="list-style-type: none">• NF1 en mosaico o segmentaria• Síndrome de Watson• Múltiples manchas café con leche aisladas autosómico dominante• Neurofibromatosis 2• Schwannomatosis 2
Otras enfermedades con manchas café con leche <ul style="list-style-type: none">• Síndrome de McCune-Albright• Síndromes con alteraciones en la reparación del ADN• Homocigotidad para uno de los genes que originan Cáncer de colon hereditario no polipósico
Enfermedades con alteraciones de la pigmentación <ul style="list-style-type: none">• Síndrome de Leopard• Síndrome de Noonan• Melanosis neurocutánea• Síndrome de Peutz-Jeghers• Piebaldismo
Síndromes de hipercrecimiento localizado <ul style="list-style-type: none">• Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber• Síndrome de Proteus
Enfermedades que causan tumores confundidos con neurofibromas <ul style="list-style-type: none">• Lipomatosis• Síndrome de Banayan-Riley-Ruvalcaba• Fibromatosis• Neoplasia endocrina múltiple tipo 2B

Figura 4: Diagnóstico diferencial de la neurofibromatosis. Extraída de características epidemiológicas y clínica de neurofibromatosis I

6. Pronóstico

Con respecto al pronóstico de vida de las personas que padecen esta enfermedad depende de la gravedad de la enfermedad, de los síntomas que presenten en el tipo

NF1. La mayoría de las personas que padecen esta enfermedad pueden vivir una vida larga y saludable.

Una parte de los pacientes que padecen esta enfermedad desarrollan complicaciones que causan morbilidad de por vida. Además, otros padecen alteraciones tratables o desarrollan lesiones malignas.

En cambio, el tipo NF2 los pacientes que lo padecen tienen riesgo a padecer tumores neurales. (36)

para conocer el pronóstico, debemos también conocer las complicaciones que se pueden ir apareciendo en el desarrollo de esta enfermedad. Por ello es importante conocer las complicaciones que tienen una afección directa a varios sistemas.

TABLA COMPLICACIONES DE LA NEUROFIBROMATOSIS	
Sistema	Complicaciones
Sistema Nervioso Central	Trastornos de aprendizaje, macrocefalia, convulsiones, déficits neurológicos secundarios a tumores, compresión medular
Sistema Nervioso Periférico	Neuropatía, Tumores de nervios periféricos
Cutáneos	Cosméticos, prurito
Cardiovascular	Hipertensión
Endocrino	Talla corta, trastorno neuroendocrino debido a Tumores hipotalámicos, pubertad anormal, feocromocitoma
Ortopédico	Displasia de alas del esfenoides, escoliosis, arqueamiento congénito o pseudoartrosis, quistes óseos, hipercrecimiento óseo
Visión	Malformaciones orbitales, glioma óptico

Figura 5: Complicaciones de la neurofibromatosis. Elaboración propia extraída de protocolo de seguimiento de la Neurofibromatosis tipo I .

7. Tratamientos

Actualmente, no existe una cura concreta para esta enfermedad, pero sí que encontramos tratamientos para ayudar al control de síntomas y reducir el riesgo de la enfermedad. Aun así, se siguen haciendo estudios en busca del mejor tratamiento para esta enfermedad.

Encontramos como tratamiento farmacológico el Selumetinib (Koselugo) fue aprobado por la FDA (administración de alimentos y medicamentos), este medicamento es para tratar a niños neurofibromatosis de tipo 1 y tumores llamados neurofibromas plexiformes. (37)

Este medicamento se usaría como monoterapia para niños afectados con neurofibromatosis NF1 a partir de los 3 años. Este fármaco según un ensayo clínico se ha comprobado que reduce el volumen de los neurofibromas plexiformes. También se debe tener en cuenta los efectos adversos que puede provocar el medicamento como: vómitos, erupción, acneiforme, hipoalbuminemia, estomatitis, aumento del aspartato aminotransferasa y paroniquia.

Para tratar los neurofibromas y los MPNST los tratamientos son limitados pero los pacientes pueden recurrir a la resección quirúrgica de los tumores o a la quimioterapia citotóxica. (38)

Para pacientes con neurofibromatosis NF2 encontramos varios procedimientos, uno de ellos es la radiocirugía estereotáctica, esto consiste en enviar una radiación de forma precisa al tumor sin realizar ninguna incisión. El otro procedimiento es el implante auditivo coclear y del tronco encefálico para poder mejorar la audición. Para tratar los tumores malignos, utilizaríamos la quimioterapia o la radioterapia.

En esta enfermedad es muy importante el control del dolor sobre todo para las personas con Schwannomatosis, para ello encontramos fármacos que pueden ayudar al paciente.

Como tratamiento para el control de síntomas es importante vigilar la aparición de síntomas para ello es importante realizar exámenes para evaluar la piel. Comprobar la existencia de signos de presión arterial alta y evaluar su crecimiento y desarrollo además de controlar su desarrollo en el aprendizaje y el progreso en el colegio.

Durante el desarrollo de esta enfermedad, se han ido realizando unos estudios para conocer los tratamientos posibles. Por ello se destacan dos estudios relacionados con medicamentos farmacológicos con los que se han realizado un estudio experimental.

Uno de los estudios sobre tratamientos tiene como objetivo el medicamento Trametinib a pacientes infantiles con NF1 para evaluar la respuesta de las lesiones intracraneales y extracraneales. La duración de este estudio fue entre 4 a 28 meses. Con este estudio pudieron comprobar la eficacia de este medicamento para pacientes con NF1, aunque todavía no se sabe la eficacia y durabilidad de la respuesta ante esto.

Otro estudio se está realizando en el Hospital General de Massachusetts y del Massachusetts Eyes and Ear donde se observa cómo puede ayudar el losartan a la pérdida de audición en la neurofibromatosis tipo 2. Como resultado, se pudo observar que el losartan reduce la señalización inflamatoria, por su bloque con un componente del sistema renina-angiotensina que además de regular la presión arterial regula la estimulación de la fibrosis y la inflamación. No obstante, se deben seguir estudiando sobre este fármaco. (39)

8. Apoyo desde asociaciones

En este tipo de enfermedades al ser enfermedades raras, es importante el apoyo entre personas que han pasado por esa misma situación o plataformas donde las personas pueden enterarse mejor de la enfermedad por ello encontramos asociaciones dedicadas especialmente a este tipo de enfermedad como la Asociación de afectados de neurofibromatosis.

La encontramos Madrid podemos encontrar una asociación que ofrece un servicio de apoyo, información y asesoramiento sobre esta enfermedad. Esto no solo va hacia los afectados de neurofibromatosis, sino también a familiares, profesionales que quieran adquirir más información sobre este tema o a todo aquel ajeno a esta enfermedad, pero quiera conocerla.

O también podemos encontrar la Federación Español de Enfermedades Raras, esta se creó en 1999 con el fin dar a conocer las enfermedades raras que pocas personas padecen. FEDER, está presente en 7 comunidades autónomas.

Esta federación ofrece servicios de información por una parte a personas afectadas o familiares de estas proporcionando: orientación, atención psicológica, atención de consultas jurídicas, consultas educativas, atención a casos sin diagnóstico o a formación de profesionales. Pero también ofrece servicios a socios y a la sociedad. (40)

The Children's Tumor Foundation (CTE) Ending Neurofibromatosis Through Research es una organización dedicada a la mejoría del bienestar de las personas y de los familiares afectadas por esta enfermedad. (41)

9. Papel de enfermería

La enfermería, tiene un importante papel en este tipo de enfermedades ya que pueden ser clave desde la detección de la enfermedad en la etapa infantil del niño hasta en la etapa asistencial del paciente.

Es importante que si se sospecha del que paciente padezca NF1 debe ser evaluado por especialistas para poder confirmar el diagnóstico. Por lo que las enfermeras deben realizar evaluaciones centradas y deben estar atentas a síntomas y signos neurológicos, como déficits cognitivos y actividad convulsivas o control de la tensión arterial regularmente por la posible aparición de hipertensión arterial. Por ello, deben estar atentas en el desarrollo y realizar un seguimiento en el crecimiento del niño ya que corren el riesgo de presentar problemas en la audición, en el habla y en el lenguaje. Aquí también juega un papel importante las enfermeras escolares, ya que deben conocer cuidados colaborativos para que el niño pueda participar en el aula.

Las enfermeras pueden ofrecer servicios a niños en la UCI neonatal o durante las visitas de revisión del niño sano durante su infancia. Debe utilizar las habilidades y los conocimientos aprendidos para saber identificar síntomas del NF1 y actuar ante ellos, además debe conocer las complicaciones que se les pueden presentar durante esta enfermedad. Además, deben tener un plan de cuidado especializado a las necesidades del niño teniendo en cuenta los cuidados que podría necesitar en una situación más grave.

Deben estar actualizadas en los avances clínicos ya que esta enfermedad no tiene un tratamiento concreto. También es importante transmitir toda la información que sepan y educarles para que sepan cómo tratar a sus hijos con este tipo de enfermedad.

Los pacientes hospitalizados deben recibir unos cuidados específicos después de una cirugía de extirpación de un tumor, por ello las enfermeras deben realizar una evaluación detallada después de la cirugía. Además, es importante que vigilen los síntomas y signos, sobre todo el dolor de cabeza ya que en este tipo de pacientes esto significa una

afección subyacente potencialmente mortal que puede provocar vasculopatía, hipertensión o una lesión cerebral.

