

## Herramienta informática: Plan de cuidados en el Síndrome de Sanfilippo



Andrea Aldazabal Merino

Inma Vega Ortega

Grado en Enfermería

4º Curso

1ª convocatoria

UNIVERSIDAD PÚBLICA DE  
NAVARRA

## Resumen

El síndrome de Sanfilippo es un tipo de enfermedad genética autosómica recesiva dentro del grupo heterogéneo de las Mucopolisacaridosis. A causa de la ausencia o deficiencia de una enzima que participa en el metabolismo de los mucopolisacáridos (MPS) se produce un cúmulo de estos. Por ello, se produce un cuadro clínico, bioquímico y radiológico específico dependiendo de la forma en que se de. En el nivel físico presentan facie tosca y cabello grueso. En el nivel psíquico las manifestaciones comienzan con cambios de comportamiento y agresividad y posteriormente el desarrollo neurológico va disminuyendo hasta producirse una degeneración total. Así pues, la esperanza de vida no superior a los primeros años de vida adulta.

Se realiza una herramienta informática mediante Power Point en el cual se recogen los diagnósticos enfermeros específicos para dicha patología con sus derivados NOC y NIC. Llevándolo a la práctica se analiza dos casos clínicos de niños con esta enfermedad, se realiza una valoración de enfermería partiendo de los patrones funcionales de Gordon. Mediante esta valoración se exponen los cuidados de enfermería en estos casos.

## Abstract

Sanfilippo syndrome is a type of autosomal recessive genetic disease within the heterogeneous group of Mucopolysaccharidosis. The lack or deficiency of an enzyme involved in the metabolism of mucopolysaccharides (MPS) produces an accumulation of them. Therefore, depending on the way it is produced, it causes specific clinical, biochemical and radiological symptoms. The patients usually have coarse facial features and thick hair. In the beginning, the principal clinical manifestations are behavioral changes that tend to aggressiveness and at a later time, neurodevelopmental tapering to the point of a total degeneration occurs. Thus, life expectancy does not exceed the early adulthood.

We have made an IT tool by Power Point where there are selected specific nursing diagnostic for the pathology with the correspondent NOC and NIC. Taking it to the practice, two cases of Sanfilippo children are analyzed based on the Gordon's functional patterns is performed. Through this assessment specific care adapted to the case are explained.

## Palabras clave

Mucopolisacaridosis, Sanfilippo, plan de cuidados en enfermería.

## Índice

### Introducción

1.	Objetivos.....	pág. 10
2.	Materiales y métodos.....	pág. 10
3.	Resultados.....	pág. 12
4.	Discusión.....	pág. 37
5.	Conclusiones.....	pág. 38
6.	Agradecimientos.....	pág. 38
7.	Bibliografía.....	pág. 39
8.	Anexos.....	pág. 41

## Introducción

Se ha decidido estudiar el Síndrome de Sanfilippo y realizar una herramienta informática mediante el programa Power Point con el que se puedan facilitar el trabajo de los profesionales de enfermería. Con este programa se podrán elegir los diagnósticos enfermeros y sus correspondientes resultados y actividades adaptados a cualquier paciente con la enfermedad de Sanfilippo. Al ser una enfermedad rara y poco investigada la investigación y el estudio alrededor de esta enfermedad es muy limitada. Los tratamientos curativos son inexistentes y el trabajo referente a enfermería no ha llegado a tener el mismo nivel en comparación con cualquier otra enfermedad.

En el lugar donde yo vivo hay un niño que padece este síndrome y he seguido de cerca los problemas que están teniendo para su cuidado tanto a nivel familiar como en el colegio. El seguimiento de cualquier enfermo en el centro de salud me parece fundamental, y en este caso no se ha podido hacer por falta de conocimientos. Al tener muchas dificultades para ser tratado en los centros cercanos por su escasa incidencia y el escaso conocimiento de la enfermedad entre los profesionales, decidí emprender este programa.

Por ello pensé en delimitar los diagnósticos utilizados en enfermería en una presentación de Power Point después de identificar las manifestaciones más comunes que se dan en el Síndrome de Sanfilippo. Escogí los resultados y actividades más adecuados a los diagnósticos y los enlacé entre sí. Para comprobar que la herramienta tenía un buen funcionamiento y podía ser útil, se realizó una valoración mediante los patrones de Gordon a un paciente conocido con ayuda y colaboración de sus padres. Para ampliar el estudio, recopilé datos de otro caso relativamente cercanos mediante referencias bibliográficas por Internet.

La finalidad que tengo con este trabajo es facilitar a los profesionales de enfermería la realización de un plan de cuidados adaptado a cada estadio de dichos pacientes y modularlo según su evolución. Los cuidados de enfermería seleccionados podrán ayudar a que el/la paciente y su familia tenga la mejor calidad de vida posible. Ya que soy consciente de las dificultades que pueden tener.

### I. Descripción del síndrome

Se denomina enfermedad rara a aquella cuya prevalencia es inferior a 5 casos por cada 10.000 personas en la Comunidad Europea. Actualmente, el 7% de la población mundial padece alguna de las, aproximadamente, 7.000 enfermedades que están catalogadas como poco frecuentes. El número de enfermedades raras depende del grado de especificidad usado al clasificar los diferentes trastornos.

Habitualmente las enfermedades raras son enfermedades crónicas y progresivas. Hoy en día, para la mayoría de enfermedades raras no existe cura, pero un

tratamiento y cuidado médico adecuados pueden mejorar la calidad de vida de los afectados y ampliar su esperanza de vida.

A pesar de ello, tener una enfermedad rara supone una fatalidad en cualquier familia, más aún, si no existe un tratamiento curativo. Hasta hace muy poco, no existía ninguna investigación real o una política sobre salud pública relacionada con éste ámbito. Es de mencionar, que el progreso que se ha realizado en el tratamiento contra muchas patologías es impresionante. Pero aún y todo, muchas familias reclaman la investigación de dichas patologías, ya que la mayoría de empresas carecen de interés en su búsqueda.

Las mucopolisacaridosis (MPS) son un grupo de enfermedades causadas por la deficiencia de enzimas lisosomales que degradan glucosaminoglicanos, también llamados mucopolisacáridos. Así pues, como consecuencia, se produce una acumulación progresiva de estas moléculas, parcialmente degradadas, en los lisosomas de las células de los tejidos, produciendo así, una alteración de la función celular y causando todo tipo de daños físicos y neurológicos.

Este tipo de enfermedades se transmiten con carácter autosómico recesivo de padres a hijos. Los progenitores actúan de este modo como portadores involuntarios. A pesar de que ellos mismos no presenten la enfermedad, si coincide que ambos transmiten el gen anormal a un mismo hijo, éste acabará desarrollándola.

## II. Reseña histórica

El primer caso de mucopolisacaridosis fue descrito en 1900 por John Thompson, en Edimburgo. En 1917, se publicó el primer artículo, por Charles Hunter, en el cual se describían dos hermanos de 8 y 10 años con talla baja, facies tosca, hipoacusia, hernia inguinal, respiración ruidosa, manos grandes y rígidas, retardo mental y sin opacidad corneal. Durante muchos años se denominó a estas enfermedades como gargoilismo, por tener la facie similar al de una gárgola. Unos años después, se aclaró que estos dos pacientes padecían una forma de mucopolisacaridos, actualmente llamada mucopolisacaridosis II o enfermedad de Hunter.

En 1946, el noruego Nja, aclaró que esa descripción correspondía a una mucopolisacaridosis ligada al cromosoma X y fue llamada síndrome de Hunter. En 1919, Gertrud Hurler publicó la historia clínica de algunos pacientes con características similares a los de Hunter que adicionalmente tenían opacidad corneal, retardo mental y lordosis lumbar.

En 1952, Brante aisló el mucopolisacáridodermatán sulfato del hígado de dos pacientes con síndrome de Hurler, y nombró estas enfermedades como mucopolisacaridosis.

Posteriormente, Dorfman y Meyer descubrieron mucopolisacariduria y establecieron que eran un defecto en el metabolismo de los glucosaminoglicanos. EN Bélgica, Van Hoof y Hers, mediante estudios de microscopía electrónica, encontraron

anormalidades lisosomales. Estas anormalidades fueron reafirmadas años después por Danes y Verán en fibroblastos. Así pues, se vio que afectaban a la actividad de enzimas esenciales en el tejido conjuntivo.

En la década de los sesenta, se diferenciaron varios tipos de mucopolisacaridosis, dependiendo de las moléculas que se excretaban en orina. Se identificaron glucosaminoglicanos dermatán y heparán sulfato en la orina, en pacientes con síndromes de Hurler, Scheie y Hunter, heparán sulfato en el síndrome de Sanfilippo, queratán sulfato y condroitín sulfato en el síndrome de Morquio y dermatán sulfato en el síndrome de Marotiaux-Lamy.

Mc Kusick y sus colaboradores, en 1969, propupropusieron una clasificación numérica basada en el tipo de glucosaminoglicano excretado en la orina y las características clínicas predominantes. Más adelante, esta clasificación ha sido modificada debido a la identificación de las enzimas deficientes en cada enfermedad. En las últimas dos décadas, gracias a la biología molecular se han podido identificar las mutaciones específicas en los pacientes con mucopolisacaridosis.

La mucopolisacaridos se clasifica dependiendo del grupo de enzimas deficitarias que participan en el proceso de degradación y el glucosaminoglicano que se acumula. Existen varios tipos:

Tipo	Epónimo	Enzima deficitaria	Glucosaminoglicano acumulado
<b>MPS I grave</b>	Enfermedad de Hurler	$\alpha$ -L-iduronidasa	Dermatán sulfato Heparán sulfato
<b>MPS I atenuada</b>	Enfermedad de Scheie	$\alpha$ -L-iduronidasa	
<b>MPS I intermedia</b>	Enfermedad de Hurler-Scheie	$\alpha$ -L-iduronidasa	
<b>MPS II</b>	Enfermedad de Hunter	Iduronato sulfatasa	<b>Heparán sulfato</b>
<b>MPS III A</b>	Enfermedad de Sanfilippo A	<b>Heparán n-sulfatasa</b>	
<b>MPS III B</b>	Enfermedad de Sanfilippo B	<b>N-acetil-<math>\alpha</math>-glucosaminidasa</b>	
<b>MPS III C</b>	Enfermedad de Sanfilippo C	<b>Acetil CoA: <math>\alpha</math>-glucosaminidasa</b>	
<b>MPS III D</b>	Enfermedad de Sanfilippo D	<b>N-acetilglucosamina 6 sulfatasa</b>	
<b>MPS IV A</b>	Síndrome de Morquio A	Galtosamina 6 sulfatasa	Queratán sulfato
<b>MPS IV B</b>	Síndrome de Morquio B	Galaktosidasa $\beta$	Queratán sulfato
<b>MPS VI</b>	Síndrome de Marotiaux-Lamy	Galactosamina 4-sulfatasa (arilsulfatasa $\beta$ )	Dermatán sulfato
<b>MPS VII</b>	Enfermedad de Sly	Glucoronidasa $\beta$	Dermatán sulfato Heparán sulfato
<b>MPS IX</b>	Déficit de hialuronidasa	Hiduronidasa	Hiduronano

### III. Epidemiología

La epidemiología del Síndrome de Sanfilippo no es muy certera, ya que su estudio no es nada fácil en muchos países. Se puede decir, que sólo son diagnosticados los casos más graves, siendo poco detectados los leves. Por otro lado, puede no ser evidente al momento del nacimiento, sino, a partir del primer año de vida en adelante, cuando se establece una progresión variable de los signos y síntomas. Esta característica, solo nos permite tener una estimación sobre su incidencia, la que corresponde a 1 por 30.000 nacimientos.

El Síndrome de Sanfilippo es la mucopolisacaridosis más frecuente en Europa, con una incidencia estimada de 1 de cada 70.000 recién nacidos vivos y un patrón de herencia autosómico recesivo. El tipo A es más común en la parte nordeste de Europa, tipo B en el sureste de Europa, y tipos C y D raramente se encuentran.

### IV. Manifestaciones clínicas

Los pacientes que padecen el síndrome de Sanfilippo nacen asintomáticos y su desarrollo suele ser normal hasta los dos años de vida, aproximadamente. El inicio más rápido de la enfermedad se da en el tipo A y se presenta de forma más grave. Previamente los niños suelen ser sanos de apariencia. Los rasgos faciales toscos y la abundancia de vello son algunas de las peculiaridades que se aprecian físicamente.

Los síntomas iniciales aparecen como cambios de comportamiento. Se manifiestan con conductas hiperactivas y agresivas (los comportamientos más agresivos se dan en mujeres en comparación con los hombres). Son muy frecuentes los trastornos del sueño, se han descrito en el 80-90% de los pacientes diagnosticados. Aparecen como sonambulismo o insomnio, y en los casos más graves puede darse la inversión completa del ciclo del día y la noche.

Las alteraciones sensoriales comienzan tempranamente con forma de falta de audición y de visión. Aunque, repetidamente, su evidenciación suele ser costosa a causa del comportamiento agresivo. A medida que pasa el tiempo, van apareciendo la disostosis múltiple y deterioro progresivo de la función intelectual a partir de los primeros años de vida, haciendo que disminuya la habilidad de habla y de comprensión. Por otro lado, se evidencian la organomegalia, la rigidez en las articulaciones, las hernias, y la turbidez en la córnea.

Las infecciones respiratorias y las otitis suelen ser frecuentes a causa de los cambios anatómicos y el aumento de secreciones con excesivo espesor. Las diarreas también suelen ser recurrentes o crónicas, se piensa que la causa de esta motilidad intestinal anormal es debido al almacenamiento de glicosaminoglicanos lisosomales en las neuronas del plexo mientérico del intestino delgado. Sin embargo, en etapas avanzadas, la diarrea se frena y suele haber problemas de estreñimiento por inactividad.

La muerte es prematura y se suele dar en la adolescencia. Dependiendo del caso y su evolución pueden tener una esperanza de vida desde los 8 a los 25 años de edad.

## V. Diagnóstico

El diagnóstico prenatal puede realizarse por estudio de amniocitos o vellosidades coriónicas y su medición de la actividad enzimática. En el primer caso, es posible realizar el estudio a partir de las semanas 15-16 de gestación, en cambio, la medición de vellosidades coriónicas puede realizarse algo antes, a partir de las semanas 10-12.

Generalmente, la búsqueda del diagnóstico comienza a partir de la sospecha de la enfermedad (aproximadamente a los dos años de edad). Así pues, se realiza un análisis de orina en el cual se obtienen los niveles de glucosaminoglicanos, delimitando el tipo de mucopolisacaridosis, dependiendo del patrón de excreción.

Una vez de haberse demostrado positivamente la presencia de la enfermedad mediante los niveles de glucosaminoglicanos en orina se procede a realizar un examen de la actividad enzimática para su confirmación. Dicha actividad puede ser medida en leucocitos y en cultivos de fibroblastos. Si aparece una actividad disminuida o ausente de alguna de las enzimas relacionadas con el catabolismo del heparán sulfato, se confirmará la sospecha del diagnóstico.