Con respecto al dolor, deben estar atentas a la intensidad para ello hay escalas visuales que ayudaran a los niños a expresar su intensidad del dolor y así poder tratarlo. (42)

10. Justificación

La neurofibromatosis es una enfermedad que afecta a los sistemas epidérmico, esquelético y nervioso central cuya incidencia es del 1:2500 pacientes.

Tiene numerosos tumores benignos, neurofibromas, que afectan a la parte del nervio y áreas de color atípico de la piel y podrá llegar a tener complicaciones que afectaran al sistema nervioso, central y periférico, además de al sistema cardiovascular, gastrointestinal, endocrino, ortopédico y también a la visión. (43)

En el mundo de la enfermería faltan conocimientos sobre los cuidados y su aplicación en enfermos con Neurofibromatosis, ya que son signos y síntomas tan llamativos desde alteraciones cutáneas, neurológicas hasta alteraciones óseas.

Se desconocen muchos datos, pero a medida que ha pasado el tiempo se han ido realizando estudios para conocer más sobre esta enfermedad y sobre sus posibles tratamientos ya que actualmente no hay uno concreto.

Por ello se ha elegido el estudio de caso como modalidad para dar a conocer por medio de la valoración individualizada de un paciente los cuidados necesarios para poder tratar a pacientes con esta patología y reconocer este tipo de enfermedad de manera precoz y estar actualizada en todo lo que respecta a los cuidados

Proyecto de investigación. Estudio de caso

1. Objetivos

El objetivo general será la creación y realización de un plan de cuidados individualizado, donde por medio de una valoración a un paciente con neurofibromatosis obtendremos una serie de actividades que debemos aplicar utilizando la taxonomía NANDA, NIC, NOC

1.1 Objetivos específicos:

Por otro lado, encontramos los objetivos específicos que consisten en:

- Realización de una valoración de enfermería por medio de las 14 Necesidades de Virginia Henderson.
- Identificar los diagnósticos enfermeros, mediante la taxonomía NANDA - Planificar un plan de cuidados individualizado para el paciente.
- Identificar los patrones alterados del paciente.
- Plantear las actividades de enfermería para poder mejorar la situación del paciente
- Evaluar los resultados obtenidos después de aplicar las intervenciones y actividades

2. Presentación del caso

Paciente masculino de 15 años, mestizo, de procedencia rural diagnosticado de neurofibromatosis tipo I desde los 6 meses. Acude al hospital porque ha comenzado a tener alteraciones en la visión además de problemas de aprendizaje en el instituto, su madre se encuentra preocupada ya que es el menor de los hijos y el único que padece esta enfermedad.

Se le realiza una exploración física donde, se observan malformaciones esqueléticas que le están provocando dolor persistente. También presenta tumoraciones subcutáneas en todo el cuerpo y una gran mancha de café con leche en su brazo izquierdo que le genera inseguridad. Observándose a primera vista heridas cercanas a algunas tumoraciones producidas por la fricción de la ropa, que más tarde se valoraran. Refiere llevar varias semanas con tensiones arteriales elevadas y fatiga al realizar algún tipo de deporte.

Ha comenzado a notar que la fuerza muscular le ha disminuido en las extremidades superiores, posiblemente a causa de la atrofia interósea bilateral y por ello necesita ayuda en las actividades básicas de la vida cotidiana.

En la exploración/entrevista el paciente se muestra agitado y nervioso, en ese momento dice sentir que ha notado de forma progresiva hormigueos y dolor en la región dorsolumbar y en ambos miembros inferiores.

Durante la entrevista la madre, expresa su preocupación e inquietud por saber si estos síntomas se agravarían en el futuro. Finalmente informa que ella es la cuidadora principal, ya que conoce todos los problemas derivados de la enfermedad de su hijo.

Exploración física:

Paciente consciente y orientado en las tres esferas. En el momento de la consulta se realiza una exploración física:

- Tensión arterial: 140/90
- Frecuencia cardiaca: 63 lpm
- Frecuencia respiratoria: 16rpm
- Saturación de oxígeno: 89-90%
- Temperatura: 35. 4º

Valoración de enfermería según las 14 Necesidades de Virginia Henderson

1. Respirar normalmente.

En la exploración el paciente comenta que se fatiga al realizar ejercicio, pero durante la exploración se observa que respira correctamente, aunque satura entre 89-90%. Se le realiza una auscultación.

2. Comer y beber adecuadamente.

Nos comenta el paciente que lleva una dieta equilibrada y que suele comer de todo, al estar la madre presente confirma todo lo que dice el paciente. Pero añade que está perdiendo peso, por ello realizamos el IMC del paciente para comprobar que todo está correctamente. Además, la madre añade que últimamente come menos porque cree que está preocupado por su aspecto físico.

Se realiza su IMC con su peso y estatura:

Pesa 47 kg y mide 163 cm, tiene un IMC de 17,7

Con relación al volumen de líquidos ingeridos, hace referencia que no suele beber mucha agua ya que se le olvida y comenta que tiene la orina oscura.

3. Eliminar por todas las vías corporales

Se le pregunta sobre la evacuación, nos comenta que está estreñido desde hace un par de semanas y que piensa que es por el cambio de estilo de vida ya que cada vez se mueve menos.

4. Moverse y mantener posturas adecuadas.

Con respecto al movimiento, el paciente refiere dolor ya que presenta malformaciones esqueléticas que se han podido ver en las radiografías, este dolor lo valoraremos por la Escala unidimensional numérica.

Además, comenta que a medida que crecía notaba que iba perdiendo fuerza muscular en las cuatro extremidades, aunque aun así intenta hacer ejercicio ligero porque comenta que no puede quedarse quieto en casa.

En la exploración comprobamos el grado de flexión que tiene en los miembros, por ahora se observa que todo está correcto. Se le realiza una prueba de fuerza donde se puede observar que ha perdido la mayoría.

5. Dormir y descansar.

Descansa 8 horas diarias, pero le cuesta conciliar el sueño por el dolor lumbar que le ha ido apareciendo progresivamente y refiere que aun tomando la medicación correspondiente a veces duerme menos de las que necesita. Pero comenta que realiza ejercicios de relajación que le calman un poco.

6. Escoger ropa adecuada: Vestirse y desvestirse.

Necesita ayuda para desvestirse, sobre todo con el parte superior derecho porque se dio un golpe recientemente. Refiere que para la parte inferior no necesita ayuda, pero recibe ayuda por parte de todos sus familiares cuando la necesita

7. Mantener la temperatura corporal dentro de los límites normales, adecuando y modificando el ambiente.

La temperatura corporal es correcta dentro de los límites normales. Su termorregulación es correcta a los cambios de temperatura.

8. Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel.

Conoce como cuidar la piel y sabe mantener la higiene corporal correctamente, aunque necesita ayuda en la ducha. Y presenta heridas cerca de las tumoraciones que comenta que intenta cuidárselas ya que le aparecen más cuando se pone ropa más pegada al cuerpo y cada vez nota que empeoran.

9. Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas.

Es autónomo, sabe evitar los peligros. Esta consciente y orientado. La madre comenta que ella es la encargada de las visitas médicas y que es la que suele controlar todo lo respectivo a su medicación.

10. Comunicarse con los demás expresando emociones, necesidades, temores u opiniones.

Sabe expresar sus sentimientos y sabe comunicar a sus familiares de manera adecuada sus necesidades, aunque su madre añade que está muy encima de él para que exprese lo que le pasa.

11. Vivir de acuerdo con las propias creencias y valores

No refiere

12. Ocuparse en algo de tal forma que su labor tenga un sentido de realización personal.

Esta acudiendo a la escuela y que le gusta acudir a clase y dice que le gusta ya que su objetivo es acabar la E.S.O y luego continuar con sus estudios universitarios. Comenta que últimamente está un poco despistado y le preocupa no poder acabar sus estudios.

Se le pregunta sobre la relación que tiene con sus compañeros de clase a lo que responde: "Tengo mi grupo de amigos, pero me siento inseguro por la mancha que tengo en el brazo". Por ello se utiliza la escala de autoconcepción PiersHarris para conocer más sobre lo que piensa el paciente sobre él y poder ayudarle. También utilizamos la escala de insatisfacción (EEICA)

13. Participar en actividades recreativas.

Comenta que ha tenido que dejar el baloncesto porque ha ido notando que se iba debilitando a medida que pasaba el tiempo. Pero aun así intenta participar en las actividades del colegio donde pasa tiempo con sus amigos e interactúa con ellos.

14. Aprender, descubrir o satisfacer la curiosidad que conduce a un desarrollo normal y a usar los recursos disponibles.

Se le pregunta si conoce la enfermedad que tiene y que complicaciones pueden aparecerle. El paciente comenta que es consciente de que padece una enfermedad rara de tratar y que conoce la información más importante de su enfermedad.

3. Instrumentos de valoración

14 necesidades de Virginia Henderson: Antes de comenzar con los instrumentos de valoración, es importante realizar una valoración al paciente basándonos en las 14 necesidades de Virginia Henderson. Por medio de estos 14 patrones podemos valorar como enfermeras las necesidades básicas que el individuo tanto sano como enfermo deben cumplir o necesitan ayuda para cumplirlas. (43) (Anexo I)

IMC: A la hora de valorar el estado nutricional del paciente, debemos realizar el índice de masa corporal. Esto consiste en obtener la media entre el peso y la altura del paciente para conocer aproximadamente su estado nutricional. Dependiendo del resultado sabremos si el paciente se encuentra sano o necesita un aporte nutricional.