Además de las pruebas específicas, deben hacerse las siguientes pruebas diagnósticas para ampliar el estudio:

- Ecocardiograma y electrocardiograma: Se evalúa la hipertrofia o la cardiomegalia, si existiera, y su actividad.
- Ecografía o tomografía computerizada abdominal: Para poder evaluar la organomegalia.
- Estudio óseo radiográfico: Se identifican los casos de disostosis múltiple.
- Neuroimagen: Si se observa la neuroimagen se intenta buscar algún cambio cerebral.
- Electroencefalografía: En muchos casos se dan episodios de convulsiones y de esta forma puede ser diagnosticada la actividad convulsiva.
- Evaluación audiológica: Se realiza una audiometría a los pacientes que se aprecia una disminución de la audición.

## VI. Tratamiento

No hay evidencia de que exista un tratamiento curativo para esta enfermedad. Las opciones terapéuticas que se ofrecen actualmente se limitan a los cuidados paliativos. Mediante un enfoque multidisciplinar, se intenta apoyar a las familias haciendo que mejore, todo lo posible, la calidad de vida del paciente.

Uno de las actividades que se plantean es realizar ejercicio físico mediante las distintas medidas fisioterapéuticas como los masajes, la hipoterapia, la hidroterapia o la electroterapia. Éstas están dirigidas a mejorar las deformaciones óseas y articulares, la estabilidad vertebral y las contracturas musculares. Cuando la enfermedad está



avanzada hay que tener especial cuidado con los procedimientos extremos de hiperextensión articular ya que se podrían producir cambios degenerativos.

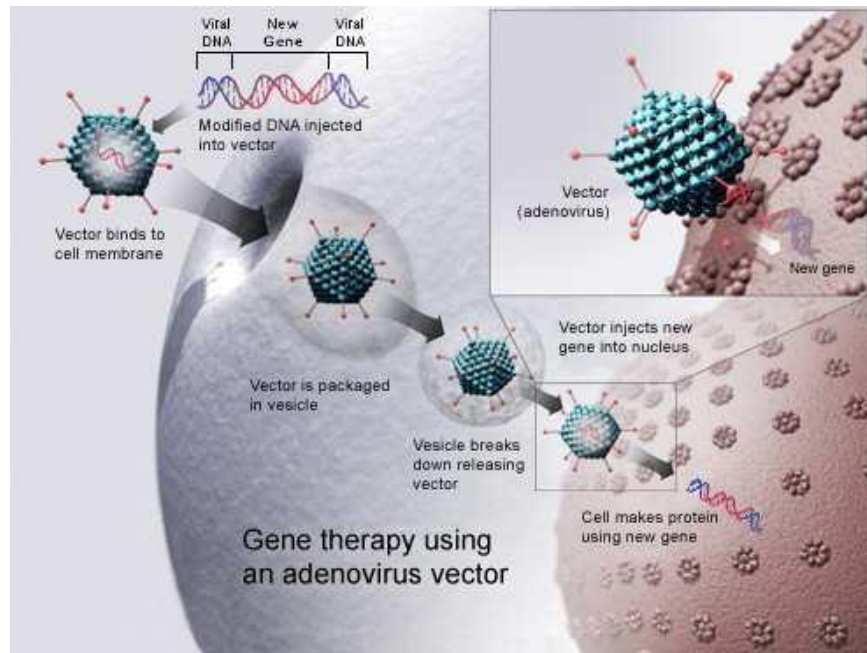
La alteración de la comunicación suele ser muy frecuente, ya que presentan una disminución de la audición y de las habilidades del habla entre otro. Por ello, la logopedia puede ser de gran ayuda, no sólo para mejorar las habilidades de comunicación sino también las de la deglución, mediante técnicas centradas en la ejercitación de los órganos buco-articulatorios y respiratorios. Otro tipo de terapias van dirigidas a trabajar las sensaciones y la percepción, como la estimulación sensorial.

Actualmente, las familias de los niños/as con Sanfilippo tratan de buscar nuevas investigaciones y fomentarlas para que la cura salga a flote. Dichas investigaciones pueden tener dos tipos de objetivos terapéuticos. Por un lado están los tratamientos que pueden influir en las enzimas, y por otro las que pueden influir en los sustratos. Entre las terapias enzimáticas se encuentran el Reemplazo enzimático, la Terapia Génica y las chaperonas, y entre las terapias con sustrato se encuentran los posibles inhibidores y posibles optimizadores.

Una de las primeras terapias utilizadas ha sido la Terapia de Reemplazo Enzimático, llamada en inglés Enzymatic Replace Therapy (ERT). En ella se aporta, por vía parenteral, la enzima deficiente obtenida mediante ingeniería genética. Después de muchos ensayos en animales, se demostró que la práctica clínica era segura y efectiva en algunos pacientes con otras patologías. Tras haber sido probada en este síndrome, se vieron reacciones moderadas y pudieron ser tratadas con antihistamínicos y antipiréticos. A pesar de ello no se obtuvieron los resultados esperados, ya que las enzimas no llegaban a distribuirse por todos los tejidos. Así pues, si que se lograba un leve efecto, pero no el suficiente como para revertir la enfermedad, ni siquiera para prevenir el deterioro cognitivo ni en pacientes con estadios tempranos. Por ello, no es una de las elecciones preferentes y el elevado coste de la medicación permanece como una limitante para muchos países. Por fortuna, los investigadores han encontrado una forma de que las enzimas lleguen a atravesar la barrera hematocefálica a través de un catéter central interno implantado quirúrgicamente en el tejido subcutáneo en la médula espinal, a través del cual la enzima accede al líquido cefalorraquídeo.

La Terapia de Reemplazo enzimático es prácticamente nueva y aún es pronto para saber cual será su efectividad. El primer ensayo clínico por vía intratecal comenzó en Manchester y Ámsterdam en Septiembre de 2010 por Shire Pharmaceuticals.

La Terapia Génica es otra de las alternativas entre las terapias enzimáticas. Muchos la describen con “la mejor alternativa de las posibles”, pero también es una de las más complejas ya que se intenta corregir directamente el problema principal mediante transferencia de genes: la deficiencia en el ADN. Se intenta insertar en células anormales que contengan el gen defectuoso un gen sin alteraciones con el fin de que se reproduzcan. Se debe realizar el mismo procedimiento millones de veces y se realiza mediante un vector, es decir, un vehículo donde se transporta el gen hasta el interior de la célula.



1. Mecanismo de inserción del vector a un paciente.

Actualmente hay vectores de “muy buena calidad”. Puede utilizarse distintos tipos de vectores, como virus, retrovirus, adenovirus o virus adenoasociados. En las terapias génicas para Sanfilippo se utilizan los virus adenoasociados. Para que un vector pueda ser utilizado debe tener las siguientes características:

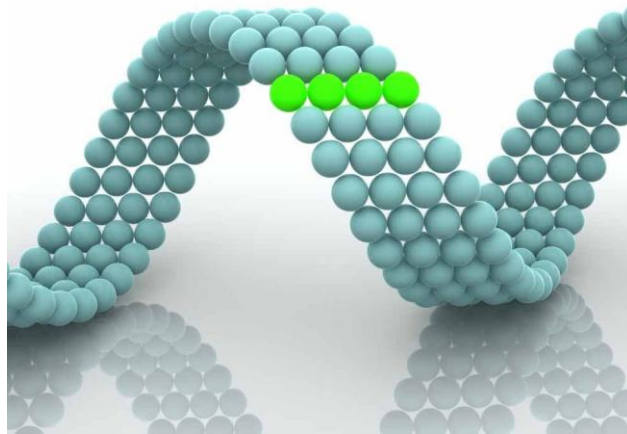
- Ser reproducible y estable
- Permitir la inserción de material genético sin límite de tamaño
- Reconocer y actuar sobre células específicas
- Poder regular la expresión del gen terapéutico
- Carecer de elementos que induzcan una respuesta inmune
- Ser inocuo o que sus posibles efectos secundarios sean mínimos
- Ser fácil de producir, almacenar y a un coste razonable

Una de las ventajas del uso de virus adenoasociados, AAV, es que son virus no patógenos y por lo tanto en la mayoría de los pacientes no aparecen respuestas inmunes para eliminar el virus ó las células tratadas. En contrapartida, tiene limitación en el tamaño del DNA recombinante que podemos usar dado el tamaño de estos virus y en la complejidad de su producción.

En una publicación reciente en la edición online de la revista The Journal of Clinical Investigation, un equipo de investigadores liderado por la directora del CBATEG (Centro de Biotecnología Animal y Terapia Génica de la UAB) Fátima Bosch, ha desarrollado un tratamiento de terapia génica que cura esta enfermedad en modelos animales. Se han hecho estudios pre-clínicos con ratones y perros, en los cuales, se ha introducido un vector viral adeno-asociado dentro del fluido cerebroespinal quirúrgicamente. El virus, inocuo, realiza modificaciones genéticas en las células del cerebro y la médula espinal con el fin de que produzca sulfamidasa y se esparza por varias zonas corporales. Al restablecerse la actividad de la enzima, los niveles de GAG vuelven a la normalidad, haciendo que desaparezcan las acumulaciones de dicha

sustancia. Por lo tanto, desaparece la neuroinflamación y la disfunción de los órganos animales, y su esperanza de vida se alarga.

Por último, entre las terapias enzimáticas nos encontramos con las chaperonas, también llamada proteínas tutoras. Éstas son proteínas que favorecen la función de otras proteínas ayudando a su plegamiento. Teniendo en cuenta las diferentes cargas eléctricas de los aminoácidos, estos podrán atraerse o repelerse si la función es normal para dar forma la proteína. Si su función estuviese alterada, es decir, si hubiese alguna mutación, la proteína no tomaría la forma necesaria para ser funcionante.



2. Estructura de ADN

Así pues, las chaperonas ayudarán a que las proteínas tomen la forma adecuada, estén alteradas o no. Sin embargo, dependiendo de la mutación y del tipo de cadena de aminoácidos que tengamos, la chaperona puede ser útil ó puede no serlo.

Entre las terapias con sustratos nos encontramos con los inhibidores o reductores de sustrato. Estas terapias intentan prevenir la acumulación de sustrato y restaurar el balance metabólico. En el año 2006, el Profesor Grzegorz Wegrzyn, Jefe del Departamento de Biología Molecular de la Universidad de Gdansk en Polonia, publicó un artículo sobre la Genisteína y su posible acción terapéutica para el Síndrome de Sanfilippo, al actuar ésta como inhibidor de Heparán Sulfato. El artículo fue titulado *“Genistein-mediated inhibition of glycosaminoglycan synthesis as a basis for gene expression-targeted isoflavone therapy for mucopolysaccharidoses”*.

Después de que se publicara el estudio del Profesor Wegrzyn, se han practicado muchos ensayos, pero ninguno de ellos ha demostrado que tenga efectos beneficiosos como para que sea el tratamiento de primera elección.

Por otro lado, se han hecho ensayos clínicos para el tratamiento de la mucopolisacaridosis IIIB en ratones con Terapia de Reducción de Sustrato (TRS). Aquí se utilizan pequeñas moléculas que pueden atravesar la barrera hematocefálica haciendo que se inhiba la síntesis de glucosaminoglicanos y reduciendo las cantidades de heparán sulfato acumulado en los tejidos. En ensayos clínicos abiertos en humanos,

se han apreciado algunas mejorías sobre síntomas gastrointestinales, textura de piel y frecuencia de las infecciones, aunque no han tenido efectos positivos sobre la función cognitiva.

## **1. Objetivos**

Objetivo principal:

Realizar un programa informático sencillo que contenga los Nanda, Noc y Nic enlazados entre sí adaptados a las manifestaciones de los pacientes con Síndrome de Sanfilippo y su familia.

Objetivos secundarios:

- Estudiar las diferentes manifestaciones encontradas en diferentes pacientes con el Síndrome de Sanfilippo desde el punto de vista de enfermería.
- Estudiar el entorno de los niños para valorar los diferentes problemas que tienen y poder adaptar los cuidados a ellos.
- Estudiar los Nanda, Noc y Nic correspondientes a las manifestaciones encontradas.
- Poner en práctica el programa mediante la realización de dos casos reales con el Síndrome de Sanfilippo y sus correspondientes valoraciones.

## **2. Material y métodos**

Material: El material utilizado ha sido la entrevista personal y la revisión bibliográfica.

Metodología:

Se ha realizado una revisión bibliográfica de diferentes casos de Síndrome de Sanfilippo en diferentes estadios, con el fin de identificar los diferentes tipos de manifestaciones en los diferentes grados. Así pues, se han consultado diferentes libros, artículos de revistas, páginas web y vídeos. Con ello, se han recopilado los diagnósticos enfermeros que pueden llegar a tener dichos pacientes durante el transcurso de su enfermedad. Para ello, se utilizará la clasificación de diagnósticos enfermeros por la Asociación de Enfermeras Americanas (NANDA) con sus correspondientes resultados. Dichos resultados, también denominados NOC (Nursing Outcomes Classification), son una clasificación de enfermería donde ordena y clasifica los resultados de las intervenciones de enfermería, permitiendo evaluar la calidad de los cuidados proporcionados y medir los resultados obtenidos. Por último, se han relacionado los resultados con las actividades correspondientes, es decir los NIC (Nursing Interventions Classification).

Se ha hecho una presentación de Power Point (anexo 1) donde se han recogido los datos mencionados anteriormente enlazados entre sí para facilitar al profesional de enfermería su trabajo. Los diagnósticos están divididos en patrones funcionales de Gordon, herramienta la cual recoge once patrones para poder realizar la valoración de una manera ordena facilitando su análisis posterior. Dependiendo del patrón que se seleccione aparecerán determinados diagnósticos. Cuando se seleccione el diagnóstico más adecuado al caso, aparecerán diferentes opciones para los resultados adaptados al diagnóstico seleccionado con anterioridad. Si se clica encima del NOC preferencial se abrirá una nueva ventana con las correspondientes NIC.

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### NANDA

- ▶ Riesgo de lesión (00035)
- ▶ Riesgo de intoxicación (00037)
- ▶ Riesgo de caídas (00155)



### 3. Selección de diagnóstico enfermero mediante en cursor.

Se han analizado dos casos distintos denominados caso 1 y caso 2. Para poder recabar información para el caso 1, se ha contactado con la familia y el profesorado del paciente. Se ha conocido a la familia del paciente y se les ha explicado oralmente el fin principal del proyecto, cómo se quiere realizar y lo que se va a necesitar para ello. Es de gran importancia comentarles el beneficio que supone para ellos y para las demás familias el tener unos cuidados específicos para los pacientes de esta tipología.

Se empieza a elaborar una planilla para realizar la entrevista en la próxima cita. Ésta será una valoración para conocer la respuesta del niño y su familia a procesos vitales o problemas de salud, reales o potenciales, que pueden ser tratados por las enfermeras, es decir, para llegar al diagnóstico de enfermería. La valoración se realizará con la ayuda de los patrones de Gordon. No se debe olvidar que se debe adecuar la valoración al perfil de cada paciente, por lo que debemos hacerla para un paciente pediátrico y con dicho síndrome. También interesa obtener información sobre la experiencia de la familia desde el inicio de la enfermedad, en la escuela con profesores y compañeros de clase y en el parque.

La entrevista se ha realizado con el niño y su familia, se les ha citado en un parque cercano al domicilio y tranquilo, para estudiarlo en su entorno. Se ha aplicado la valoración según los patrones de Gordon, con ayuda del anexo 2. Por otro lado, se sabe que es un tema muy delicado por lo que se recabará la mayor información posible, pero siempre siendo respetuoso con la información que ellos quieran exponer. La entrevista se realizará sin grabación y se anotarán los datos que se consideren más importantes con el fin de que sea una entrevista informal y se sientan cómodos. Se ha observado al niño para completar la valoración.

Por otro lado, se ha realizado un estudio bibliográfico mediante videos explicativos de una familia con tres niños con el Síndrome de Sanfilippo de una provincia cercana al primer caso. Este caso se denominará caso 2 y la paciente será la hija mayor de la familia. Una vez se ha recabado la información necesaria, se ha

realizado la valoración como en el anterior caso mediante los Patrones funcionales de Gordon.

Cuando se haya logrado la información del caso 1 y el caso 2, se han hecho las valoraciones y, por medio de su análisis, y utilizando el programa anteriormente señalado se han realizado los diagnósticos y cuidados precisos para el caso. Posterior, todos los diagnósticos, los resultados y las actividades, se han explicado de una manera sencilla para su fácil comprensión para los padres.

#### 4. Resultados

Mediante la revisión bibliográfica que se ha realizado, se han recogido los diagnósticos enfermeros relacionados con las manifestaciones clínicas que se pueden llegar a dar en el Síndrome de Sanfilippo en sus diferentes estadios de enfermedad. Dichos diagnósticos han sido vinculados con sus correspondientes resultados (NOC) y actividades (NIC).

##### 1. Patrón percepción-manejo de la salud

NANDA

- Riesgo de lesión (00035)
- Riesgo de intoxicación (00037)
- Riesgo de automutilación (00139)
- Riesgo de caídas (00155)

NOC

- 1912-Caídas
- 1909-Conducta de prevención de caídas
- 1910-Conducta de seguridad del hogar
- 1913-Severidad de la lesión física

NIC

- 6486 Manejo ambiental: seguridad
- 6490 Prevención de caídas
- 6654 Vigilancia: seguridad

##### 2. Patrón nutricional-metabólico

NANDA

- Desequilibrio nutricional: ingesta superior a las necesidades (00001)
- Riesgo de desequilibrio nutricional: ingesta superior a las necesidades (00003)
- Riesgo de aspiración (00039)
- Deterioro de la mucosa oral (00045)
- Deterioro de la integridad cutánea (00046)
- Riesgo de deterioro de la integridad cutánea (00047)
- Deterioro de la deglución (00103)

NOC

- 1010-Estado de deglución
- 1004-Estado nutricional

- 1005-Estado nutricional: determinantes bioquímicos
- 1015-Estado gastrointestina
- 1918-Prevención de la aspiración
- 0602-Hidratación
- 1100-Higiene bucal
- 1101-Integridad tisular y membranas mucosas

NIC

- 1050-Alimentación
- 1056-Alimentación enteral por sonda
- 1100-Manejo de la nutrición
- 1720-Fomentar la salud bucal
- 1803-Ayuda con los autocuidados: alimentación
- 1860-Terapia de deglución
- 3200-Precauciones para evitar la aspiración
- 3540-Prevención de las úlceras por presión
- 3590-Vigilancia de la piel
- 3660-Cuidado de las heridas

### 3. Patrón eliminación

NANDA

- Deterioro de la eliminación urinaria (00016)
- Retención urinaria (00023)
- Diarrea (00013)
- Estreñimiento (00011)
- Riesgo de estreñimiento (00015)
- Incontinencia fecal (00014)
- Motilidad gastrointestinal disfuncional (00196)
- Riesgo de motilidad gastrointestinal disfuncional (00197)

NOC

- 0500-Continencia intestinal
- 0502-Continencia urinaria
- 0501-Eliminación intestinal
- 0503-Eliminación urinaria

NIC

- 0410-Cuidados de la incontinencia intestinal
- 0610-Cuidados de la incontinencia urinaria
- 0460-Manejo de la diarrea
- 0590-Manejo de la eliminación urinaria
- 0450-Manejo del estreñimiento/impactación
- 0430-Manejo intestinal

### 4. Patrón actividad-ejercicio

NANDA

- Riesgo de infección (00004)
- Patrón respiratorio ineficaz (00032)
- Riesgo de síndrome de desuso (00040)
- Deterioro de la movilidad física (00085)



- NOC
- Deterioro de la ambulación (00088)
  - 0200-Ambular
  - 0204-Consecuencia de la inmovilidad: fisiológicas
  - 0208-Movilidad
  - 0206-Movilidad articular
  - 0300-Autocuidados: actividades de la vida diaria (AVD)
  - 0306-Autocuidados: actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD)
  - 0420-Estado respiratorio: permeabilidad de las vías aéreas
  - 0703-Severidad de la infección

- NIC
- 0740-Cuidados del paciente encamado
  - 0200-Fomento del ejercicio
  - 0221-Terapia de ejercicios: ambulación
  - 0224-Terapia de ejercicios: movilidad articular
  - 1804-Ayuda con los autocuidados: aseo
  - 1480-Masaje
  - 1805-Ayuda con los autocuidados: AIVD
  - 3160-Aspiración de las vías aéreas
  - 3390-Ayuda a la ventilación
  - 3140-Manejo de las vías aéreas
  - 6540 Control de infecciones

#### 5. Patrón sueño y descanso

- NANDA
- Insomnio (00095)
  - Trastorno del patrón del sueño (00198)
- NOC
- 0003-Descanso
  - 0004-Sueño
- NIC
- 1850 Mejorar el sueño
  - 2300 Administración de medicación

#### 6. Patrón cognitivo-perceptual

- NANDA
- Deterioro de la comunicación verbal (00051)
  - Trastorno de la percepción sensorial (especificar: visual, auditiva cenestésica, gustativa, táctil, olfatoria) (00122)
  - Síndrome de deterioro en la interpretación del entorno (00127)
  - Confusión crónica (00129)
- NOC
- 0900-Cognición
  - 0902-Comunicación
  - 0905-Concentración
  - 0912-Estado neurológico: consciencia
  - 0911-Estado neurológico: control motor central

- 0915-Nivel de hiperactividad
- 2401-Función sensitiva: auditiva
- 2404-Función sensitiva: visión

NIC

- 2680-Manejo de las convulsiones
- 4430 Terapia con juegos
- 4310 Terapia de actividad
- 4720 Estimulación cognoscitiva

7. Patrón autocontrol autoconcepto

8. Patrón rol-relaciones

NANDA

- Deterioro parental (00056)
- Riesgo de deterioro parental (00057)
- Cansancio del rol cuidador (00061)
- Riesgo de cansancio de rol de cuidador (00062)
- Disposición para mejorar el rol parental (000164)

NOC

- 1210-Nivel de miedo
- 1501-Ejecución del rol
- 2208-Factores estresantes del cuidados
- 2508-Bienestar del cuidador principal
- 2506-Salud emocional del cuidador principal

NIC

- 5270 Apoyo emocional
- 5240 Asesoramiento
- 5370 Potenciación de los roles
- 5450 Terapia de grupo
- 6614 Identificación: genéticos

9. Patrón sexualidad

10. Patrón adaptación-tolerancia al estrés

NANDA

- Síndrome postraumático (00141)
- Riesgo de síndrome postraumático (00145)
- Afrontamiento ineficaz (00069)
- Ansiedad (00146)
- Temor (00148)

NOC

- 1211-Nivel de ansiedad
- 1212-Nivel de estrés
- 1210-Nivel de miedo
- 2002-Bienestar personal
- 2000-Calidad de vida

NIC

- 5230 Aumentar el afrontamiento

- 5430 Grupo de apoyo

## Caso Clínico 1

Paciente de 5 años y 11 meses de edad con enfermedad de Sanfilippo A, de sexo masculino, producto de padres jóvenes no consanguíneos. Embarazo, parto y periodo neonatal sin incidencias. Una hermana menor de 3 años sana. Infecciones respiratorias altas y diarreas recurrentes desde los primeros años de vida, que produjeron la primera sospecha de los padres. Desarrollo psicomotor normal hasta año y medio de vida, después, se percibe una disminución en la comprensión y la habilidad del habla. Destaca pelo grueso y abundante, facie tosca y cejas pobladas. Dedos de manos y pies cortos y gruesos. El análisis de orina reveló un exceso de heparán sulfato y la determinación de la actividad enzimática plasmática  $\alpha$ -hexosaminidasa fueron normales, por lo que se descartó el Síndrome de Sanfilippo B. La actividad enzimática en fibroblastos confirmó el diagnóstico de Sanfilippo A.

## Patrones funcionales de Gordon

### 1. Patrón percepción-manejo de la salud

Padres sin antecedentes de interés, portadores del gen recesivo. No hábitos tóxicos.

Aspecto cuidado y aseado. Estado vacunal correspondiente a su sexo y edad. Se le realizan revisiones semestralmente en oftalmología, cardiología, traumatología y revisión general por el pediatra y anualmente se le realiza la revisión por neurología. Actualmente tiene pauta farmacológica de melatonina (0-0-1).

En el hogar no han precisado realizar ninguna adaptación a causa de la patología. Aunque, se tienen en cuenta aspectos de seguridad como protección de esquinas, retirada de objetos peligrosos (objetos pequeños, objetos punzantes, objetos tóxicos, etc.) ya que “se lo lleva todo a la boca” y “tira todo”. Tienen especial cuidado con los productos de limpieza y los tienen en un lugar donde los niños no pueden alcanzarlos. En el automóvil utilizan dispositivos de seguridad como la silla adaptada. El niño precisa supervisión continua.

Cuando hay sospecha de enfermedad o cualquier alteración en el estado de salud del paciente los padres contactan con su médico habitual. Son conscientes de la gravedad de la situación e intentan cuidar a su hijo lo mejor posible. Hay muchas situaciones en las que se vienen abajo dada la situación y sufren gran preocupación por la salud de su hijo.

### 2. Patrón nutricional-metabólico

Come solo con supervisión. Realiza cinco comidas diarias divididas en desayuno, almuerzo, comida, merienda y cena. Refieren leve dificultad en la masticación. Por ello, le ayudan poniéndole trozos pequeños en el plato y animándole en la masticación. Buen apetito. Dieta variada en alimentos. Su madre refiere que le gusta mucho el pan sobretodo sin embargo no son de su gusto las ensaladas. Tras varios episodios de diarrea aguda se le da para desayunar plátano machacado con galletas y manzanilla, y evitan darle leche con lactosa durante el día y zumos de frutas. A la noche se le da leche sin lactosa.

Antes se queda en el comedor escolar, actualmente por mayor disponibilidad de la madre acude al domicilio familiar en las comidas.

Buen estado de piel y mucosas. No se aprecian heridas. Buen estado de la mucosa oral, aunque tendencia a presentar caries en los dientes. Actualmente siete empastes. Peso levemente superior al recomendado.

### 3. Patrón eliminación

Nunca ha logrado ser continente total. Actualmente incontinente y portador de pañal. Realización de una deposición diaria. Patrón normal de eliminación vesical.

Tras varios episodios de diarrea aguda se toman medidas higiénicas en dieta, desde entonces no presenta ningún episodio. Actualmente, no padece diarrea. Sin embargo, las personas con dicha patología tienden a hacer diarreas por lo que es inevitable prevenirlas.

Sudoración normal.

### 4. Patrón actividad-ejercicio

Comenzó a caminar a los 15 meses. A esa edad realizaba puzzles de madera sencillos, salían a la calle con una moto de juguete y subía toboganes. Después de los 18 meses descienden esas habilidades. Comienzan infecciones respiratorias y otitis de repetición. Expectoración abundante anteriormente. Por ello se decide realizar intervención quirúrgica para amigdalectomía y adenoidectomía. A partir de la realización de las intervenciones mejora de infecciones y reducción de mucosidades. Actualmente corre y juega con supervisión. Se aprecia leve dificultad en la habilidad motora fina y leve rigidez articular.

Le gusta mirar imágenes, sobretodo de personas, y le llaman la atención los animales grades como los perros o gatos. Suele acudir al parque con frecuencia con sus padres. También le gusta ver la tele, sin embargo tiene la habilidad de manejar video juegos o similares.

A la escuela suele acudir un fisioterapeuta del Gobierno Vasco con diferente frecuencia. Un profesional de reiki (terapia alternativa de origen japonés la cual consiste en canalizar la energía vital mediante las manos) que se ofreció a hacerle la terapia al conocer la historia del niño. Éste acude semanalmente, desde abril, al domicilio familiar a hacer terapia. La familia refiere que le ven más concentrado y más tranquilo.

La familia planea comenzar terapia con animales en septiembre.

### 5. Patrón sueño y descanso

Duerme diariamente entre 7 y 9 horas durante la noche. Le cuesta conciliar el sueño, pero consigue dormirse cuando su madre le cuenta cuento e historias. No hay repercusión en el funcionamiento diario. Dormía la siesta hasta los cuatro años, pero ahora no lo hace. Desde hace unos meses duerme con su madre. No sonambulismo.

### 6. Patrón cognitivo-perceptual

Se aprecia retraso en el desarrollo psicomotor. No comenzó a hablar, por lo que no existe comunicación oral por su parte. Sin embargo, entiende lo que se le dice. Se le habla en euskera.

En cuanto a la audición, presenta una leve disminución de ésta pero dentro de la normalidad. Oftálmicamente, presenta miopía leve. Los oftalmólogos no le recomiendan la utilización de lentes de contacto.

### 7. Autocontrol autoconcepto

Dicen que es un niño muy alegre y con carácter tranquilo dentro de la hiperactividad que presenta por la enfermedad. Es muy “cariñoso y besucón”. Se aprecia que es muy confiado con la gente ya que le agarra de la mano a una persona aunque no la conozca. Es también muy obediente.

### 8. Patrón rol-relaciones

La familia está constituida por los padres, el paciente y una hermana menor que no presenta el síndrome (ni portadora del gen mutado). Todos ellos viven en el domicilio familiar. La madre, actualmente, está en paro, así pues, es la cuidadora principal de los niños. La hermana menor no es consciente de la enfermedad de su hermano, y trata con gran normalidad con él. Se llevan muy bien y no presenta celos porque se le preste mayor atención.

Hasta ahora a estado yendo a una clase normal con niños/as de su edad en una Ikastola. El próximo curso acudirá a un aula especial con niños/as (tres de seis años y otros tres de ocho) con otro tipo de patologías como puede ser el autismo. Le gusta ir al colegio y los periodos de vacaciones que no acude a él se percibe algo “extraño”.