EVA, Escala del dolor: Por otra parte, usamos la escala unidimensional numérica del dolor. Estas escalas son sencillas y valoran la dimensión del dolor, es decir, la intensidad. Para ello se usa una escala numérica del 0 al 10, donde el 0; corresponde a ausencia del dolor y 10 a un dolor muy intenso. (44,45)

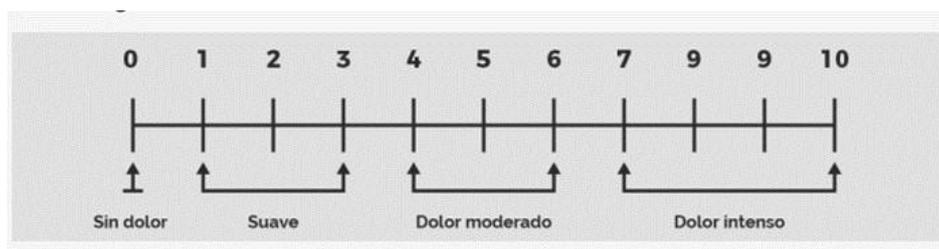


Figura 6: Escala dolor EVA. Extraída de InnoVaHonco del Hospital de Fuenlabrada <https://www.comunidad.madrid/hospital/fuenlabrada/ciudadanos/innovahonco>

Test de Snellen. Es importante realizar una revisión de la vista para conocer el grado de visión que presenta el paciente. Para ello usamos el examen de agudeza visual, test de Snellen, donde al paciente se les coloca a 6 metros de la pantalla con las letras. Esta prueba consiste en que el paciente vaya identificando las letras de distintos tamaños que se encuentren en la pantalla. Para conocer el resultado de esta prueba usaremos

una fracción, donde el numerador hará referencia a la distancia que se ha podido identificar las letras y el denominador hace referencia a la distancia adecuada que se debería leer las letras. (46)

Autopercepción de Piers- Harris: También se utiliza, la escala de autoconcepción Piers-Harris, esta sirve para valorar la autopercepción de un niño entre 7 a 12 años. Se suele valorar por medio de las actitudes, sentimientos y el conocimiento que tiene acerca de sus habilidades, capacidades, apariencia y su aceptación social. Esto se valora por medio de 60 frases sencillas con una respuesta de si o no. La puntuación máxima es de 99 y la mínima de 5. (Anexo II)

Escala de EEICA: La escala de insatisfacción corporal en adolescentes nos ayudara a conocer más sobre la percepción que tiene el paciente sobre sí mismo. Esta escala consiste en responder 32 preguntas. (47) (Anexo III)

Escala de Barthel: Como el paciente hace referencia a que necesita ayuda en las actividades de su día cotidiana, vamos a evaluar esto por medio de la escala de Barthel. Esta escala mide el grado de dependencia de una persona para realiza las diez acciones básicas diarias. (48) (Anexo IV)

Escala de Zarit: Además, utilizaremos esta escala porque sirve para evaluar la sobrecarga que tiene un cuidador de una persona dependiente. En esta evaluación se tiene en cuenta aspectos físicos, psíquicos y económicos. Esta evaluación se hace mediante un cuestionario de 22 preguntas. (49) (Anexo V)

Escala de RESVECH 2.0: Para la valoración de las heridas que presenta podemos realizarlo por medio de la escala de RESVECH, por la cual podremos conocer la etiología, localización, tamaño, categorización, fecha de aparición, tiempo de evolución dolor y tratamiento para el cuidado de estas heridas. (50) (Anexo VI)

4. Desarrollo del plan de cuidados

A continuación, se expone el plan de cuidados individualizado para este paciente por medio de la taxonomía NANDA/NIC/NOC. Por medio de este plan podremos conocer tanto los objetivos como las actividades que deberemos desarrollar como enfermeras.

Necesidad 1: Respirar normalmente	
[00032]Patrón_respiratorio_ineficaz: Inspiración y/o espiración que no proporciona una ventilación adecuada.	
NOC	NIC
[0704]Autocontrol: Asma. Acciones personales para manejar el asma, su tratamiento y evitar complicaciones [70405] Participa en actividades apropiadas a su edad [70415] Informa de los síntomas no controlados	5602]Enseñanza: proceso de enfermedad: Ayudar al paciente a comprender la información relacionada con un proceso de enfermedad específico. -Reconocer el conocimiento del paciente sobre su afección. - Identificar cambios en el estado físico del paciente. -Comentar los cambios en el estilo de vida que puedan ser necesarios para evitar futuras complicaciones y/o controlar el proceso de enfermedad.

Necesidad 2: Comer y beber	
[00002]Desequilibrio nutricional: inferior a las necesidades corporales. DEFINICIÓN: Consumo de nutrientes insuficiente para satisfacer las necesidades metabólicas.	
NOC	NIC
[2102]Nivel del dolor: intensidad del dolor referido o manifestado INDICADORES: [210201]Dolor referido [210208]Inquietud [1004]: Estado nutricional: Grado en que los nutrientes son ingeridos y absorbidos para satisfacer las necesidades metabólicas. INDICADORES: [100405]Relación peso / talla [100402]Ingesta de alimentos [100408] Ingesta e líquidos	[2300]Administración de medicación: Preparar, administrar y evaluar la efectividad de los medicamentos prescritos y de libre dispensación. ACTIVIDADES: -Prescribir o recomendar los medicamentos, de acuerdo con la autoridad prescriptora, según el caso. - Preparar los medicamentos utilizando el equipo y técnicas apropiados para la modalidad de administración de la medicación. [1240]Ayuda para ganar peso Facilitar el aumento de peso corporal ACTIVIDADES: -Controlar los niveles séricos de albúmina, linfocitos y electrolitos. -Enseñar a aumentar la ingesta de calorías.

[00025] Riesgo de desequilibrio del volumen de líquidos :Susceptible de una disminución, aumento o cambio rápido de un espacio a otro del líquido intravascular, intersticial y/o intracelular, que puede comprometer la salud	
NOC	NIC
[0602]Hidratación: Agua adecuada en los compartimentos intracelular y extracelular del organismo. INDICADORES: [60219]Orina oscura [60223]Pérdida de peso	[4120]Manejo de líquidos: Mantener el equilibrio de líquidos y prevenir las complicaciones derivadas de los niveles de líquidos anormales o no deseados. ACTIVIDADES: -Monitorizar los signos vitales, según corresponda Vigilar el estado de hidratación (mucosas húmedas, pulso adecuado y presión arterial ortostática), según sea el caso.
Necesidad 3: Eliminación	
[00011]: Estreñimiento Evacuación de heces infrecuente o con dificultad.	
NOC	NIC
[1006] Peso: masa corporal: Grado en el que el peso, el músculo y la grasa corporal son congruentes con la talla, la constitución, el sexo y la edad. INDICADORES: [100601]Peso [100606]Porcentaje de grasa corporal	[1100]Manejo de la nutrición: Proporcionar y fomentar una ingesta equilibrada de nutrientes ACTIVIDADES: -Proporcionar la selección de alimentos con una orientación hacia opciones más saludables, si es necesario. -Enseñar al paciente sobre los requisitos de la dieta en función de su enfermedad (p. ej., en pacientes con enfermedad renal, restringir el sodio, potasio, proteínas y líquidos). -Asegurarse de que la dieta incluya alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento.
[2102]Nivel del dolor: Intensidad del dolor referido o manifestado INDICADORES: [210208]Inquietud [210212] Presión arterial [210215] Pérdida de apetito	[5270]Apoyo emocional: Proporcionar seguridad, aceptación y ánimo en momentos de tensión. - Escuchar las expresiones de sentimientos y creencias. - Proporcionar ayuda en la toma de decisiones.

Necesidad 4: Moverse	
[00085] Deterioro de la movilidad física: Limitación del movimiento independiente e intencionado del cuerpo o de una o más extremidades	
NOC	NIC
<p>[1308] Adaptación a la discapacidad física: Acciones personales para adaptarse a un problema funcional importante debido a una discapacidad física.</p> <p>INDICADORES:</p> <p>[130812] Acepta la necesidad de ayuda física</p> <p>[130804] Modifica el estilo de vida para adaptarse a la discapacidad</p> <p>[130806] Utiliza un sistema de apoyo personal</p>	<p>[5602] Enseñanza: proceso de enfermedad: Ayudar al paciente a comprender la información relacionada con un proceso de enfermedad específico.</p> <p>ACTIVIDADES:</p> <p>-Reconocer el conocimiento del paciente sobre su afección</p> <p>-Proporcionar información al paciente acerca de la enfermedad, según corresponda.</p> <p>-Identificar cambios en el estado físico del paciente</p> <p>[5440] Aumentar los sistemas de apoyo: Facilitar el apoyo del paciente por parte de la familia, los amigos y la comunidad.</p> <p>ACTIVIDADES:</p> <p>-Determinar el grado de apoyo familiar y económico, así como otros recursos</p> <p>-Animar al paciente a participar en las actividades sociales y comunitarias.</p> <p>-Explicar a los demás implicados la manera en que pueden ayudar.</p>
[00093] Fatiga: Sensación abrumadora y sostenida de agotamiento y disminución de la capacidad para el trabajo físico y mental habitual.	
NOC	NIC
<p>[0007] Nivel de fatiga: Gravedad de la fatiga generalizada prolongada observada o descrita.</p> <p>INDICADORES:</p> <p>[704] Pérdida de apetito</p> <p>[719] Calidad del descanso</p> <p>[713] Malestar después del ejercicio</p> <p>[724] Saturación de oxígeno</p>	<p>[0180] Manejo de la energía Regulación del uso de la energía para tratar o evitar la fatiga y mejorar las funciones.</p> <p>ACTIVIDADES:</p> <p>-Animar la verbalización de los sentimientos sobre las limitaciones.</p> <p>-Determinar qué actividad y en qué medida es necesaria para aumentar la resistencia.</p> <p>-Vigilar la respuesta cardiorrespiratoria a la actividad (taquicardia, otras arritmias, disnea, diaforesis, palidez, presiones hemodinámicas y frecuencia respiratoria).</p> <p>[2380] Manejo de la medicación: Facilitar la utilización segura y efectiva de los medicamentos prescritos y de libre dispensación</p> <p>ACTIVIDADES:</p> <p>-Observar los efectos terapéuticos de la medicación en el paciente.</p> <p>-Determinar el conocimiento del paciente sobre la medicación</p> <p>-Ayudar al paciente y a los familiares a realizar los ajustes necesarios en el estilo de vida asociados a ciertos medicamentos, según corresponda.</p>