### 9. Patrón adaptación-tolerancia al estrés

Generalmente no tiene rabietas, refieren que es muy conformista.

### 10. Patrón valores-creencias

La unidad familiar del niño es muy fuerte, lo cual es muy importante para afrontar día a día todas las situaciones complicadas que se producen con gran carga emocional.

## Patrones alterados

1. Patrón percepción-manejo de la salud
  - “Se lo lleva todo a la boca”.
  - Tienen especial cuidado con los productos de limpieza.
  - Gran preocupación
2. Patrón nutricional-metabólico
  - Come solo con supervisión.
  - Refieren leve dificultad en la masticación.
  - Tendencia a presentar caries en los dientes.
3. Patrón eliminación
  - Incontinencia urinaria
  - Incontinencia fecal
4. Patrón actividad-ejercicio
  - Se aprecia dificultad en la habilidad motora fina y leve rigidez articular.
  - Infecciones respiratorias y otitis de repetición en el pasado
6. Patrón cognitivo-perceptual
  - Retraso en desarrollo psicomotor.
  - No comenzó a hablar.

## Relación problemas con problemas interdependiente y diagnósticos enfermeros

1. "Se lo lleva todo a la boca" -> 00036 Riesgo de asfixia
2. Especial cuidado con los productos de limpieza -> 00037 Riesgo de intoxicación
3. Gran preocupación -> 000146 Ansiedad
4. Dificulta en la masticación
5. Tendencia a presentar caries en los dientes
6. Incontinencia urinaria
7. Incontinencia fecal
8. Dificultad en la habilidad motora fina y leve rigidez articular
9. No habla

} Síndrome de Sanfilippo

## Problemas Interdependientes (PI)

### 1. SÍNDROME DE SANFILIPPO SECUNDARIO A PATOLOGÍA NEURODEGENERATIVA

NOC	
1010 – ESTADO DE DEGLUCIÓN Dominio 2: Salud fisiológica Clase K: Nutrición	
INDICADORES	Puntuación
101001 Mantiene la comida en la boca	5
0101002 Controla las secreciones orales	5
101004 Capacidad de masticación	4
101012 Atragantamiento, tos o nauseas	5

NIC
1860 – TERAPIA DE DEGLUCIÓN Campo 1 Fisiológico: básico Clase D Apoyo nutricional
ACTIVIDADES
Retirar los factores de distracción del ambiente antes de trabajar con el paciente en la deglución
Controlar si hay signos de fatiga al comer
Proporcionar alimentos consistentes

NOC
1100: HIGIENE BUCAL Dominio 2: Salud fisiológica Clase L: Higiene bucal

INDICADORES	Puntuación
110001 Limpieza de la boca	5
110002 Limpieza de los dientes	5
110012 Integridad de la mucosa oral	5
110023 Caries dental	2

NIC	
1710 MANTENIMIENTO DE LA SALUD BUCAL	
Campo 1 Fisiológico: básico	
Clase F Facilitación de los autocuidados	
ACTIVIDADES	
Establecer una rutina de cuidados bucales.	
Establecer chequeos dentales.	

NOC	
0503 – ELIMINACIÓN URINARIA	
Dominio 2: Salud fisiológica	
Clase F: Eliminación	
INDICADORES	Puntuación
050301 Patrón de eliminación	5
050314 Reconoce la urgencia	2
050332 Retención urinaria	5

NOC	
0501 – ELIMINACIÓN INTESTINAL	
Dominio 2: Salud fisiológica	
Clase F: Eliminación	
INDICADORES	Puntuación
050101 Patrón de eliminación	5
050105 Heces blandas y formadas	5
050111 Diarrea	4

NIC	
0410 – CUIDADOS DE LA INCONTINENCIA URINARIA	
Campo 1 Fisiológico: básico	
Clase A Control de actividad y ejercicio	
ACTIVIDADES	
Lavar la zona perianal con jabón y agua.	
Utilizar polvos y cremas en la zona perianal con precaución.	
Evitar alimentos que causen diarrea.	

NOC	
0208 – MOVILIDAD	

Dominio 1: Salud funcional Clase C: Movilidad	
INDICADORES	Puntuación
020809 Mantenimiento del equilibrio	5
020809 Coordinación	4
020810 Marcha	4
020804 Movimiento articular	3

NIC	
TERAPIA DE EJERCICIOS: MOVILIDAD ARTICULAR Campo 1 Fisiológico: básico Clase A Control de actividad y ejercicio	
ACTIVIDADES	
Determinar las limitaciones del movimiento articular y actuar sobre la función.	
Colaborar con fisioterapia en el desarrollo y ejecución de un programa de ejercicios.	
Enseñar a la familia a realizar de forma sistémica los ejercicios.	
Fomentar la deambulaci3n.	

NOC	
0902 – COMUNICACI3N Dominio 2: Salud fisiol3gica Clase J: Neurocognitiva	
INDICADORES	Puntuaci3n
090201 Utiliza el lenguaje escrito	1
090202 Utiliza el lenguaje hablado	2
090205 Utiliza el lenguaje no verbal	3
090206 Reconoce los mensajes recibidos	3

NIC	
4430 – TERAPIA CON JUEGOS Campo 3 Conductual Clase Q Potenciaci3n de la comunicaci3n	
ACTIVIDADES	
Disponer un ambiente tranquilo que est3 libre de interrupciones	
Estructurar la sesi3n de juegos para facilitar el resultado deseado	
Discutir las actividades de juegos con la familia	
Proporcionar un equipo que estimule juegos creativos	
Controlar las reacciones y el nivel de ansiedad del ni3o durante la sesi3n de juegos	



## Diagnósticos Enfermeros (DxE)

### **00036 RIESGO DE ASFIXIA RELACIONADO CON DIFICULTADES COGNITIVAS**

Dominio 11: Seguridad/protección

Clase 2: Lesión física

NOC	
1910 CONDUCTA DE SEGURIDAD DEL HOGAR Dominio 1: Salud funcional Clase B: Crecimiento y desarrollo	
INDICADORES	Puntuación
010717 Camina	4
010702 Salta	3
010704 Dibuja una persona con cabeza, cuerpo, brazos y piernas	1
010708 Escribe algunas letras	1

NIC
6654 – VIGILANCIA: SEGURIDAD Campo 4 Seguridad Clase V Control de riesgos
ACTIVIDADES
Vigilar el ambiente para ver si hay peligro potencial para su seguridad.
Determinar el grado de vigilancia requerido en función del nivel de funcionamiento y de los peligros presentes en el ambiente.
Comunicar la información acerca del riesgo del paciente a los demás familiares.

### **00037 RIESGO DE INTOXICACIÓN RELACIONADO CON DIFICULTADES COGNITIVAS**

Dominio 11: Seguridad/protección

Clase 4: Peligros ambientales

NOC	
1910 CONDUCTA DE SEGURIDAD DEL HOGAR Dominio 1: Salud funcional Clase B: Crecimiento y desarrollo	
INDICADORES	Puntuación
010717 Camina	4
010702 Salta	3
010704 Dibuja una persona con cabeza, cuerpo, brazos y piernas	1
010708 Escribe algunas letras	1

NIC
6654 – VIGILANCIA: SEGURIDAD Campo 4 Seguridad Clase V Control de riesgos

ACTIVIDADES
Vigilar el ambiente para ver si hay peligro potencial para su seguridad.
Determinar el grado de vigilancia requerido en función del nivel de funcionamiento y de los peligros presentes en el ambiente.
Comunicar la información acerca del riesgo del paciente a los demás familiares.

### 000146 ANSIEDAD RELACIONADO CON PREOCUPACIÓN

Dominio 9: Afrontamiento/tolerancia al estrés

Clase 2: Respuestas de afrontamiento

NOC	
1211 – NIVEL DE ANSIEDAD Dominio 3: Salud psicosocial Clase M: Bienestar psicológico	
INDICADORES	Puntuación
121108 Irritabilidad	4
121117 Ansiedad verbalizada	3
121129 Trastorno del sueño	3
121131 Cambio en las pautas de alimentación	4

NIC
1211 NIVEL DE ANSIEDAD Campo 3 Conductual Clase R Ayuda para hacer frente a situaciones difíciles
ACTIVIDADES
Comentar la experiencia emocional con los familiares
Animar a los familiares que expresen sentimientos de ansiedad o tristeza.
Favorecer la conversación o el llanto como medio de disminuir la respuesta emocional.
Remitir al servicio de asesoramiento.

### PLAN DE EDUCACIÓN DIRIGIDO A LOS PADRES (caso 1)

Éste plan de educación recoge los problemas que tiene o que puede tener vuestra hija. Para ello se ha realizado una valoración en la cual se han analizado todos los patrones de salud detalladamente. Así pues, se han detectado los problemas con más importancia en los que se va a poder incidir. Mediante la detección de dichos problemas se han seleccionado unos cuidados específicos que ayudará a vuestra hija a evitar determinadas dificultades y tener una mejor calidad de vida.

#### Masticación:

La alteración en la masticación es uno de los problemas que se han detectado a causa del retraso en el desarrollo producido por la patología. Se ha observado que los alimentos se estancan en los surcos laterales de la cavidad bucal. Se tiene que observar el mantenimiento de la comida en la boca, la capacidad de masticación, si se

produce un atragantamiento o si se le produce la tos durante las comidas. Para mejorar la masticación nos fijaremos delante de él para que nos observe y comeremos con él para que nos imite. Para que solo se fije en nosotros retiraremos factores de distracción del ambiente antes de comenzar a comer, como pueden ser juguetes o libros. Es de especial importancia controlar si tose o no para asegurarnos de que traga sin dificultad y que no hay riesgo de atragantamiento por ello. Los alimentos que pondremos en su plato deben de ser alimentos blandos y que consideremos que son fáciles de masticar. Le proporcionaremos pedazos pequeños y observaremos que no se lleve a la boca ningún pedazo si no se ha tragado el anterior.

#### Salud bucodental:

Durante los exámenes en el dentista se han diagnosticado hasta ahora siete caries en la dentición, con la que se realizaron los correspondientes empastes. A pesar de



que se observa una adecuada limpieza de boca y dientes, se establecerá una rutina de cuidados bucales diarios en el cual se realizará el cepillado dental y la limpieza de la boca con ayuda de un colutorio después de cada comida. El dentista determinará el tipo de cepillo más adecuado para su caso como la pasta y el colutorio, ya que algunos tipos de colutorio podrían ser demasiado agresivos para su

caso. Se realizarán chequeos dentales en periódicas en determinada fechas. Con ayuda del dentista se fijarán determinadas fechas para dichas revisiones.

#### Comunicación:

Por otro lado se apreció que no aprendió a hablar y que podía no haber una buena comunicación por dicha alteración. Se debe observar la evolución que tiene si comienza a formar alguna palabra suelta, o muestra alguna expresión emocional. Aunque se relaciones esta alteración con el retraso en el desarrollo por una patología determinada intentaremos que se mejore lo mejor posible la comunicación.

Para ello se elegirán distintos juegos para realizar la terapia. Escogeremos un ambiente tranquilo y que esté libre de interrupciones para que la atención la fije en nosotros. Realizaremos conjuntamente una sesión de juegos para facilitar el resultado. Se discutirán las actividades para saber cuales serán las más indicadas dependiendo de su estado físico y los gustos del niño. Todo ello hará que se estimule la habilidad de comunicación y observaremos si hay un cambio o no. Así, podremos ir cambiando las actividades dependiendo de sus gustos y sus necesidades.

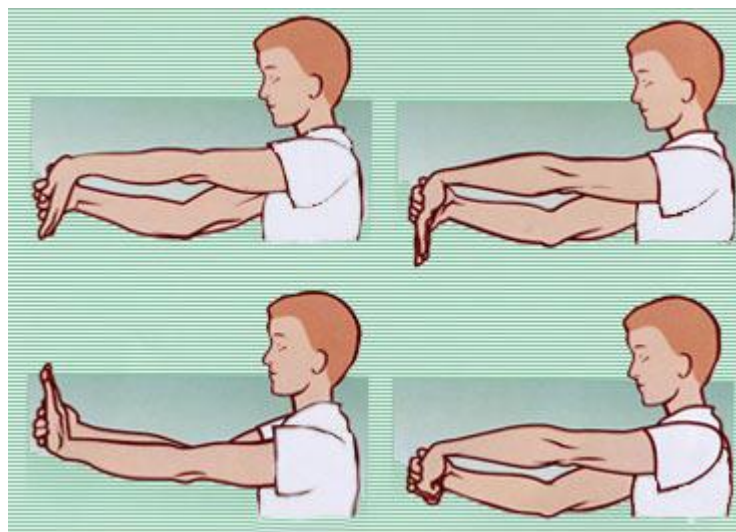
### Incontinencia:

El deterioro neurodegenerativo produce incontinencia, tanto urinaria como intestinal. Debe observarse cual es el patrón de eliminación y la consistencia de la heces con el fin de detectar si hay diarrea o no. Hay que lavar la zona perianal con jabón y agua diariamente para evitar infecciones. Aunque los polvos y las cremas deben de ser utilizados con precaución para no dañar la piel de esa zona.

### Movilidad:

La movilidad es otro de los problemas que se han apreciado. Como bien sabemos, a medida que la enfermedad va avanzando el desarrollo físico irá mermando por lo que es muy importante conseguir el mejor estado físico posible. Si se alcanza un estado alto se comenzará a descender desde ese punto.

Se observa un buen mantenimiento del equilibrio, sin embargo, se aprecia una leve alteración en la coordinación y la marcha y una alteración moderada en el movimiento articular. Primero se van a determinar las limitaciones del movimiento articular para actuar sobre su función ya que es la más comprometida. Mediante la colaboración con fisioterapia se realizará un programa de ejercicios de movimientos articulares para realizarla tres o cuatro días a la semana. Se fijará una cita para explicar la realización de los ejercicios y después se tendrán que realizar en domicilio. Por otro lado, al haber un leve compromiso con la marcha se intentará que camine, que salte y que juegue con mucha frecuencia. No debemos olvidar que es un niño y debemos dejarle que realice sus juegos sin limitarle a terapias.



2. Ejercicios de movilidad articular.

#### Vigilancia:

Todo debe realizarse mediante una vigilancia continua. Existen varios riesgos relacionados con el entorno. Por ello debemos analizar el ambiente para reducir el riesgo potencial para su seguridad. Los objetos que tengamos en las diferentes estancias del hogar pueden ser peligros para nuestro hijo. Se debe intentar guardar los objetos pequeños que puedan ser llevados a la boca y que puedan producir atragantamiento o asfixia. En el momento que juegue el niño se deberá tener especial cuidado con dichos objetos.

Los productos de limpieza pueden producir un gran riesgo potencial, por lo que deberán de ser guardados siempre en armarios que no estén al alcance del menor. Así se podrá evitar una posible intoxicación.

Es de especial importancia comunicar toda esta información acerca del riesgo que sufren estos pacientes a los demás familiares o cuidadores.