Necesidad 5: Reposo / sueño	
[00165] Disposición para mejorar el sueño: Patrón de suspensión relativa, natural y periódica de la consciencia para proporcionar reposo y mantener el estilo de vida deseado, que puede ser reforzado.	
NOC	NIC
<p>[2301] Respuesta a la medicación: Efectos terapéuticos y adversos de la medicación prescrita.</p> <p>INDICADORES: [230101] Efectos terapéuticos esperados presentes [230112] Respuesta de la conducta esperada [0003] Descanso: Grado y patrón de la disminución de actividad para la recuperación mental y física.</p> <p>INDICADORES: [301] Tiempo de descanso [305] Descanso mentalmente [310] Aspecto de estar descansado</p>	<p>[1850] Mejorar el sueño: Facilitar ciclos regulares de sueño/vigilia.</p> <p>ACTIVIDADES: -Comprobar el patrón de sueño del paciente y observar las circunstancias físicas (apnea del sueño, vías aéreas obstruidas, dolor/molestias y frecuencia urinaria) y/o psicológicas (miedo o ansiedad) que interrumpen el sueño. -Comentar con el paciente y la familia técnicas para favorecer el sueño. -Regular los estímulos del ambiente para mantener los ciclos día-noche normales.</p> <p>[6040] Terapia de relajación: Uso de técnicas para favorecer e inducir la relajación con objeto de disminuir los signos y síntomas indeseables como dolor, tensión muscular o ansiedad.</p> <p>ACTIVIDADES: -Mostrar y practicar la técnica de relajación con el paciente. -Utilizar la relajación como estrategia complementaria junto a los analgésicos o con otras medidas, si procede.</p>

Necesidad 6: Vestirse	
[00109] Déficit de autocuidado en el vestido	
NOC	NIC
<p>[0302] Autocuidados: vestir: Acciones personales para vestirse independientemente, con o sin dispositivo de ayuda.</p> <p>INDICADORES: [30214] coge la ropa del cajón [30209] Se pone los calcetines [30210] Se pone los zapatos [30214] Se quita la ropa de la parte inferior del cuerpo (0206) Movimiento articular: Rango de movilidad activa de las articulaciones con movimiento iniciado por uno mismo. [20611] Hombro (derecho) [20607] Muñeca (derecha)</p>	<p>[0200] Fomento del ejercicio: Facilitar regularmente la realización de ejercicios físicos con el fin de mantener o mejorar el estado físico y el nivel de salud.</p> <p>ACTIVIDADES: -Explorar los obstáculos para el ejercicio. -Ayudar al individuo a desarrollar un programa de ejercicios adecuado a sus necesidades. -Proporcionar una respuesta positiva a los esfuerzos del individuo.</p>

Necesidad 8: Higiene/ piel

[00047] Riesgo de deterioro de la integridad cutánea: Susceptible de padecer una alteración en la epidermis y/o la dermis, que puede comprometer la salud.

NOC

NIC

[1101] Integridad tisular: piel y membranas mucosas: Indemnidad estructural y función fisiológica normal de la piel y las membranas mucosas **INDICADORES:**
 [110102] Sensibilidad
 [110115] Lesiones cutáneas
 [110121] Eritema
 [0204] Consecuencias de la inmovilidad: fisiológicas. Gravedad del compromiso en el funcionamiento fisiológico debido a la alteración de la movilidad física.
INDICADORES:
 [20412] Tono muscular
 [20414] Movimiento articular
 [20411] Fuerza muscular
 [1908] Detección del riesgo: Acciones personales para identificar las amenazas contra la salud personal.
 [190801] Reconoce los signos y síntomas que indican riesgos
 [190810] Utiliza los servicios sanitarios de acuerdo con sus necesidades

[5602] Enseñanza: proceso de enfermedad: ayudar al paciente a comprender la información relacionada con un proceso de enfermedad específico.
ACTIVIDADES:
 -Revisar el conocimiento del paciente sobre su afección.
 -Explicar la fisiopatología de la enfermedad y su relación con la anatomía y la fisiología, según cada caso.
 -Proporcionar información al paciente acerca de la enfermedad, según corresponda.
 -Comentar los cambios en el estilo de vida que puedan ser necesarios para evitar futuras complicaciones y/o controlar el proceso de enfermedad.
 -Instruir al paciente sobre cuáles son los signos y síntomas que debe notificar al profesional sanitario, según corresponda.

Necesidad 9: Evitar peligros/ seguridad	
[00035] Riesgo de lesión Susceptible de sufrir una lesión como consecuencia de la interacción de condiciones ambientales con los recursos adaptativos y defensivos de la persona, que puede comprometer la salud.	
NOC	NIC
[1828] Grado de conocimiento transmitido sobre la prevención de caídas. [182803] Calzado adecuado [182821] Cómo mantener las superficies del suelo seguras [1913] Severidad de la lesión física Gravedad de los signos y síntomas de las lesiones corporales. [191316] Deterioro de la movilidad [191303] Laceraciones.	(6490) Prevención de caídas Establecer precauciones especiales en pacientes con alto riesgo de lesiones por caídas. ACTIVIDADES -Enseñar al paciente cómo caer para minimizar el riesgo de lesione -Disponer que el asiento de la silla sea envolvente para limitar la movilidad, según corresponda. -Revisar los antecedentes de caídas con el paciente y la familia.

[00062] Riesgo de cansancio del rol de cuidador(a) Susceptible de experimentar dificultades para satisfacer las responsabilidades de cuidados, expectativas y/o comportamientos requeridos por la familia o personas significativas, que puede comprometer la salud.	
NOC	NIC
[1826] Conocimiento: cuidado de los hijos: Grado de conocimiento transmitido sobre la provisión de un entorno educativo y constructivo para un niño desde 1 año hasta 17 años. [182604] Prevención de lesiones [182606] Necesidades de cuidados físicos [182614] Prevención de enfermedades [182606] Necesidades de cuidados físicos [1803] Conocimiento: proceso de la enfermedad: Grado de conocimiento transmitido sobre el proceso de una enfermedad concreta y las complicaciones potenciales. [180302] Características de la enfermedad [180304] Factores de riesgo [180309] Complicaciones potenciales de la enfermedad [180314] Efecto psicosocial de la enfermedad sobre la familia [2208] Factores estresantes del cuidador familiar. Gravedad de la presión biopsicosocial sobre un cuidador familiar por parte de otro durante un extenso período de tiempo. [220802] Limitaciones físicas del cuidador [220819] Conflicto entre responsabilidades laborales y del cuidador.	[5606] Enseñanza: individual Planificación, puesta en práctica y evaluación de un programa de enseñanza diseñado para abordar las necesidades particulares del paciente. -Instruir al paciente, cuando corresponda. -Incluir a la familia, si es adecuado. -Documentar el contenido presentado, los materiales escritos proporcionados y la receptividad y comprensión del paciente de la información o las conductas del paciente que indiquen aprendizaje en la historia clínica permanente [5602] Enseñanza: proceso de enfermedad: Ayudar al paciente a comprender la información relacionada con un proceso de enfermedad específico -Evaluar el nivel actual de conocimientos del paciente relacionado con el proceso de enfermedad específico. -Identificar cambios en el estado físico del paciente. - Comentar los cambios en el estilo de vida que puedan ser necesarios para evitar futuras complicaciones y/o controlar el proceso de enfermedad. -Enseñar al paciente medidas para controlar/minimizar los síntomas, según corresponda. [5270] Apoyo emocional: Proporcionar seguridad, aceptación y ánimo en momentos de tensión. -Proporcionar ayuda en la toma de decisiones. -No exigir demasiado del funcionamiento cognitivo cuando el paciente esté enfermo o fatigado