#### Ansiedad:

Los padres tienen un gran peso al tener que cuidar al niño durante toda su vida. Su patología produce una gran incertidumbre al no saber cual va ser su evolución. Todo ello hace que se sientan con una sensación de ansiedad que puede mejorarse gracias a terapias emocionales. Viene bien comentar con alguien cercano la experiencia propia para poder descargar emociones y sentir que tu compañero te entiende. Un apoyo fuera del entorno familiar puede ser de gran ayuda para reducir la ansiedad producida por el entorno similar diario.

El objetivo de estas indicaciones no es la sustitución de las recomendaciones médicas, sino la orientación y ayuda para los familiares en el domicilio.

## Caso clínico 2

Paciente de 7 años de edad con enfermedad de Sanfilippo A, de sexo femenino, producto de padres jóvenes no consanguíneos. Embarazo normal a término. Después de parto costoso, ingresó en la unidad de cuidado intensivos pediátrico durante 21 días por problemas respiratorios, con buena evolución. Hermana mayor de tres hermanos, también con enfermedad de Sanfilippo A. Infecciones respiratorias, otitis y diarreas recurrentes. Carácter serio y desarrollo psicomotor lento en comparación con niños de su misma edad. Después de Varicela leve a los 5 años, descenso de las habilidades psicomotoras y la orientación. Destaca pelo grueso y abundante, facie tosca y cejas abundantes. Dedos de manos y pies cortos y gruesos. Tras varios diagnósticos erróneos se decide realizar estudio para Sanfilippo con resultados positivos. Diagnosticada con 6 años de edad.

## Patrones funcionales de Gordon

### 1. Patrón percepción-manejo de la salud

Padres sin antecedentes de interés. Ni hábitos tóxicos.

Estado vacunal correspondiente a su sexo y edad. Aspecto cuidado y aseado. Controles de salud regulares. Cuando hay sospecha de enfermedad o cualquier alteración en el estado de salud del paciente los padres contactan con su médico habitual. Son conscientes de la gravedad de la situación e intentan cuidar a su hija lo mejor posible. Actualmente necesita supervisión continua, por lo que no se queda sola en ningún momento. En el automóvil se utilizan dispositivos de seguridad, como la silla adaptada y el cinturón. Los padres suelen sentirse preocupados muchas veces por el pronóstico de los niños y eso les produce ansiedad.

### 2. Patrón nutricional-metabólico

Sigue una dieta de acuerdo a sus necesidades metabólicas, pero no una específica para la patología. Hace 5 comidas al día repartidos en desayuno, almuerzo, comida, merienda y cena. Come sola con supervisión. No problemas de masticación o deglución. No precisa espesante para los líquidos.

### 3. Patrón eliminación

Retraso en la obtención de la habilidad de control de esfínteres. Actualmente no control de esfínteres, y utilización de pañal. Diarreas de repetición por el síndrome. Precisa ayuda en el baño, ducha e higiene diaria.

### 4. Patrón actividad-ejercicio

Los padres no disponen de tiempo libre para ocio ya que deben invertirlo en trabajar y al cuidado de sus tres hijos. Intentan hacer mucho ejercicio para mejorar su estado físico. Para ello evitan la utilización del coche o del ascensor, si se puede. También intentan que hagan muchos movimientos para que aprendan a medir las distancias mediante su cuerpo mediante la coordinación. Y obligarles si no desean hacerlo. Camina con torpeza y se aprecia deterioro articular con dificultad sobre todo en movimientos finos. Maneja utensilios de comida con algo de dificultad.

Diariamente la niña acude al colegio y a la tarde a terapia de estimulación varias horas durante toda la semana. Los días que no acude a terapia, acude al parque o a la plaza acompañada de sus hermanos y la abuela.

### 5. Patrón sueño y descanso

Comparte habitación con sus hermanos de 5 y 3 años. Duerme bien toda la noche y no se despierta.

### 6. Patrón cognitivo-perceptual

Físicamente su estado va empeorando. Camina con torpeza y se aprecia deterioro articular con dificultad sobre todo en movimientos finos.

Presentó retraso en la habilidad del lenguaje. Actualmente no habla prácticamente, dice palabras sueltas pero sin formar frase con sentido.

### 7. Autocontrol autoconcepto

Desde pequeña ha sido muy seria y poco risueña. Gente cercana refería que tenía un carácter “especial”. Después del nacimiento de su hermana comenzó a sonreír más y a reír a carcajada. “Estaba encantada con su bebé” refieren sus padres. Después de pasar una varicela leve a los cinco años (en navidades del 2011), sin fiebres excesivas, comienza el deterioro. Dejó de hablar. “No paraba de gritar “a casa” con los ojos cerrados, llamaba a sus hermanos cuando estaban delante, no sabía donde estaba o con quién estaba”. Ahora tiene mejor temperamento, aunque sigue siendo muy seria e inquieta.

### 8. Patrón rol-relaciones

La familia está compuesta por los padres y tres hijos (dos niñas de 7 y 5 años y un niño de 3 años). Las cuidadoras principales son la madre y la abuela, aunque también cuenta con familiares.

Acude a un colegio público donde está en un aula especial. Le gusta ir al colegio y tiene buena relación con sus compañeros. Sus compañeros y amigos son conscientes de su enfermedad. Hacen comentarios como “Se come las gomas” y “Se lleva todo a la boca” y le ayudan. Se siente muy apoyada y la madre dice que le dan muchos besos y abrazos.

#### 1. Patrón adaptación-tolerancia al estrés

Después de padecer la varicela en la situación descrita anteriormente en el patrón nº7, se apreciaba gran sensación de ansiedad. Ahora se le ve más tranquila.

## Patrones alterados

1. Patrón de percepción-manejo de la salud
  - “Se lo lleva todo a la boca”
  - Come sola con supervisión
  - Se sienten preocupados por el pronóstico y les produce ansiedad.
3. Patrón de eliminación
  - Incontinencia urinaria
  - Incontinencia intestinal
  - Diarreas de repetición
4. Patrón actividad-ejercicio
  - Camina con torpeza y se aprecia deterioro articular con dificultad sobre todo en movimientos finos.
6. Cognitivo perceptual
  - Retraso en la habilidad del lenguaje.

## Relación problemas con problemas interdependiente y diagnósticos enfermeros

“Se lo lleva todo a la boca” → 00036 Riesgo de asfixia r/c disminución cognitiva  
 → 00037 Riesgo de intoxicación r/c disminución cognitiva

Sensación de ansiedad por preocupaciones → 000146 Ansiedad r/c preocupación

Come sola con supervisión

Incontinencia urinaria

Diarreas de repetición

Camina con torpeza y deterioro articular

Retraso en la habilidad del lenguaje

Camina con torpeza -> 00155 Riesgo de caídas r/c deterioro de la movilidad física

Síndrome de Sanfilippo s/a  
 patología neurodegenerativa

## PROBLEMAS INTERDEPENDIENTES

### 1. SÍNDROME DE SANFILIPPO SECUNDARIO A PATOLOGÍA NEURODEGENERATIVA

NOC	
0303 – AUTOCUIDADOS: COMER	
Dominio 1 Salud funcional	
Clase D Autocuidado	
INDICADORES	Puntuación
030303 Maneja utensilios	3
030305 Coge taza o vasos	3
030311 Manipula la comida en la boca	4
030312 Mastica la comida	4
030313 Deglute la comida	5

NIC
1803 – AYUDA CON LOS AUTOCUIDADOS: ALIMENTACIÓN
Campo 1 Fisiológico básico
Clase D Apoyo nutricional
ACTIVIDADES
Controlar la capacidad de deglutir
Proteger con un babero
Utilizar platos y vasos irrompibles
Asegurar la posición adecuada del paciente para facilitar la masticación

NOC	
0503 – ELIMINACIÓN URINARIA	
Dominio 2: Salud fisiológica	
Clase F: Eliminación	
INDICADORES	Puntuación



050301 Patrón de eliminación	5
050314 Reconoce la urgencia	1
050332 Retención urinaria	5

NIC	
0410 – CUIDADOS DE LA INCONTINENCIA URINARIA	
Campo 1 Fisiológico: básico	
Clase A Control de actividad y ejercicio	
ACTIVIDADES	
Lavar la zona perianal con jabón y agua.	
Utilizar polvos y cremas en la zona perianal con precaución.	
Evitar alimentos que causen diarrea.	

NOC	
0501: ELIMINACIÓN INTESTINAL	
Dominio 2: Salud fisiológica	
Clase F: Eliminación	
INDICADORES	Puntuación
Patrón de eliminación	3
Control de las heces	2
Facilidad de eliminación de las heces	5
Eliminación fecal sin ayuda	5
Diarrea	1

NIC	
0460: MANEJO DE LA DIARREA	
Campo 1 Fisiológico básico	
Clase B Control de la eliminación	
ACTIVIDADES	
Determinar la historia de la diarrea.	
Evaluar la ingesta para ver el contenido nutricional.	
Sugerir la prueba de eliminar alimentos que contengan lactosa.	
Observar si hay signos o síntomas de diarrea.	
Instruir sobre dietas pobres en fibra.	

NOC	
0208 – MOVILIDAD	
Dominio 1: Salud funcional	
Clase C: Movilidad	
INDICADORES	Puntuación
020809 Mantenimiento del equilibrio	4
020809 Coordinación	3
020810 Marcha	3
020804 Movimiento articular	3

NIC	
Terapia de ejercicios: movilidad articular Campo 1 Fisiológico: básico Clase A Control de actividad y ejercicio	
ACTIVIDADES	
Determinar las limitaciones del movimiento articular y actuar sobre la función.	
Colaborar con fisioterapia en el desarrollo y ejecución de un programa de ejercicios.	
Enseñar a la familia a realizar de forma sistémica los ejercicios.	
Fomentar la deambulaci3n.	

NOC	
0902 – COMUNICACI3N Dominio 2: Salud fisiol3gica Clase J: Neurocognitiva	
INDICADORES	Puntuaci3n
090201 Utiliza el lenguaje escrito	1
090202 Utiliza el lenguaje hablado	2
090205 Utiliza el lenguaje no verbal	3
090206 Reconoce los mensajes recibidos	3

NIC	
4430 – TERAPIA CON JUEGOS Campo 3 Conductual Clase Q Potenciaci3n de la comunicaci3n	
ACTIVIDADES	
Disponer un ambiente tranquilo que est3 libre de interrupciones	
Estructurar la sesi3n de juegos para facilitar el resultado deseado	
Discutir las actividades de juegos con la familia	
Proporcionar un equipo que estimule juegos creativos	

## DIAGNÓSTICOS INFERMEROS (DxE)

### 00036 RIESGO DE ASFIXIA RELACIONADO CON DIFICULTADES COGNITIVAS

Dominio 11: Seguridad/protección

Clase 2: Lesión física

NOC	
0108 – DESARROLLO INFANTIL: SEGUNDA INFANCIA Dominio 1: Salud funcional Clase B: Crecimiento y desarrollo	
INDICADORES	Puntuación
010801 Practica hábitos higiénicos	2
010809 Comprende el bien y el mal	2
010810 Cumple con las normas de seguridad	1
010813 Comprende ideas cada vez más complejas	1
010814 Asume responsabilidades en las tareas	1

NIC
6654 – VIGILANCIA: SEGURIDAD Campo 4 Seguridad Clase V Control de riesgos
ACTIVIDADES
Vigilar el ambiente para ver si hay peligro potencial para su seguridad.
Determinar el grado de vigilancia requerido en función del nivel de funcionamiento y de los peligros presentes en el ambiente.
Comunicar la información acerca del riesgo del paciente a los demás familiares.

### 00037 RIESGO DE INTOXICACIÓN RELACIONADO CON DIFICULTADES COGNITIVAS

Dominio 11: Seguridad/protección

Clase 4: Peligros ambientales

NOC	
0108 – DESARROLLO INFANTIL: SEGUNDA INFANCIA Dominio 1: Salud funcional Clase B: Crecimiento y desarrollo	
INDICADORES	Puntuación
010801 Practica hábitos higiénicos	2
010809 Comprende el bien y el mal	2
010810 Cumple con las normas de seguridad	1
010813 Comprende ideas cada vez más complejas	1
010814 Asume responsabilidades en las	1

tareas	
--------	--

NIC	
6654 – VIGILANCIA: SEGURIDAD Campo 4 Seguridad Clase V Control de riesgos	
ACTIVIDADES	
Vigilar el ambiente para ver si hay peligro potencial para su seguridad.	
Determinar el grado de vigilancia requerido en función del nivel de funcionamiento y de los peligros presentes en el ambiente.	
Comunicar la información acerca del riesgo del paciente a los demás familiares.	

### 00155 RIESGO DE CAÍDAS RELACIONADO CON DETERIORO DE LA MOVILIDAD FÍSICA

Dominio 11: Seguridad/protección

Clase 2: Lesión física

NOC	
1990 – CONDUCTA DE PREVENCIÓN DE CAÍDAS Dominio 4 Conocimiento y conducta de salud Clase T Control de riesgo y seguridad	
INDICADORES	Puntuación
190906 Eliminación de objetos, derramamientos y abrillantadores del suelo	4
190912 Adaptación de la altura adecuada de la cama	5
190910 Uso de zapatos con cordones bien ajustados	5

NIC	
6490 – PREVENCIÓN DE CAÍDAS Campo 4 Seguridad Clase V Control de riesgos	
ACTIVIDADES	
Identificar conductas y factores que afectan al riesgo de caídas	
Identificar las características del ambiente que puedan aumentar las posibilidades de caídas	
Asegurar que lleve zapatos que se ajusten correctamente	
Ayudar a la familia a identificar los peligros del hogar y modificarlos	
Retirar los objetos que supongan un acceso a superficies elevadas	

## 000146 ANSIEDAD RELACIONADO CON PREOCUPACIÓN

Dominio 9: Afrontamiento/tolerancia al estrés

Clase 2: Respuestas de afrontamiento

NOC	
1211 – NIVEL DE ANSIEDAD Dominio 3: Salud psicosocial Clase M: Bienestar psicológico	
INDICADORES	Puntuación
121108 Irritabilidad	4
121117 Ansiedad verbalizada	3
121129 Trastorno del sueño	3
121131 Cambio en las pautas de alimentación	4

NIC	
5270 – APOYO EMOCIONAL Campo 3 Conductual Clase R Ayuda para hacer frente a situaciones difíciles	
ACTIVIDADES	
Comentar la experiencia emocional con los familiares	
Animar a los familiares que expresen sentimientos de ansiedad o tristeza.	
Favorecer la conversación o el llanto como medio de disminuir la respuesta emocional.	
Remitir al servicio de asesoramiento.	

### PLAN DE EDUCACIÓN DIRIGIDO A LOS PADRES (caso 2)

Éste plan de educación recoge los problemas que tiene o que puede tener vuestro hijo. Para ello se ha realizado una valoración con en cual se han analizado todos los patrones de salud detalladamente. Así pues, se han detectado los problemas con más importantes en los que se va a poder incidir. Mediante la detección de dichos problemas se han seleccionado unos cuidados específicos que ayudará a vuestro hijo a evitar determinadas dificultades y tener una mejor calidad de vida.

#### Dieta:

Una de las manifestaciones más frecuentes que suele aparecer en esta patología es la diarrea. A pesar de que esté producida por el síndrome, muchas veces se puede controlar mediante medidas higiénicas. En principio, debemos tener en cuenta cual es su patrón de eliminación para poder realizar una dieta adecuándola a su patrón. Debemos determinar la frecuencia de la diarrea y su duración.

En principio, una de las recomendaciones que se dan es la eliminación de los productos lácteos de la dieta. Existen muchos tipos de alimentos que pueden ser sustituidos por la leche, como la leche de arroz o la leche de avena. Los diferentes



componentes necesarios que contiene la leche como el calcio y otros pueden obtenerse en otros alimentos, como el pescado azul o las legumbres. Por otro lado, deben retirarse de la dieta azúcares y alimentos que

contengan aditivos artificiales. Se debe intentar respetar los gustos de la niña en todo momento para evitar que rechace la comida y no disminuyan las cantidades diarias necesarias.

#### Incontinencia:

El deterioro neurodegenerativo produce incontinencia, tanto urinaria como intestinal. Debe observarse cual es el patrón de eliminación y la consistencia de la heces con el fin de detectar si hay diarrea o no. Hay que lavar la zona perianal con jabón y agua diariamente para evitar infecciones. Aunque los polvos y las cremas deben de ser utilizados con precaución para no dañar la piel de esa zona.

#### Movilidad:

La movilidad es otro de los problemas que se han apreciado. Como bien sabemos, a medida que la enfermedad va avanzando el desarrollo físico irá mermando por lo que es muy importante conseguir el mejor estado físico posible. Si se alcanza un estado alto se comenzará a descender desde ese punto.

Se observa un buen mantenimiento del equilibrio, sin embargo, se aprecia una leve alteración en la coordinación y la marcha y una alteración moderada en el movimiento articular. Primero se van a determinar las limitaciones del movimiento articular para actuar sobre su función ya que es la más comprometida. Mediante la colaboración con fisioterapia se realizará un programa de ejercicios de movimientos articulares para realizarla tres o cuatro días a la semana. Se fijará una cita para explicar la realización de los ejercicios y después se tendrán que realizar en domicilio. Por otro lado, al haber un leve compromiso con la marcha se intentará que camine, que salte y que juegue con mucha frecuencia. No debemos olvidar que es un niño y debemos dejarle que realice sus juegos sin limitarle a terapias.

#### Comunicación:

Una de las ventajas que se aprecia es que aprendió a hablar. A pesar de que la comunicación verbal actualmente sea mínima, se debe observar la evolución que hace

en los diferentes tipos de lenguaje, como el no verbal o los mensajes recibidos, o si comienza a hacer algunas palabras en el lenguaje verbal. Aunque se relacione esta alteración con el retraso en el desarrollo por una patología determinada intentaremos que se mejore lo mejor posible la comunicación.

Para ello se elegirán distintos juegos para realizar la terapia. Escogeremos un ambiente tranquilo y que esté libre de interrupciones para que la atención la fije en nosotros. Realizaremos conjuntamente una sesión de juegos para facilitar el resultado. Se discutirán las actividades para saber cuáles serán las más indicadas dependiendo de su estado físico y los gustos del niño. Todo ello hará que se estimule la habilidad de comunicación y observaremos si hay un cambio o no. Así, podremos ir cambiando las actividades dependiendo de sus gustos y sus necesidades.

#### Vigilancia:

Todo debe realizarse mediante una vigilancia continua. Existen varios riesgos relacionados con el entorno. Por ello debemos analizar el ambiente para reducir el riesgo potencial para su seguridad. Los objetos que tengamos en las diferentes estancias del hogar pueden ser peligrosos para nuestro hijo. Se debe intentar guardar los objetos pequeños que puedan ser llevados a la boca y que puedan producir atragantamiento o asfixia. En el momento que juegue el niño se deberá tener especial cuidado con dichos objetos.

Los productos de limpieza pueden producir un gran riesgo potencial, por lo que deberán de ser guardados siempre en armarios que no estén al alcance del menor. Así se podrá evitar una posible intoxicación.

#### Ansiedad:

Los padres tienen un gran peso al tener que cuidar al niño durante toda su vida. Su patología produce una gran incertidumbre al no saber cuál va a ser su evolución. Todo ello hace que se sientan con una sensación de ansiedad que puede mejorarse gracias a terapias emocionales. Viene bien comentar con alguien cercano la experiencia propia para poder descargar emociones y sentir que tu compañero te entiende. Un apoyo fuera del entorno familiar puede ser de gran ayuda para reducir la ansiedad producida por el entorno similar diario.

El objetivo de estas indicaciones no es la sustitución de las recomendaciones médicas, sino la orientación y ayuda para los familiares en el domicilio.

## 5. DISCUSIÓN

Una de las razones de realizar este trabajo ha sido el poco estudio que se ha hecho alrededor de esta enfermedad. Así pues, no se ha encontrado ningún tipo de cuidado específico en enfermería para estos casos. Aunque si que están disponibles varias guías que ofrece la fundación de Sanfilippo España, la cual puede ser muy útil para que los familiares realicen unos cuidados adecuados. A pesar de ello, el conocimiento en los centros de salud sobre esta patología es muy limitada y resulta muy costoso realizar un plan de cuidados cuando no se conoce la enfermedad que padece nuestro paciente. La puesta en marcha de dicha herramienta supone una gran ayuda para los profesionales de enfermería para poder realizar los cuidados adecuados y específicos mediante una valoración detallada para adaptar los cuidados a cada caso.

Las guías que se han encontrado son de fundamentación general y dirigidas a pacientes con la enfermedad de Sanfilippo en cualquier grado de la patología y su familia, lo cual puede ser muy inespecífico y dudoso para las personas que deben cuidar del enfermo/a. Una vez realizado el plan se podrán enseñar los cuidados a los principales cuidadores del/la paciente, y estos serán específicos para el caso.

En la realización de la presentación al seleccionar las manifestaciones más frecuentes, nos hemos dado cuenta de que varían poco de signos y síntomas de la enfermedad y que la mayoría de los pacientes siguen el mismo patrón evolutivo en mayor o menor grado. Si que hay gran variabilidad en la edad de aparición y de evolución que padecen lo que hace que pueden cambiar mucho los diagnósticos que se seleccionen en una edad u otra.

Por otro lado, ha sido de gran importancia el estudio, no sólo de las manifestaciones del paciente, sino también de las condiciones de vivienda del paciente y del estado en el que se encuentra su familia. Teniendo en cuenta el deterioro cognitivo que puede padecer el/la paciente se pueden llegar a prevenir muchos accidentes con un entorno seguro, por ello se debe incidir en su seguridad y vigilancia.

No nos debemos olvidar que la familia tiene un papel fundamental en los cuidados y por ello debemos cuidarlos a ellos también. Si no se encuentran en un estado de salud adecuado, los cuidados que se proporcionen tampoco podrán ser efectivos. Así pues, en el plan de cuidados que se realice se deberán escoger los en relación al estado de salud de la familia en su conjunto.

Al poner en práctica la herramienta con el caso 1, intentamos hablar con la profesora que era la persona que más datos podía aportar sobre el comportamiento del niño en la escuela. Tras mucho insistir no fue posible concertar una entrevista con ella. Se intento varias veces hablar con los padres y dada su situación emocional, también me ha hecho retrasarme en el estudio del caso. Por eso al conocer otros casos del Síndrome de Sanfilippo por los medios de comunicación, estudié el segundo caso después de ver una serie de videos donde se reflejaba el día a día de esa familia con tres hijos de diagnóstico reciente.



Puede ser costoso el intentar estar el contacto con una familia de esta tipología ya que el día a día con una persona con la enfermedad de Sanfilippo es muy difícil. Pero se debe intentar concienciar a la familiar de que la ayuda que se puede proporcionar por parte de enfermería en el centro de salud puede llegar a ser muy útil y puede mejorar la calidad de vida del paciente y su familia.

## 5. CONCLUSIONES

La herramienta que presento en este trabajo para realizar los cuidados de enfermería es de gran valor para conseguir los objetivos propuestos, ya que representa una herramienta rápida y útil para realizar un plan de cuidados en un paciente con el Síndrome de Sanfilippo en cualquier estadio de evolución. Para realizar los planes de cuidados delimita los diagnósticos de enfermería con sus correspondientes resultados y actividades para cualquier paciente con el Síndrome de Sanfilippo. Ayuda a su selección tanto de los diagnósticos como los NOC o los NIC ampliando al profesional el conocimiento sobre ello.)

Al tener una herramienta específica para la patología, pueden realizarse y adaptarse los cuidados de enfermería al estadio de cada momento del paciente, es decir, se podrán ir cambiando los cuidados dependiendo de la evolución que presente.

No sólo se recogen diagnósticos referentes a las manifestaciones del/la paciente, sino que también aparecen los referentes a la familia y su entorno. Ya que después de la selección en la herramienta se deberán adaptar a las personas que proporcionen los cuidados y los autocuidados.

La sencillez del programa hace que pueda ser utilizado por cualquier persona. Ya que una vez abierto el programa será suficiente el pulsar la tecla F5 y a continuación ir clicando encima de cada elemento que se busque. Ese clic le conducirá a otra diapositiva en la cual podrá elegir entre una lista de elementos que podrán ser diagnósticos, NOC, indicadores, NIC o actividades.

La colaboración de un equipo multidisciplinar tanto con el paciente como con su familia es imprescindible. Dicho equipo debería de estar formado de médicos, terapeutas, fisioterapeutas, logopedas y profesionales de enfermería, entre otros. Si se logra interaccionar de una manera eficaz se podrá mejorar la calidad de vida, a medida de lo posible, del paciente y de su familia.

## 6. AGRADECIMIENTOS

A I. V. por orientarme y aconsejarme durante todo el proceso de la realización del trabajo.

A mi familia por su apoyo y cariño.

A A. G. y su familia por ponerme en contacto con la familia y profesorado del paciente número 1 y su apoyo.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

### Libros

1. Colombo M, Cornejo V, Arrimann E. Errores Innatos en El Metabolismo Del Niño. 2ª ed. Santiago de Chile: Editorial Universitaria; 2003.
2. Heather T. Diagnósticos enfermeros. Definiciones y clasificaciones. 2009-2011. 8ª ed. Barcelona: Elsevier; 2009.
3. Lober M, et al. Clasificación de resultados de enfermería (NOC). 4ª ed. Barcelona: Elsevier Mosby; 2009.
4. Bulechek M, et al. Clasificación de intervenciones de enfermería (NIC). 5ª ed. Barcelona: Elsevier Mosby; 2009.
5. Gordon, M. Manual de diagnósticos enfermeros. 5ª ed. Madrid: Mosby/Doyma; 2003

### Artículos de revista

1. Flores, J, Jacho, B. Errores innatos del metabolismo lisosomal, Mucopolisacaridosis. Med. 2002; 1(4): 301-308.
2. Menéndez C, Gonzalez S, Zaldívar C, González A. Mucopolisacaridosis con afectaciones del sistema nervioso. Rev Mex Neuroci. 2006; 7(2): 150-155.
3. Burrows R, Muzzo S. Síndrome de San Filippo: tipificación de mucopolisacaridosis en orina y determinación enzimática en plasma. Rev Chil Pediatr. 1980; 51(2): 129-133.
4. Menéndez C, González S, Peña J, Zaldívar M, González A. Mucopolisacaridosis: diagnóstico enzimático de 20 años en Cuba. Rev Neurol. 2009; 49(9): 458-462.
5. González A, Barcia A, Díaz JL. Protocolo de actuación en las mucopolisacaridosis. Protoc diagn ter pediatr. 2010; 1(1): 24-36.
6. Posada M, Martín C, Ramírez A, Villaverde A, Abaitua I. Enfermedades raras. Concepto, epidemiología y situación actual en España. An Sist Sanit Navar. 2008; 31(2): 9-20.
7. Haurigot V, Marcó S, Ribera A, Garcia M, Ruzo A, Villacampa P et al. Whole body correction of mucopolysaccharidosis IIIA by intracerebrospinal fluid gene therapy. J Clin Invest. 2013; 123(8): 3254-3271.
8. Esmer C, Salazar A, Hernández H, Bravo A. Insomnio y anomalías conductuales como manifestaciones iniciales en una paciente con síndrome de Sanfilippo. Acta Pediátrica de México. 2011; 32(1): 15-21.
9. Delgadillo V, O'Callaghan MM, Artuch R, Montero R, Pineda M. Genistein supplementation in patients affected by Sanfilippo disease. J Inher Metab Dis. 2011; 34(5)
10. Guffon N, Bloch-Zuppan A. La mucopolysaccharidose de type III. Maladie de Sanfilippo. Encyclopédie Orphanet Grand Public. 2009; 1: 1-16.

## Videos


1. Aritz, Ixone y Unai, tres hermanos con Síndrome de San Filippo. Youtube. <<https://www.youtube.com/watch?v=OYRuSbtLLVk>> [Consulta: 02 de mayo de 2014]
2. Síndrome Sanfilippo: 'Necesitamos 3 millones de euros para investigar'. Youtube. <<https://www.youtube.com/watch?v=soqFlFgf-Qg>> [Consulta: 2 de mayo de 2014]
3. Síndrome Sanfilippo: 'De un día para otro pasamos del cielo al infierno'. Youtube. <https://www.youtube.com/watch?v=c8Pvm6-rccc> [Consulta: 2 de mayo de 2014]
4. Repartiendo besos por el síndrome de Sanfilippo. Youtube. <<https://www.youtube.com/watch?v=1j0zSQlqDxI>> [Consulta: 2 de mayo de 2014]
5. "Haremos lo posible para que investiguen sobre Sanfilippo". Youtube. <<https://www.youtube.com/watch?v=nEy4zSuKPz4>> [Consulta: 2 de mayo de 2014]
6. Oier Iribarren - Sanfilippo gaitza. Youtube. <<https://www.youtube.com/watch?v=fObjtRI -Ds>> [Consulta: 3 de mayo de 2014]

# Plan de cuidados:

Síndrome de Sanfilippo



## Patrones de Gordon

1. Patrón percepción–manejo de la salud
  2. Patrón nutricional metabólico
  3. Patrón eliminación
  4. Patrón actividad–ejercicio
  5. Patrón sueño y descanso
  6. Patrón cognitivo–perceptual
  7. Patrón autocontrol autoconcepto
  8. Patrón rol–relaciones
  9. Patrón sexualidad
  10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés
- 

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### NANDA

- ▶ Riesgo de lesión (00035)
- ▶ Riesgo de intoxicación (00037)
- ▶ Riesgo de caídas (00155)



## 1. Patrón percepción–manejo de la salud


### **Riesgo de lesión (00035)**

Riesgo de lesión como consecuencia de la interacción de condiciones ambientales con los recursos adaptativos y defensivos de la persona.