[00133] Dolor crónico: Experiencia sensitiva y emocional desagradable ocasionada por una lesión tisular real o potencial, o descrita en tales términos (International Association for the Study of Pain); inicio súbito o lento de cualquier intensidad de leve a grave sin un final anticipado o previsible, con una duración superior a 3 meses.	
NOC	NIC
<p>[1605] Control del dolor: Intensidad del dolor referido o manifestado</p> <p>[210201] Dolor referido</p> <p>[210208] Inquietud</p> <p>[210212] Presión arterial</p> <p>[210215] Pérdida de apetito</p>	<p>[2210] Administración de analgésicos: Utilización de agentes farmacológicos para disminuir o eliminar el dolor.</p> <p>-Involucrar al paciente en la selección del analgésico, la vía y la dosis, según corresponda.</p> <p>-Controlar los signos vitales antes y después de la administración de los analgésicos narcóticos, con la primera dosis o si se observan signos inusuales.</p> <p>-Administrar analgésicos y/o fármacos complementarios cuando sea necesario para potenciar la analgesia.</p>
<p>[1308] Adaptación a la discapacidad física: Acciones personales para adaptarse a un problema funcional importante debido a una discapacidad física.</p> <p>[130801] Verbaliza capacidad para adaptarse a la discapacidad</p> <p>[130809] Identifica el riesgo de complicaciones asociadas con la discapacidad</p> <p>[130824] Utiliza un sistema de apoyo persona</p>	<p>[5230] Mejorar el afrontamiento</p> <p>Facilitación de los esfuerzos cognitivos y conductuales para manejar los factores estresantes, cambios o amenazas percibidas que interfieran a la hora de satisfacer las demandas y papeles de la vida.</p> <p>Ayudar al paciente a desarrollar una valoración objetiva del acontecimiento.</p> <p>Presentar al paciente personas (o grupos) que hayan pasado por la misma experiencia con éxito.</p>
Necesidad 10: Comunicación	
[00052] Deterioro de la interacción social: Cantidad insuficiente o excesiva, o calidad ineficaz de intercambio social.	
NOC	NIC
<p>[1308]: Acciones personales para adaptarse a un problema funcional importante debido a una discapacidad física.</p> <p>[130804] Modifica el estilo de vida para adaptarse a la discapacidad</p> <p>[130808] Identifica maneras para afrontar los cambios en su vida</p> <p>[130819] Refiere disminución de la imagen corporal negativa</p>	<p>[4360] Modificación de la conducta</p> <p>-Animar al paciente a que examine su propia conducta.</p> <p>-Animar al paciente a participar en el seguimiento y el registro de las conductas.</p> <p>-Realizar un seguimiento de refuerzo a largo plazo (contacto telefónico o personal).</p>
Necesidad 11: Creencias / valores	

Necesidad 12: Trabajar / realizarse	
[00118] Trastorno de la imagen corporal: Confusión en la imagen mental del yo físico.	
NOC	NIC
[1200] Imagen corporal Percepción de la propia apariencia y de las funciones corporales. [120007] Adaptación a cambios en el aspecto físico [120001] Imagen interna de sí mismo	[5400] Potenciación de la autoestima: Ayudar a un paciente a que mejore el juicio personal de su autovalía. Ayudar a un paciente a que mejore el juicio personal de su autovalía. -Animar al paciente a identificar sus puntos fuertes. -Ayudar al paciente a encontrar la autoaceptación. -Enseñar a los padres a establecer expectativas claras y a definir límites con sus hijos. -Realizar afirmaciones positivas sobre el paciente.
Necesidad 13: Recrearse	
[00097] Disminución de la implicación en actividades recreativas: Reducción de la estimulación, interés o participación en las actividades recreativas o de tiempo libre	
NOC	NIC
[1503] Implicación social Interacciones sociales con personas, grupos u organizaciones [150311] Participa en actividades de ocio [150301] Interacciona con amigos íntimos	[5240] Asesoramiento: Utilización de un proceso de ayuda interactiva centrado en las necesidades, problemas o sentimientos del paciente y sus allegados para fomentar o apoyar el afrontamiento, la capacidad de resolver problemas y las relaciones interpersonales. -Ayudar al paciente a identificar el problema o la situación causante del trastorno. -Favorecer el desarrollo de nuevas habilidades, según corresponda. -Reforzar nuevas habilidades.
Necesidad 14: Aprender	

5. Valoración de los resultados obtenidos después de aplicar las intervenciones y actividades

Después de realizar el diagnóstico enfermero, debemos realizar un plan de cuidados temporal para continuar con un seguimiento de los cuidados administrados y conocer si se ha continuado con ellos. Para ello se volverá a ver al paciente en consulta y se evaluarán las actividades que ha ido realizando durante estas tres semanas.

Previamente la enfermera deberá enseñar al paciente todas las actividades que se han realizado durante su cuidado y que el paciente podría realizar en su casa por sus propios medios. Se le enseñarán ejercicios para mejorar su capacidad en la inspiración y espiración cuando después de la realización de algún tipo de deporte y debe conocer más sobre los posibles cambios que puede tener en su estado físico.

En consulta, la enfermera volverá a comprobar el estado nutricional del enfermo con su IMC y se evaluará la necesidad de eliminación después de la utilización de medicamentos para ello. Una vez se haya comprobado esto, se comentará la importancia de que aumente de peso y de beber agua, además, recalcaremos que por su tipo de enfermedad necesita un aporte energético adecuado para poder tener energía suficiente y obtener más masa muscular.

Realizaremos una nueva prueba de Snellen para conocer como avanza el deterioro de la vista, aún sabiendo que se irá disminuyendo, pero para conocer el grado en el que se encuentra.

Debemos recordarle que, al estar tomando medicamentos para el alivio del dolor y debe tener en el estómago alimentos suficientes para que estos puedan realizar su función. Es importante que en esta visita se evalúen de nuevo las heridas evaluadas con anterioridad, para conocer su evolución y conocer si el paciente ha realizado las curas necesarias.

Se deberá volver a evaluar el dolor que presenta para conocer si los medicamentos han servido en la movilización de las extremidades, aunque tenga un leve deterioro. Una de las actividades comentadas en la valoración es el asesoramiento tanto de la imagen corporal como de la interacción social, por ello debemos conocer si se ha sentido mejor después de acudir al grupo de autoayuda de personas que padecen su misma enfermedad o alguna parecida.

En esta evaluación no solo debemos centrarnos en el paciente, sino también en el cuidador principal que se ha podido observar la sobrecarga que tenía. En esta entrevista volveremos a evaluar si sigue teniendo la misma carga o tiene más apoyo de sus familiares.

Como conclusión debemos haber notado una evolución en los aspectos comentados anteriormente tanto en el paciente como en su madre, su cuidador principal.

6. Bibliografía

- (1) Neurofibromatosis Fact Sheet. *National Institute of Neurological Disorders and Stroke*. February 2015; http://www.ninds.nih.gov/disorders/neurofibromatosis/detail_neurofibromatosis.htm#279853162.
- (2) Kaleb Yohay, MD; Amanda Bergner, MS, CGC. Schwannomatosis. *UpToDate*. January 2015; Accessed Jan 28/01/2022
- (3) Evans DG. Neurofibromatosis 2. *GeneReviews*. Updated March 15,2018; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1201/>
- (4) Tejero T. Neurofibromatosis. Available at: <https://neurofibromatosis.es/inicio/>. Accessed Jan 28, 2022.
- (5) Neurofibromatosis – Symptoms, Diagnosis and Treatments. Available at: <https://www.aans.org/>. Accessed Jan 30, 2022.
- (6) Romero Rojas AE, Díaz-Pérez JA, Lozano-Castillo A. Tumor maligno de la vaina del nervio periférico (MPNST) glandular de la órbita: primera descripción de la literatura de localización en un paciente con neurofibromatosis tipo 1. *Neurocirugía (Asturias, Spain)* 2010;21(1):37-45.
- (7) Brunilda Nazario MD. Neurofibromatosis. Available at: <https://www.webmd.com/painmanagement/neurofibromatosis>. Accessed Jan 28, 2022.
- (8) Evans DG. Neurofibromatosis 2. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al, editors. *GeneReviews®* Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993.
- (9) Tejero T. Neurofibromatosis. Available at: <https://neurofibromatosis.es/inicio/>. Accessed Jan 28, 2022.
- (10) Plana-Pla A, Bielsa-Marsol I, Carrato-Moñino C. Manifestaciones cutáneas de la neurofibromatosis tipo 2: interés diagnóstico y pronóstico. *Actas Dermosifiliogr* 2017 /09/01;108(7):630-636.
- (11) Joaquín Fernández Toral, Bologna JL. NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 EN ATENCIÓN PRIMARIA.
- (12) Página principal de la Asociación Catalana de les Neurofibromatosis. Available at: <https://www.acnefi.org/index.asp?Idioma=es>. Accessed Feb 2, 2022.

- (13) Abaloun Y, Ajhoun Y. [Lisch nodule in neurofibromatosis type 1]. *Pan Afr Med J* 2017; 27:218.
- (14) Lewis RA, Riccardi VM. Von Recklinghausen neurofibromatosis. Incidence of iris hamartomata. *Ophthalmology* 1981 -04;88(4):348-354.
- (15) Gutmann DH, Ferner RE, Listernick RH, Korf BR. Síndromes neurocutáneos hereditarios.
- (16) Definición de neurofibroma plexiforme - Diccionario de cáncer del NCI - Instituto Nacional del Cáncer. 2011; Available at: <https://www.cancer.gov/espanol/publicaciones/diccionarios/diccionariocancer/def/neurofibroma-plexiforme>. Accessed Feb 3, 2022.
- (17) Neurofibromatosis - Pediatría. Available at: <https://www.msdmanuals.com/es/professional/pediatr%C3%ADa/s%C3%ADndromes-neurocut%C3%A1neos/neurofibromatosis>. Accessed Feb 3, 2022.
- (18) Listernick R, Ferner RE, Liu GT, Gutmann DH. Optic pathway gliomas in neurofibromatosis 1: controversies and recommendations. *Ann Neurol* 2007 03;61(3):189-198.
- (19) Campen CJ, Gutmann DH. Optic Pathway Gliomas in Neurofibromatosis Type 1. *J Child Neurol* 2018 -01;33(1):73-81.
- (20) Shofty B, Ben Sira L, Constantini S. Neurofibromatosis 1-associated optic pathway gliomas. *Childs Nerv Syst* 2020 -10;36(10):2351-2361.
- (21) Goland J. Schwannoma Vestibular: Revisión de Conceptos Actuales. 2001 diciembre.
- (22) Kalamarides M, Goutagny S. [Meningiomas]. *Rev Prat* 2006 -10-31;56(16):1792-1798.
- (23) Crawford AH, Herrera-Soto J. Scoliosis associated with neurofibromatosis. *Orthop Clin North Am* 2007 -10;38(4):553-562, vii.
- (24) Feldman DS, Jordan C, Fonseca L. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Orthop Surg* 2010 -06;18(6):346-357.
- (25) Vaucheret Paz E, López Ballent A, Puga C, García Basalo MJ, Baliarda F, Ekonen C, et al. Pacientes con neurofibromatosis tipo 1: perfil cognitivo y trastornos en funciones cerebrales superiores en la edad pediátrica. *Neurología* 2019 July 1,34(6):353-359.
- (26) S.L.U 2VE. Trastornos de aprendizaje en la neurofibromatosis tipo Neurología.com.

Available at: <http://www.neurologia.com/articulo/2017006>. Accessed Feb 3, 2022.

- (27) Korf BR. Plexiform neurofibromas. *Am J Med Genet* 1999 -03-26;89(1):31-37.
- (28) Fagerberg L, Hallström BM, Oksvold P, Kampf C, Djureinovic D, Odeberg J, et al. Analysis of the human tissue-specific expression by genome-wide integration of transcriptomics and antibody-based proteomics. *Mol Cell Proteomics* 2014 02;13(2):397-406.
- (29) Brunilda Nazario MD. Neurofibromatosis. Available at: <https://www.webmd.com/pain-management/neurofibromatosis>. Accessed Jan 28, 2022.
- (30) Cammarata-Scalisi F, Stock F, Velazco N, Silva GD, Lacruz-Rengel MA, Avendaño A. [Hallazgos clínicos y epidemiológicos en la neurofibromatosis tipo 1 y el complejo esclerosis tuberosa en una serie de pacientes pediátricos]. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2018;75(5):287-294.
- (31) Guerra-Jiménez G, Camargo Camacho P, Ramos-Macías Á, Morales Angulo C. Neurofibromatosis tipo ii y sus manifestaciones en cabeza y cuello: revisión bibliográfica y estudio poblacional en la Comunidad de Cantabria y la provincia de Las Palmas. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2014 /05/01;65(3):148-156.
- (32) Tejero T. Neurofibromatosis. Available at: <https://neurofibromatosis.es/inicio/>. Accessed Jan 28, 2022.
- (33) Consejo Genético en Neurofibromatosis. Available at: <https://www.acnefi.org/A/46/1>. Accessed Feb 8, 2022.
- (34) Consejo genético | NHGRI. Available at: <https://www.genome.gov/es/geneticsglossary/Consejo-genetico>. Accessed Feb 6, 2022.
- (35) Cordier C, Lambert D, Voelckel M, Hosterey-Ugander U, Skirton H. A profile of the genetic counsellor and genetic nurse profession in European countries. *J Community Genet* 2011 Dec 14,;3(1):19-24.
- (36) Consejo Genético en Neurofibromatosis. Available at: <https://www.acnefi.org/A/46/1>. Accessed Feb 8, 2022.
- (37) La FDA aprueba el selumetinib para tratar a niños con neurofibromatosis de tipo 1 - Instituto Nacional del Cáncer. 2020; Available at: <https://www.cancer.gov/espanol/noticias/temas-y-relatos-blog/2020/aprueba-fdaselumetinib-nf1>. Accessed Feb 4, 2022.

- (38) Williams KB, Largaespada DA. New Model Systems and the Development of Targeted Therapies for the Treatment of Neurofibromatosis Type 1-Associated Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors. *Genes (Basel)* 2020 -04-28;11(5).
- (39) Un estudio demuestra la eficacia de un nuevo tratamiento para los tumores relacionados con la neurofibromatosis tipo 1 - ecancer. Available at: <http://ecancer.org/es/news/19444-un-estudio-demuestra-la-eficacia-de-un-nuevotratamiento-para-los-tumores-relacionados-con-la-neurofibromatosis-tipo-1>. Accessed Feb 6, 2022.
- (40) INFORMACIÓN GENERAL SOBRE ENFERMEDADES RARAS. Available at: <https://enfermedades-raras.org/index.php/enfermedades-raras>. Accessed Feb 6, 2022.
- (41) Children's Tumor Foundation.
- (42) Sampson J, Thompson HL, Parilo DMW. Cuidado de niños con neurofibromatosis de tipo 1. *Nursing* 2019 /11/01;36(6):26-31.
- (43) Gómez M, Batista O. Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y su diagnóstico molecular como estrategia del diagnóstico diferencial y a edades tempranas. *Revista médica de Chile* 2015 10/;143(10):1320-1330.
- (44) García Romero J, Gil Fernández M, Sánchez Carrillo F. La medición del dolor: una puesta al día. *Medicina Integral* 2002 /04/01:317-320.
- (45) Ferreira-Valente MA, Pais-Ribeiro JL, Jensen MP. Validity of four pain intensity rating scales. *Pain* 2011 -10;152(10):2399-2404.
- (46) López Gil MJ, Orueta Sánchez R, Gómez-Caro S, Sánchez Oropesa A, Carmona de la Morena, Javier, Alonso Moreno FJ. El rol de Cuidador de personas dependientes y sus repercusiones sobre su Calidad de Vida y su Salud. *Revista Clínica de Medicina de Familia* 2009 06/;2(7):332-339.
- (47) Baviera C. Test de Snellen: una prueba clásica para calcular la agudeza visual. 2017 -09-25T06:00:40+00:00.
- (48) Palacios Hernández B, López García D, Hernández Padilla E. Analysis of the psychometric properties of the Piers-Harris Self-Concept Scale 2 in Mexican school children. *Revista de Psicología y Ciencias del Comportamiento de la U.A.C.J.S.: RPCC-UACJS* 2020;11(2):39-53.

- (49) Cid-Ruzafa J, Damián-Moreno J. Valoración de la discapacidad física: el índice de Barthel. [Evaluating physical incapacity: The Barthel Index]. Revista española de salud pública 1997 Mar;71(2):127-137.
- (50) Regueiro Martínez AÁ, Pérez-Vázquez A, Gómara Villabona SM, Ferreiro Cruz MC. Escala de Zarit reducida para la sobrecarga del cuidador en atención primaria. Aten Primaria 2007 /04/01;39(4):185-188.
- (51) Ibars Moncasi P, San Sebastian Dominguez, José A, Soldevilla Agreda JJ. Conjunto mínimo basico de datos en registros de úlceras por presion . Serie de Documentos de Posicionamiento GNEAUPP 2012:11.

ANEXOS

ANEXO I: Necesidades Fundamentales Humanas según Henderson

- Respirar normalmente. ○ Comer y beber adecuadamente. ○ Eliminar por todas las vías corporales. ○ Moverse y mantener posturas adecuadas. ○ Dormir y descansar.
- Escoger ropa adecuada: Vestirse y desvestirse.
- Mantener la temperatura corporal dentro de los límites normales, adecuando y modificando el ambiente.
- Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel. ○ Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otras personas.
- Comunicarse con los demás expresando emociones, necesidades, temores u opiniones.
- Vivir de acuerdo con las propias creencias y valores.
- Ocuparse en algo de tal forma que su labor tenga un sentido de realización personal.
- Participar en actividades recreativas.
- Aprender, descubrir o satisfacer la curiosidad que conduce a un desarrollo normal y a usar los recursos disponibles.

ANEXO II: Escala de autopercepción de Piers- Harris

1	Mis compañeros de clase se burlan de mí	SI	NO
2	Soy una persona feliz	SI	NO
3	Me resulta difícil encontrar amigos	SI	NO
4	Estoy triste muchas veces	SI	NO
5	Soy listo/a	SI	NO
6	Soy tímido/a	SI	NO
7	Me pongo nervioso cuando pregunta el profesor	SI	NO
8	Mi cara me disgusta	SI	NO
9	Cuando sea mayor voy a ser una persona importante	SI	NO
10	Me preocupo mucho cuando tenemos un examen	SI	NO
11	Caigo mal en clase	SI	NO
12	Me porto mal en clase	SI	NO
13	Cuando algo va mal suele ser por culpa mía	SI	NO
14	Creo problemas a mi familia	SI	NO
15	Soy fuerte	SI	NO
16	Tengo buenas ideas	SI	NO
17	Soy un miembro importante en mi familia	SI	NO
18	Generalmente quiero salirme con la mía	SI	NO
19	Tengo habilidad con las manos	SI	NO
20	Cuando las cosas son difíciles las dejo sin hacer	SI	NO
21	Hago bien mi trabajo en el colegio	SI	NO
22	Hago muchas cosas malas	SI	NO
23	Dibujo bien	SI	NO
24	Soy bueno para la música	SI	NO
25	Me porto mal en casa	SI	NO