### NOC

- ▶ 1910 Conducta de seguridad del hogar
- ▶ 1913 Severidad de la lesión física

### NIC

- ▶ 6486 Manejo ambiental: seguridad
  - ▶ 6654 Vigilancia: seguridad
- 

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **NOC 1910 Conducta de seguridad del hogar**

Acciones individuales o del cuidador familiar para minimizar los factores ambientales que podrían causar daño o lesión en el hogar

INDICADORES:

- ▶ Sujeción de alfombras al suelo
- ▶ Eliminación de los factores de peligro del ambiente
- ▶ Disposición de dispositivos de adaptación
- ▶ Utilización dispositivos de protección



## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **NOC 1913 Severidad de la lesión física**

Gravedad de las lesiones secundarias a accidentales y traumatismos.

INDICADORES

- ▶ Abrusiones cutáneas
- ▶ Hematomas
- ▶ Fracturas en extremidades
- ▶ Lesiones dentarias
- ▶ Alteración de la movilidad

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **NIC 6486 Manejo ambiental: seguridad**

Vigilar y actuar sobre el ambiente físico para fomentar la seguridad.

#### ACTIVIDADES:

- ▶ Identificar las necesidades de seguridad
- ▶ Identificar los riesgos
- ▶ Eliminar los factores de peligro del ambiente
- ▶ Disponer de dispositivos de adaptación
- ▶ Utilizar dispositivos de protección



## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **NIC 6654 Vigilancia: seguridad**

Reunión objetiva y continuada y análisis de la información acerca del paciente y del ambiente para utilizarla en la promoción y mantenimiento de la seguridad.

#### ACTIVIDADES:

- ▶ Observar si hay alteraciones de la función física o cognoscitiva del paciente
- ▶ Determinar el grado de vigilancia requerido
- ▶ Poner en marcha y mantener el estado de precaución para el paciente con alto riesgo de exposición
- ▶ Comunicar la información acerca del riesgo del paciente a los otros miembros del personal de los cuidados

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **Riesgo de intoxicación (00037)**

Aumento del riesgo de exposición o ingestión accidental de sustancias o productos peligrosos en dosis suficiente para originar una intoxicación.

NOC

- ▶ 1910 Conducta de seguridad del hogar

NIC

- ▶ 6486 Manejo ambiental: seguridad
- ▶ 6654 Vigilancia: seguridad

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **Riesgo de caídas (00155)**

Aumento de la susceptibilidad a las caídas que pueden causar daño físico.

NOC

- ▶ 1909 Conducta de prevención de caídas
- ▶ 1912 Caídas

NIC

- ▶ 6490 Prevención de caídas



## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **NOC 1909 Conducta de prevención de caídas**

Acciones personales o del cuidador familiar para minimizar los factores de riesgo que podrían producir caídas en el entorno personal.

#### **INDICADORES**

- ▶ Colocación de barreras para prevenir caídas
- ▶ Uso de barandillas para agarrarse
- ▶ Uso de zapatos con cordones bien ajustados
- ▶ Uso de gafas oculares
- ▶ Fijación de alfombras
- ▶ Eliminación de objetos, derramamientos y abrillantadores del suelo

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **NOC 1912 Caídas**

Número de veces que un individuo de cae

#### **INDICADORES:**

- ▶ Caídas en bipedestación
- ▶ Caídas caminando
- ▶ Caídas sentado
- ▶ Caídas en la cama
- ▶ Caídas al ir al servicio

## 1. Patrón percepción–manejo de la salud

### **NIC 6490 Prevención de caídas**

Establecer precauciones especiales en pacientes con alto riesgo de lesiones por caídas.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Identificar las conductas y factores que afectan al riesgo de caídas
- ▶ Controlar la marcha, el equilibrio y el cansancio en la deambulación
- ▶ Ayudar a la deambulación
- ▶ Proporcionar dispositivos de ayuda
- ▶ Bloquear las ruedas de las sillas

## 2. Patrón nutricional–metabólico

#### **NANDA**

- ▶ **Desequilibrio nutricional: ingesta superior a las necesidades (00001)**
- ▶ **Riesgo de desequilibrio nutricional: ingesta superior a las necesidades (00003)**
- ▶ **Riesgo de aspiración (00039)**
- ▶ **Deterioro de la mucosa oral (00045)**
- ▶ **Deterioro de la integridad cutánea (00046)**
- ▶ **Riesgo de deterioro de la integridad cutánea (00047)**
- ▶ **Deterioro de la deglución (00103)**

## 2. Patrón nutricional– metabólico

### **Desequilibrio nutricional: ingesta superior a las necesidades (00001)**

Aporte de nutrientes que excede las necesidades metabólicas.

NOC

- ▶ 1010 Estado de deglución
- ▶ 1004 Estado nutricional

NIC

- ▶ 1050 Alimentación
- ▶ 1100 Manejo de la nutrición

## 2. Patrón nutricional– metabólico

### **NOC 1010 Estado de deglución**

Tránsito seguro de líquidos y/o sólidos desde la boca hacia el estómago.

INDICADORES:

- ▶ Mantiene la comida en la boca
- ▶ Controla las secreciones orales
- ▶ Capacidad de masticación
- ▶ Capacidad para limpiar la cavidad oral
- ▶ Momento reflejo de deglución
- ▶ Acepta la comida
- ▶ Estadio de la deglución

## 2. Patrón nutricional- metabólico

### **NOC 1004 Estado nutricional**

Capacidad por la que los nutrientes pueden cubrir las necesidades metabólicas.

#### **INDICADORES:**

- ▶ **INGESTIÓN DE NUTRIENTES**
- ▶ Ingestión alimentaria
- ▶ Ingestión de líquidos
- ▶ Energía
- ▶ Hematocrito
- ▶ Tono muscular
- ▶ Hidratación

## 2. Patrón nutricional- metabólico

### **NIC 1050 Alimentación**

Proporcionar la ingesta nutricional al paciente que no puede alimentarse por sí mismo.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Identificar la dieta prescrita
- ▶ Facilitar la higiene bucal después de la comidas
- ▶ Proteger con un babero
- ▶ Registrar ingesta
- ▶ Proporcionar alimentos para comer con los dedos
- ▶ Realizar la alimentación sin prisas

## 2. Patrón nutricional- metabólico

### **NIC 1100 Manejo de la nutrición**

Ayudar o proporcionar una dieta equilibrada de sólidos y líquidos.

ACTIVIDADES:

- ▶ Determinar las preferencias de comidas del paciente
- ▶ Fomentar la ingesta adecuada de calorías
- ▶ Dar comidas ligeras
- ▶ Pesar al paciente a intervalos adecuados



## 2. Patrón nutricional-metabólico


### **Riesgo de desequilibrio nutricional: ingesta superior a las necesidades (00003)**

Riesgo de aporte de nutrientes que excede las necesidades metabólicas.

NOC

- ▶ 1010 Estado de deglución
- ▶ 1004 Estado nutricional

NIC

- ▶ 1050 Alimentación
  - ▶ 1100 Manejo de la nutrición
- 

## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **Deterioro de la mucosa oral (00045)**

Alteración de los labios y/o tejidos blandos de la cavidad oral.

NOC

- ▶ 1100 Higiene bucal
- ▶ 1101 Integridad tisular y membranas mucosas

NIC

- ▶ 1720 Fomentar la salud bucal

## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **NIC 3200 Precauciones para evitar la aspiración**

Prevención disminución al mínimo de los factores de riesgo en el paciente.

ACTIVIDADES:

- ▶ Vigilar el nivel de consciencia, reflejos de tos, reflejos de gases y capacidad deglutiva
- ▶ Controlar el estado pulmonar
- ▶ Colocación vertical a 90° o lo más incorporado posible
- ▶ Alimentación en pequeñas cantidades
- ▶ Evitar líquidos y utilizar agentes espesantes
- ▶ Trocear los alimentos en porciones pequeñas

## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **Deterioro de la mucosa oral (00045)**

Alteración de los labios y/o tejidos blandos de la cavidad oral.

NOC

- ▶ 1100 Higiene bucal
- ▶ 1101 Integridad tisular y membranas mucosas

NIC

- ▶ 1720 Fomentar la salud bucal




## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **NOC 1100 Higiene bucal**

Estado de la boca, dientes, encías y lengua.

INDICADORES:

- ▶ Limpieza de la boca
  - ▶ Limpieza de los dientes
  - ▶ Humedad labial
  - ▶ Color de las membranas mucosas
  - ▶ Integridad de la mucosa oral
  - ▶ Integridad lingual
  - ▶ Lesiones en la mucosa oral
- 

## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **NOC 1101 Integridad tisular y membranas mucosas**

Indemnidad estructural y función fisiológica normal de la piel y las membranas mucosas.

INDICADORES:

- ▶ Temperatura de la piel
- ▶ Sensibilidad
- ▶ Elasticidad
- ▶ Hidratación
- ▶ Textura
- ▶ Grosor
- ▶ Perfusión tisular
- ▶ Crecimiento del vello cutáneo



## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **NIC 1720 Fomentar la salud bucal**

Fomentar la higiene bucal y el cuidado dental en un paciente con salud bucal y dental normal.

ACTIVIDADES:

- ▶ Explicar la necesidad del cuidado bucal diario como hábito
- ▶ Inspección de la mucosa bucal con regularidad
- ▶ Fomentar la revisiones dentales regulares





## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **Deterioro de la integridad cutánea (00046)**

Alteración de la epidermis y/o la dermis.

NOC

1101 Integridad tisular y membranas mucosas

0602 Hidratación

NIC

3520 Cuidados de las úlceras por presión

3540 Prevención de úlceras por presión

3590 Vigilancia de la piel

3660 Cuidados de las heridas

## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **NOC 0602 Hidratación**

Agua adecuada en los compartimientos intracelular y extracelular del organismo.

INDICADORES:

- ▶ Piel tersa
- ▶ Ingesta de líquidos
- ▶ Diuresis
- ▶ Sed
- ▶ Orina oscura
- ▶ Diarrea

## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **NIC 3590 Vigilancia de la piel**

Recogida y análisis de datos del paciente con el propósito de mantener la integridad de la piel y de las membranas mucosas.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Observar si hay enrojecimiento
- ▶ Observar su color, calor, pulsos y textura.
- ▶ Observar si hay erupciones
- ▶ Observar si la ropa le queda ajustada
- ▶ Tomar nota de los cambios de piel

## 2. Patrón nutricional–metabólico

### **NIC 3540 Prevención de úlceras por presión**

Prevención de la formación de úlceras por presión en un individuo con alto riesgo de desarrollarlas.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Documentar el peso y los cambios de peso
- ▶ Vigilar estrechamente cualquier zona enrojecida
- ▶ Aplicar barrera de protección
- ▶ Evitar dar masajes en los puntos de presión
- ▶ Humedecer la piel seca
- ▶ Proporcionar con frecuencia cambios posturales
- ▶ Controlar la movilidad y la actividad del individuo

## 3. Patrón eliminación

### NANDA

- ▶ Deterioro de la eliminación urinaria (00016)
- ▶ Retención urinaria (00023)
- ▶ Diarrea (00013)
- ▶ Estreñimiento (00011)
- ▶ Riesgo de estreñimiento (00015)
- ▶ Incontinencia fecal (00014)
- ▶ Motilidad gastrointestinal disfuncional (00196)
- ▶ Riesgo de motilidad gastrointestinal disfuncional (00197)

## 2. Patrón nutricional-metabólico

### **NIC 1056 Alimentación enteral por sonda**

Aporte de nutrientes y de agua a través de una sonda gastrointestinal.

#### ACTIVIDADES:

- ▶ Insertar la sonda nasogástrica de acuerdo con el protocolo del centro
- ▶ Aplicar sustancias de anclaje a la piel
- ▶ Marcar el tubo en el punto de salida para mantener la colocación correcta
- ▶ Elevar el cabecero de la cama 30° a 45° durante la alimentación
- ▶ Irrigar la sonda cada 4 a 6 horas durante la alimentación continuada

### 3. Patrón eliminación

#### NANDA

- ▶ Deterioro de la eliminación urinaria (00016)
- ▶ Retención urinaria (00023)
- ▶ Diarrea (00013)
- ▶ Estreñimiento (00011)
- ▶ Riesgo de estreñimiento (00015)
- ▶ Incontinencia fecal (00014)
- ▶ Motilidad gastrointestinal disfuncional (00196)
- ▶ Riesgo de motilidad gastrointestinal disfuncional (00197)



### 3. Patrón eliminación


#### **Deterioro de la eliminación urinaria (00016)**

Disfunción en la eliminación urinaria.

#### NOC

- ▶ 0503 Eliminación urinaria

#### NIC

- ▶ 0590 Manejo de la eliminación urinaria
- 

## 3. Patrón eliminación

### **NOC 0503 Eliminación urinaria**

Recogida y descarga de la orina.

INDICADORES:

- ▶ Patrón de eliminación
- ▶ Olor de la orina
- ▶ Cantidad de orina
- ▶ Claridad de la orina
- ▶ Ingesta de líquidos
- ▶ Sangre visible en la orina



## 3. Patrón eliminación

### **NIC 0590 Manejo de la eliminación urinaria**

Mantenimiento de un esquema de eliminación urinaria óptimo.

ACTIVIDADES:

- ▶ Controlar periódicamente la eliminación urinaria
- ▶ Observar si hay signos y síntomas de eliminación urinaria
- ▶ Obtener muestra a mitad de la eliminación
- ▶ Registrar eliminación

## 3. Patrón eliminación

### **Retención urinaria (00023)**

Vaciado incompleto de la vejiga.

NOC

- ▶ 0503 Eliminación urinaria

NIC

- ▶ 0590 Manejo de la eliminación urinaria



## 3. Patrón eliminación

### **Diarrea (00013)**

Eliminación de heces líquidas, no formadas.

NOC

- ▶ 0501 Eliminación intestinal

NIC

- ▶ 0460 Manejo de la diarrea

## 3. Patrón eliminación

### **NOC 0501 Eliminación intestinal**

Formación y evacuación de heces.

INDICADORES:

- ▶ Patrón de eliminación
- ▶ Control de movimientos intestinales
- ▶ Color de las heces
- ▶ Heces blandas y formadas
- ▶ Facilidad de eliminación de las heces




## 3. Patrón eliminación

### **NIC 0460 Manejo de la diarrea**

Prevención y alivio de la diarrea.

ACTIVIDADES:

- ▶ Determinar la historia de la diarrea
  - ▶ Evaluar la ingesta registrada
  - ▶ Sugerir prueba de eliminación de lácteos de la dieta
  - ▶ Observar si hay signo y síntomas de diarrea
  - ▶ Observar la piel perianal
  - ▶ Pesar regularmente al paciente
- 

### 3. Patrón eliminación

#### **Estreñimiento (00011)**

Reducción de la frecuencia normal de evacuación intestinal, acompañada de eliminación dificultosa y/o incompleta de heces excesivamente duras y secas.