26	Soy lento haciendo mi trabajo en el colegio	SI	NO
27	Soy un miembro importante de mi clase	SI	NO
28	Soy nervioso/a	SI	NO
29	Tengo los ojos bonitos	SI	NO
30	Dentro de clase puedo dar una buena impresión	SI	NO
31	En clase suelo estar en las nubes	SI	NO
32	Fastidio a mis hermanos/as	SI	NO
33	A mis amigos les gustan mis ideas	SI	NO
34	Me meto en líos a menudo	SI	NO
35	Soy obediente en casa	SI	NO
36	Tengo suerte	SI	NO
37	Me preocupo mucho por las cosas	SI	NO
38	Mis padres me exigen demasiado	SI	NO
39	Me gusta ser como soy	SI	NO
40	Me siento un poco rechazado/a	SI	NO
41	Tengo el pelo bonito	SI	NO
42	A menudo salgo voluntario/a en clase	SI	NO
43	Me gustaría ser distinto/a de cómo soy	SI	NO
44	Duermo bien por la noche	SI	NO
45	Odio el colegio	SI	NO
46	Me eligen de los últimos para jugar	SI	NO
47	Estoy enfermo frecuentemente	SI	NO
48	A menudo soy antipático/a con los demás	SI	NO
49	Mis compañeros piensan que tengo buenas ideas	SI	NO
50	Soy desgraciado/a	SI	NO
51	Tengo muchos amigos/as	SI	NO

52	Soy alegre	SI	NO
53	Soy torpe para la mayoría de las cosas	SI	NO
54	Soy guapo/a	SI	NO
55	Cuando tengo que hacer algo lo hago con ganas	SI	NO
56	Me peleo mucho	SI	NO
57	Caigo bien a las chicas	SI	NO
58	La gente se aprovecha de mí	SI	NO
59	Mi familia está desilusionada conmigo	SI	NO
60	Tengo una cara agradable	SI	NO
61	Cuando trato de hacer algo todo parece salir mal	SI	NO
62	En mi casa se aprovechan de mí	SI	NO
63	Soy uno/a de los mejores en juegos y deportes	SI	NO
64	Soy patoso/a	SI	NO
65	En juegos y deportes, miro, pero no participo	SI	NO
66	Se me olvida lo que aprendo	SI	NO
67	Me llevo bien con la gente	SI	NO
68	Me enfado fácilmente	SI	NO
69	Caigo bien a los chicos	SI	NO
70	Leo bien	SI	NO
71	Me gusta más trabajar solo que en grupo	SI	NO
72	Me llevo bien con mis hermanos/as	SI	NO
73	Tengo un buen tipo	SI	NO
74	Suelo tener miedo	SI	NO
75	Siempre estoy rompiendo cosas	SI	NO
76	Se puede confiar en mí	SI	NO
77	Soy una persona rara	SI	NO

78	Pienso en hacer cosas malas	SI	NO
79	Lloro fácilmente	SI	NO
80	Soy una buena persona	SI	NO

ANEXO III: Escala de evaluación de insatisfacción corporal en adolescentes. EEICA

	1	2	3	4	5	6
1. ¿Con qué frecuencia crees que tus amigo/as, en general, tiene un cuerpo más bonito que el tuyo? ponerte una talla menos de ropa?						
2. ¿Con qué frecuencia piensas que te verías mejor si pudieras						
3. ¿Con qué frecuencia consideras que la cirugía estética es una opción para mejorar tu aspecto físico en el futuro?						
4. ¿Con qué frecuencia te has sentido rechazado/a y/o ridiculizado/a por los demás por culpa de tu apariencia						
5. ¿Con qué frecuencia analizas la composición de calorías de los alimentos para controlar lo que engordan?						
6. ¿Con qué frecuencia piensas que la forma de tu cuerpo es la que ahora se considera atractiva?						
7. ¿Con qué frecuencia tu imagen corporal te ha hecho estar triste?						
8. ¿Con qué frecuencia el pesarte te genera ansiedad						
9. ¿Con qué frecuencia llevas ropas que disimulan la forma de tu cuerpo?						
10. ¿Con qué frecuencia piensas que lo más importante para mejorar tu aspecto sería ganar peso?						
11. ¿Con qué frecuencia después de comer te sientes gordo/						
12. ¿Con qué frecuencia has considerado la posibilidad de tomar algún tipo de pastillas o medicamento que te ayude a perder peso?						
13. ¿Con qué frecuencia temes perder el control y convertirte en un/a gordo/a?						
14. ¿Con qué frecuencia inventas excusas para evitar comer delante de otras personas (familia, amigos, etc) y así controlar lo que comes?						
15. ¿Con qué frecuencia piensas que te gustaría tener más fuerza de voluntad para controlar lo que comes?						
16. ¿Con qué frecuencia sientes rechazo hacia alguna parte de tu cuerpo que no te gusta (trasero, muslo, vientre, etc)?						
17. ¿Con qué frecuencia dejas de hacer cosas porque te sientes gordo/a?						

18. ¿Con qué frecuencia piensas que los/ las hombres/mujeres de tu edad parecen estar más gordos/as que tú?						
19. ¿Con qué frecuencia dedicas tiempo en pensar cómo mejorar tu imagen?						
20. ¿Con qué frecuencia crees que, si tu aspecto físico no mejora, tendrás problemas en el futuro para relacionarte?						
21. ¿Con qué frecuencia te sientes muy bien al probarte ropa antes de comprártela (sobre todo pantalones)?						
22. ¿Con qué frecuencia te pesas en tu casa?						
23. ¿Con qué frecuencia piensas que la ropa de hoy d						
24. ¿Con qué frecuencia has llegado a sentir envidia del cuerpo de modelos o artistas famosos/as?						
25. ¿Con qué frecuencia evitas salir en fotos en las que se vea todo el cuerpo?						
26. ¿Con qué frecuencia piensas que los demás ven tu cuerpo diferente de cómo tú lo ves?						
27. ¿Con qué frecuencia te sientes delgada?						
28. ¿Con qué frecuencia te has sentido mal porque los demás han visto tu cuerpo desnudo o en bañador (vestuarios, playa, piscina, etc.)?						
29. ¿Con qué frecuencia te sientes satisfecha con tu aspecto físico?						
30. ¿Con qué frecuencia te has sentido inferior a los demás por culpa de tu físico?						
31. ¿Con qué frecuencia cuando te ves todo el cuerpo en el espejo, no te gusta?						
32. ¿Con qué frecuencia sientes que te gustaría estar más gordo/a						
PUNTUACION TOTAL						

ANEXO IV: Escala de Barthel

Puntuaciones originales de las AVD incluidas en el Índice de Barthel.

Comer
0 = incapaz
5 = necesita ayuda para cortar, extender mantequilla, usar condimentos, etc.
10 = independiente (la comida está al alcance de la mano)
Trasladarse entre la silla y la cama
0 = incapaz, no se mantiene sentado
5 = necesita ayuda importante (una persona entrenada o dos personas), puede estar sentado
10 = necesita algo de ayuda (una pequeña ayuda física o ayuda verbal)
15 = independiente
Aseo personal
0 = necesita ayuda con el aseo personal.
5 = independiente para lavarse la cara, las manos y los dientes, peinarse y afeitarse.
Uso del retrete
0 = dependiente
5 = necesita alguna ayuda, pero puede hacer algo sólo.
10 = independiente (entrar y salir, limpiarse y vestirse)
Bañarse/Ducharse
0 = dependiente.
5 = independiente para bañarse o ducharse.
Desplazarse
0 = inmóvil
5 = independiente en silla de ruedas en 50 m.
10 = anda con pequeña ayuda de una persona (física o verbal).
15 = independiente al menos 50 m, con cualquier tipo de muleta, excepto andador.
Subir y bajar escaleras
0 = incapaz
5 = necesita ayuda física o verbal, puede llevar cualquier tipo de muleta.

10 = independiente para subir y bajar.
Vestirse y desvestirse
0 = dependiente
5 = necesita ayuda, pero puede hacer la mitad aproximadamente, sin ayuda.
10 = independiente, incluyendo botones, cremalleras, cordones, etc
Control de heces:
0 = incontinente (o necesita que le suministren enema)
5 = accidente excepcional (uno/semana)
10 = continente
Control de orina
0 = incontinente, o sondado incapaz de cambiarse la bolsa.
5 = accidente excepcional (máximo uno/24 horas).
10 = continente, durante al menos 7 días.
Total = 0-100 puntos (0-90 si usan silla de ruedas)

La interpretación sugerida por Shah et al¹³ sobre la puntuación del IB es:

0-20: Dependencia total

21-60: Dependencia severa

61-90: Dependencia moderada

91-99: Dependencia escasa

100: Independencia

ANEXO V: Escala de Zarit

El Objetivo de la Escala Zarit es medir la sobrecarga del cuidador evaluando dimensiones como calidad de vida, capacidad de autocuidado, red de apoyo social y competencias para afrontar problemas conductuales y clínicos del paciente cuidado. Las preguntas de la escala son tipo Likert de 5 opciones:

Nunca	1
Rara vez	2
Algunas veces	3
Bastantes veces	4
Casi siempre	5

Interpretación

Cada respuesta obtiene una puntuación de 1 a 5. Luego se suma el puntaje obteniendo un resultado entre 22 y 110 puntos. Este resultado clasifica al cuidador en:

Ausencia de sobrecarga	≤46
Sobrecarga ligera	47-55
Sobrecarga intensa	≥56

- El estado de sobrecarga ligera se reconoce como un riesgo para generar sobrecarga intensa.
- El estado de sobrecarga intensa se asocia a mayor morbimortalidad del cuidador, por lo cual se debe indicar.
- La ausencia de sobrecarga requiere monitoreo, sobre todo ante aumento de los requerimientos de cuidado

Preguntas

1	¿Siente que su familiar solicita más ayuda de la que realmente necesita?
2	¿Siente que debido al tiempo que dedica a su familiar ya no dispone de tiempo suficiente para usted?
3	¿Se siente tenso cuando tiene que cuidar a su familiar y atender además otras responsabilidades?
4	¿Se siente avergonzado por la conducta de su familiar?
5	¿Se siente enfadado cuando está cerca de su familiar?
6	¿Cree que la situación actual afecta de manera negativa a su relación con amigos y otros miembros de su familia?
7	¿Siente temor por el futuro que le espera a su familiar?
8	¿Siente que su familiar depende de usted?
9	¿Se siente agobiado cuando tiene que estar junto a su familiar?
10	¿Siente que su salud se ha resentido por cuidar a su familiar?
11	¿Siente que no tiene la vida privada que desearía debido a su familiar?
12	¿Cree que su vida social se ha visto afectada por tener que cuidar de su familiar?
13	¿Se siente incómodo para invitar amigos a casa, a causa de su familiar?
14	¿Cree que su familiar espera que usted le cuide, como si fuera la única persona con la que puede contar?
15	¿Cree que no dispone de dinero suficiente para cuidar a su familiar además de sus otros gastos?
16	¿Siente que será incapaz de cuidar a su familiar por mucho más tiempo?
17	¿Siente que ha perdido el control sobre su vida desde que la enfermedad de su familiar se manifestó?
18	¿Desearía poder encargarse del cuidado de su familiar a otras personas?
19	¿Se siente inseguro acerca de lo que debe hacer con su familiar?
20	¿Siente que debería hacer más de lo que hace por su familiar?
21	¿Cree que podría cuidar de su familiar mejor de lo que lo hace?
22	En general: ¿Se siente muy sobrecargado por tener que cuidar de su familiar?

ANEXO VI: Escala de RESVECH2.O

A continuación, se explican, de manera sistemática y clara, los ítems de los que se compone la escala y la manera correcta de contestarlos de acuerdo con la lesión que presente su paciente. Cada una de las puntuaciones resultantes de cada ítem se anotan en el cuadro correspondiente al momento de medida.

1. Dimensiones de la úlcera:

1.1. Dimensiones: se debe realizar la medición en términos de largo x ancho, de manera que:

- Largo: medir en sentido cefalocaudal (de cabeza a pies).
- Ancho: medir de forma perpendicular a la medida del largo. Ambas medidas van en cm.

2. Profundidad/ tejidos afectados: marque la puntuación que corresponda a la mayor afectación.

3. Bordes: se entiende por borde la zona de tejido que limita el lecho de la herida. Marque la puntuación opción que mejor defina los bordes de su herida: • No distinguibles: no se observan bordes, puede ser la situación de una herida que cicatriza

- Difusos: resulta difícil diferenciarlos.
- Delimitados: bordes claramente visibles que se distinguen del lecho. No engrosados.
- Dañados: bordes delimitados, no engrosados, y que pueden presentar maceración, lesiones etc.
- Engrosados, envejecidos o evertido: bordes delimitados pero engrosados o vueltos hacia el lecho

4. Maceración perilesional: se entiende por maceración perilesional la que se produce en la zona que va desde el borde hacia el exterior de la herida (hacia la piel sana). Indique

- Tunelizaciones: trayectos sinuosos en la herida. Indique si hay o no presencia de los mismos en la lesión.
- Tipo y cantidad de tejido en el lecho de la úlcera: se refiere al tipo de tejido presente en el lecho de la lesión. Marque con una "x" el peor tejido presente, teniendo en cuenta que de menor a mayor tendríamos: necrótico-esfacelotejido de granulación-tejido epitelial-cerrada-cicatrizada
 - Necrótico: se refiere a tejido desvitalizado, negro, marrón que se adhiere firmemente al lecho de la herida o sus bordes y que puede ser tanto más

duro como más blando que los tejidos (piel) de alrededor, escara negra seca.

- Esfacelos: tejido amarillo o blanquecino que se adhiere al lecho de la herida en forma de hebras, filamentos o finas capas. Se deshace o es muy difícil de retirar con pinzas. Tejido de granulación: tejido rosa o de apariencia brillante, húmedo y granular
- Tejido epitelial: en úlceras o heridas superficiales; nuevo tejido rosa o piel brillante que crece desde los bordes o en islas desde la superficie de la úlcera/herida.
- Cerrada/cicatrización: la lesión está completamente cubierta con epitelio (nueva piel)

5. Exudado: se valora con el cambio de apósito, el cual puede estar:

- Húmedo: hay pequeñas cantidades de líquido visibles cuando se retira el apósito; el apósito primario puede estar ligeramente marcado; la frecuencia de cambio del apósito resulta adecuada para el tipo de apósito. Nota: En muchos casos, este es el objetivo en el tratamiento del exudado.
- Seco: el lecho de la herida está seco; no hay humedad visible y el apósito primario no está manchado; el apósito puede estar adherido a la herida. Nota: Es posible que este sea el ambiente de elección para las heridas isquémicas.
- Mojado: hay pequeñas cantidades de líquido visibles cuando se retira el apósito; el apósito primario se encuentra muy manchado, pero no hay paso de exudado; la frecuencia de cambio del apósito resulta adecuada para el tipo de apósito.
- Saturado: el apósito primario se encuentra mojado y hay traspaso de exudado; se requiere una frecuencia de cambio del apósito mayor de la habitual para este tipo de apósito; la piel puede encontrarse macerada.
- Con fuga de exudado: los apósitos se encuentran saturados y hay fugas de exudado de los apósitos primario y secundario hacia las ropas o más allá; se requiere una frecuencia de cambio del apósito mucho mayor de la habitual para este tipo de apósito.

6. Infección/inflamación: indique si aparecen más de tres o cuatro de los siguientes signos-síntomas de inflamación:

- Dolor que va en aumento
- Eritema en la zona perilesional
- Edema en la perilesional

- Aumento de la temperatura
- Exudado que va en aumento
- Exudado purulento
- Tejido friable o que sangra con facilidad
- Herida estancada, que no progresa
- Tejido compatible con biofilm
- Olor
- Hipergranulacion
- Aumento de la herida
- Lesión satélite
- Palidez del tejido

7. Dolor: en la zona de la herida, se divide en dos:

- Frecuencia:

- Nunca
 - En el cambio de apósito
 - A menudo ○ Todo el tiempo

- Intensidad: marque sobre la escala EVA su intensidad, teniendo en cuenta que:

0= No dolor y 10= Mayor dolor

Escala RESVECH V.				
Ítems	Medida 0	Medida 1	Medida 2	Medida 3
1.. Dimensiones de la lesión: 1. Superficie = 0 cm ² 2. Superficie < 4 cm ² 3. Superficie = 4 - < 16 cm ² 4. Superficie = 16 - < 36 cm ² 5. Superficie = 36 - < 64 cm ² 6. Superficie = 64 - < 100 cm ² 7. Superficie ≥ 100 cm				
2. Profundidad/tejidos afectados 1. Piel intacta cicatrizada 2. Afectación de la dermis-epidermis 3. Afectación del tejido subcutáneo (tejido adiposo sin llegar a la fascia del músculo)				

<p>3. Afectación del músculo</p> <p>4. Afectación de hueso y/o tejidos anexos (tendones, ligamentos, cápsula articular o escara negra que no permite ver los tejidos debajo de ella)</p>				
<p>3. Bordes</p> <p>1. No distinguibles (no hay bordes de herida)</p> <p>2. Difusos</p> <p>2. Delimitados</p> <p>3. Dañados</p> <p>4. Engrosados (“envejecidos”, “evertidos”)</p>				
<p>4. Maceración perilesional</p> <p>1. No</p> <p>2. Sí</p>				
<p>5. Tunnelizaciones</p> <p>1. No</p> <p>2. Sí</p>				
<p>6. Tipo de tejido en el lecho de la herida</p> <p>4. Necrótico (escara negra seca o húmeda)</p> <p>3. Tejido necrótico y/o esfacelos en el lecho</p> <p>2. Tejido de granulación</p> <p>1. Tejido epitelial</p> <p>0. Cerrada/cicatrización</p>				
<p>7. Exudado</p> <p>3. Seco</p> <p>1. Húmedo</p> <p>2. Mojado</p> <p>3. Saturado</p> <p>4. Con fuga de exudado</p>				

<p>8. Infección/inflamación (signos-biofilm)</p> <p>8.1. Dolor que va en aumento Sí = 1 No = 0</p> <p>8.2. Eritema en la perilesión Sí = 1 No = 0</p> <p>8.3. Edema en la perilesión Sí = 1 No = 0</p> <p>8.4. Aumento de la temperatura Sí = 1 No = 0</p> <p>8.5. Exudado que va en aumento Sí = 1 No = 0</p> <p>8.6. Exudado purulento Sí = 1 No = 0</p>				
<p>8.7. Tejido friable o que sangra con facilidad Sí = 1 No = 0</p> <p>8.8. Herida estancada, que no progresa Sí = 1 No = 0</p> <p>8.9. Tejido compatible con biofilm Sí = 1 No = 0</p> <p>8.10. Olor Sí = 1 No = 0</p> <p>8.11. Hipergranulación Sí = 1 No = 0</p> <p>8.12. Aumento del tamaño de la herida Sí = 1 No = 0</p> <p>8.13. Lesiones satélites Sí = 1 No = 0</p> <p>8.14. Palidez del tejido Sí = 1 No = 0</p>				
<p>9. Frecuencia de dolor (en los últimos 10 días)</p> <p>1. Nunca</p> <p>2. En el cambio de apósito</p> <p>3. A menudo</p> <p>4. Todo el tiempo</p>				
<p>PUNTUACIÓN TOTAL (Máx. = 40, Mín. = 0)</p>				