NOC

- ▶ 0501 Eliminación intestinal

NIC

- ▶ 0450 Manejo del estreñimiento/impactación

### 3. Patrón eliminación

#### **NIC 0450 Manejo del estreñimiento/impactación**

Prevención y alivio del estreñimiento/impactación

ACTIVIDADES:

- ▶ Vigilar la aparición de signos y síntomas de estreñimientos
- ▶ Vigilar la existencia de peristaltismo
- ▶ Establecer una pauta de aseo
- ▶ Fomentar el aumento de la ingesta de líquidos
- ▶ Pesar al paciente regularmente



### 3. Patrón eliminación

#### **Riesgo de estreñimiento (00015)**

Riesgo de sufrir una disminución de la frecuencia normal de defecación acompañado de eliminación difícil o incompleta de las heces y/o eliminación de heces excesivamente duras y secas.

NOC

- ▶ 0501 Eliminación intestinal

NIC

- ▶ 0450 Manejo del estreñimiento/impactación



### 3. Patrón eliminación

#### **Incontinencia fecal (00014)**

Cambio en el hábito de eliminación fecal normal caracterizado por la emisión involuntaria de heces.

NOC

- ▶ 0500 Continencia intestinal

NIC

- ▶ 0410 Cuidados de la incontinencia intestinal



### 3. Patrón eliminación

#### **NOC 0500 Continencia intestinal**

Control de la eliminación de heces procedentes del intestino.

INDICADORES:

- ▶ Mantiene el control
- ▶ Evacuación normal de heces
- ▶ Responde a la urgencia de manera oportuna
- ▶ Ingiere la cantidad de líquidos adecuada
- ▶ Diarrea
- ▶ Estreñimiento

### 3. Patrón eliminación

#### **NIC 0410 Cuidados de la incontinencia intestinal**

Estimulación de la continencia intestinal y mantenimiento de la integridad de la piel perianal.

ACTIVIDADES:

- ▶ Determinar el inicio y tipo de la incontinencia intestinal
- ▶ Determinar los objetivos del programa
- ▶ Lavar la zona perianal con jabón y agua
- ▶ Utilizar polvos y cremas en la zona perianal con precaución
- ▶ Evitar alimentos que causen diarrea

### 3. Patrón eliminación

#### **Motilidad gastrointestinal disfuncional (00196)**

Aumento, disminución, ineficacia o falta de actividad peristáltica en el sistema gastrointestinal.

NOC

- ▶ 0501 Eliminación intestinal

NIC

- ▶ 0430 Manejo intestinal



### 3. Patrón eliminación

#### **Riesgo de motilidad gastrointestinal disfuncional (00197)**

Riesgo de aumento, disminución, ineficacia o falta de actividad en el sistema gastrointestinal.

NOC

- ▶ 0501 Eliminación intestinal

NIC

- ▶ 0430 Manejo intestinal



## 4. Patrón actividad–ejercicio

### NANDA

- ▶ **Riesgo de infección (00004)**
- ▶ **Patrón respiratorio ineficaz (00032)**
- ▶ **Riesgo de síndrome de desuso (00040)**
- ▶ **Deterioro de la movilidad física (00085)**
- ▶ **Deterioro de la ambulación (00088)**



## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **Riesgo de infección (00004)**

Aumento del riesgo de ser invadido por organismos patógenos.

### NOC

- ▶ 0703 Severidad de la infección

### NIC


- ▶ 6540 Control de infecciones
- 

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NOC 0703 Severidad de la infección**

Gravedad de infección y síntomas asociados.

INDICADORES:


- ▶ Espudo purulento
  - ▶ Fiebre
  - ▶ Hipotermia
  - ▶ Sensibilidad
  - ▶ Malestar general
  - ▶ Letargia
  - ▶ Pérdida de apetito
- 

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 6540 Control de infecciones**

Minimizar el contagio y transmisión de agentes infecciosos.

ACTIVIDADES:

- ▶ Utilizar jabón antimicrobiano para el lavado de manos
  - ▶ Fomentar la respiración y la tos profunda
  - ▶ Fomentar la ingesta de líquidos
  - ▶ Fomentar reposo
  - ▶ Administrar terapia de antibióticos
- 

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **Patrón respiratorio ineficaz (00032)**

La inspiración o espiración no proporciona una ventilación adecuada.

NOC

- ▶ 0420 Estado respiratorio: permeabilidad de las vías aéreas

NIC

- ▶ 3160 Aspiración de las vías aéreas
- ▶ 3390 Ayuda a la ventilación
- ▶ 3140 Manejo de las vías aéreas




## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NOC 0420 Estado respiratorio: permeabilidad de las vías aéreas**

Vías traqueobronquiales abiertas, despejadas y limpias para el intercambio de aire.

INDICADORES:


- ▶ Frecuencia respiratoria
  - ▶ Ritmo respiratorio
  - ▶ Profundidad de la inspiración
  - ▶ Capacidad para eliminar secreciones
  - ▶ Tos
  - ▶ Acumulación de esputos
- 

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 3160 Aspiración de las vías aéreas**

Extracción de secreciones de las vías aéreas mediante la introducción de un catéter de aspiración de la vía aérea oral y/o la tráquea del paciente.

#### **ACTIVIDADES:**


- ▶ Auscultar los sonidos respiratorios antes y después de la aspiración
  - ▶ Disponer precauciones universales
  - ▶ Utilizar equipo desechable estéril para cada procedimiento de aspiración traqueal
  - ▶ Observar el estado de oxígeno del paciente
  - ▶ Aspirar la orofaringe después de terminar la succión traqueal.
  - ▶ Anotar el tipo y la cantidad de secreciones obtenidas
- 

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 3390 Ayuda a la ventilación**

Estimulación de un esquema respiratorio espontáneo óptimo que aumente el intercambio de oxígeno de dióxido de carbono en los pulmones.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Mantener una vía aérea permeable
  - ▶ Colocar al paciente de forma que alivie la disnea
  - ▶ Ayudar en los frecuentes cambios de posición
  - ▶ Fomentar la respiración lenta y profunda
  - ▶ Observa si hay fatiga muscular respiratoria
- 

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 3140 Manejo de las vías aéreas**

Asegurar la permeabilidad de la vía aérea

ACTIVIDADES:

- ▶ Abrir la vía aérea
- ▶ Realizar fisioterapia torácica
- ▶ Fomentar una respiración lenta y profunda
- ▶ Administrar broncodilatadores
- ▶ Realizar una aspiración endotraqueal
- ▶ Vigilar el estado respiratorio y de oxigenación



## 4. Patrón actividad–ejercicio


### **Riesgo de síndrome de desuso (00040)**

Riesgo de deterioro de los sistemas corporales a consecuencia de la inactividad musculoesquelética prescrita o inevitable.

NOC

- ▶ 0300 Autocuidados: actividades de la vida diaria (AVD)

NIC

- ▶ 0740 Cuidados del paciente encamado
  - ▶ 1804 Ayuda con los autocuidados: aseo
  - ▶ 1805 Ayuda con los autocuidados: AIVD
- 



## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NOC 0300 Autocuidados: actividades de la vida diaria (AVD)**

Capacidad para realizar la mayoría de las tareas básicas y las actividades de cuidado personal interdependiente con o sin mecanismos de ayuda.

#### **INDICADORES:**

- ▶ Come
- ▶ Se viste
- ▶ Uso de inodoro
- ▶ Se baña
- ▶ Se peina
- ▶ Higiene
- ▶ Higiene bucal
- ▶ Deambulación: camina

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 0740 Cuidados del paciente encamado**

Fomento de la comodidad, la seguridad y la prevención de complicaciones en el paciente que no puede levantarse de la cama.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Colocar al paciente sobre una cama o colchón terapéutico adecuado
- ▶ Evitar utilizar ropa de cama con texturas ásperas
- ▶ Mantener ropa de cama limpia
- ▶ Girar al paciente al menos una vez cada dos horas
- ▶ Observa si se produce estreñimiento
- ▶ Controlar la función utinaria

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 1804 Ayuda con los autocuidados: aseo**

Ayudar a otra persona en las eliminaciones.

ACTIVIDADES:

- ▶ Quitar la ropa esencial para permitir la eliminación
- ▶ Ayudar al paciente en el aseo
- ▶ Disponer intimidad durante la eliminación
- ▶ Controlar la integridad cutánea del paciente



## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 1805 Ayuda con los autocuidados: AIVD**

Ayudar y enseñar a una persona a realizar actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD) necesarias para la función en el hogar o en la comunidad.

ACTIVIDADES:

- ▶ Determinar las necesidades de mejoras en el hogar para contrarrestar las discapacidades
- ▶ Determinar si la capacidad física o cognitiva es estable o disminuye
- ▶ Consultar con el terapeuta ocupacional
- ▶ Determinar las necesidades de cambios relacionados con la seguridad en el hogar



## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **Deterioro de la movilidad física (00085)**

Limitación del movimiento físico independiente, intencionado del cuerpo o de una o más extremidades.

NOC

- ▶ 0204 Consecuencia de la inmovilidad: fisiológicas
- ▶ 0208 Movilidad
- ▶ 0206 Movilidad articular

NIC

- ▶ 0200 Fomento del ejercicio
- ▶ 0221 Terapia de ejercicios: ambulación
- ▶ 0224 Terapia de ejercicios: movilidad articular
- ▶ 1480–Masaje

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NOC 0204 Consecuencia de la inmovilidad: fisiológicas**

Gravedad del compromiso en el funcionamiento fisiológico debido a la alteración de la movilidad física.

INDICADORES:

- ▶ Úlceras por presión
- ▶ Estreñimiento
- ▶ Impactación fecal
- ▶ Cálculos urinarios
- ▶ Retención urinaria
- ▶ Fiebre
- ▶ Hipotensión ortostática
- ▶ Neumonía

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NOC 0208 Movilidad**

Capacidad para moverse con resolución en el entorno independientemente con o sin mecanismos de ayuda.

#### **INDICADORES:**

- ▶ Mantenimiento del equilibrio
- ▶ Coordinación
- ▶ Marcha
- ▶ Movimiento muscular
- ▶ Correr
- ▶ Saltar
- ▶ Caminar a gatas
- ▶ Ambulación
- ▶ Se mueve con facilidad

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NOC 0206 Movilidad articular**

Rango de movilidad activa de las articulaciones con movimiento autoiniciado.

#### **INDICADORES:**

- ▶ Mandíbula
- ▶ Cuello
- ▶ Columna vertebral
- ▶ Dedos
- ▶ Muñeca
- ▶ Codo
- ▶ Hombro
- ▶ Tobillo
- ▶ Rodilla
- ▶ Cadera

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 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.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Animar al individuo a empezar o continuar con el ejercicio
- ▶ Ayudar al individuo a realizar ejercicio
- ▶ Incluir a la familia del paciente en la planificación y mantenimiento del programa de ejercicios

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 0224 Terapia de ejercicios: movilidad articular**

Realizar movimientos corporales activos o pasivos para mantener o restablecer la flexibilidad articular.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Determinar las limitaciones del movimiento articular y actuar sobre la función
- ▶ Colaborar con fisioterapia en el desarrollo y la ejecución de un programa de ejercicios
- ▶ Proteger al paciente de traumas durante el ejercicio
- ▶ Fomentar la deambulaci3n
- ▶ Dar un apoyo positivo al realizar los ejercicios de las articulaciones

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 1480 Masaje**

Estimulación de la piel y tejidos subyacentes con diversos grados de presión manual para disminuir el dolor, inducir la relajación y/o mejorar la circulación.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Establecer un periodo de tiempo para que el masaje consiga la respuesta deseada
- ▶ Lavarse las manos con agua caliente
- ▶ Seleccionar la zona o zonas del cuerpo que han de masajearse
- ▶ Adaptar la zona del masaje, la técnica y la presión a la percepción de alivio del paciente y al propósito del masaje

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **Deterioro de la ambulación (00088)**

Limitación del movimiento independientes a pie en el entorno.

#### **NOC**

- ▶ 0200 Ambular

#### **NIC**


- ▶ 0221 Terapia de ejercicios: ambulación

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NOC 0200 Ambular**

Capacidad para cambiar de un sitio a otro independientemente con o sin mecanismos de ayuda.

#### **INDICADORES:**


- ▶ Soporta el peso
  - ▶ Camina con marcha eficaz
  - ▶ Camina a paso lento
  - ▶ Sube escaleras
  - ▶ Baja escaleras
  - ▶ Baja cuestas
  - ▶ Se adapta a diferentes tipos de superficies
- 

## 4. Patrón actividad–ejercicio

### **NIC 0221 Terapia de ejercicios: ambulación**

Estímulo y asistencia en la deambulación para mantener o restablecer las funciones corporales autónomas y voluntarias durante el tratamiento y recuperación de una enfermedad o lesión.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Vestir al paciente con prendas cómodas
  - ▶ Consultar con fisioterapeuta acerca del plan de deambulación
  - ▶ Ayudar al paciente en la deambulación inicial
  - ▶ Fomentar la deambulación independiente
- 

## 5. Patrón sueño y descanso

NANDA

- ▶ Insomnio (00095)



## 5. Patrón sueño y descanso


### **Insomnio (00095)**

Trastorno de la cantidad y calidad del sueño que deteriora el funcionamiento.

NOC

- ▶ 0003 Descanso
- ▶ 0004 Sueño

NIC

- ▶ 1850 Mejorar el sueño
  - ▶ 2300 Administración de medicación
- 



## 5. Patrón sueño y descanso

### **NOC 0003 Descanso**

Grado y patrón de la disminución de actividad para la recuperación mental y física.

INDICADORES:

- ▶ Tiempo de descanso
- ▶ Patrón de descanso
- ▶ Calidad de descanso
- ▶ Aspecto de estar descansado



## 5. Patrón sueño y descanso

### **NOC 0004 Sueño**

Suspensión periódica de la conciencia durante la cual se recupera el organismo.

INDICADORES:

- ▶ Horas de sueño
- ▶ Patrón de sueño
- ▶ Calidad del sueño
- ▶ Despertar a horas apropiadas
- ▶ Cama confortables




## 5. Patrón sueño y descanso

### **NIC 1850 Mejorar el sueño**

Mejorar el sueño.

ACTIVIDADES:


- ▶ Determinar el esquema del sueño
  - ▶ Determina los efectos que tiene la medicación sobre el paciente
  - ▶ Ayudar a eliminar situaciones que produzcan estrés antes de entrar a la cama
  - ▶ Llevar cabo medidas agradables: contacto afectuoso, masaje, lectura, etc.
- 

## 5. Patrón sueño y descanso

### **NIC 2300 Administración de medicación**

Preparar, administrar y evaluar la efectividad de los medicamentos prescritos.

ACTIVIDADES:

- ▶ Seguir los cinco principios de la administración de medicación
  - ▶ Tomar nota de las alergias del paciente
- 

## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### NANDA

- ▶ Deterioro de la comunicación verbal (00051)
- ▶ Trastorno de la percepción sensorial (especificar: visual, auditiva cenestésica, gustativa, táctil, olfatoria) (00122)
- ▶ Síndrome de deterioro en la interpretación del entorno (00127)
- ▶ Confusión crónica (00129)



## 6. Patrón cognitivo–perceptual


### **Deterioro de la comunicación verbal (00051)**

Disminución, retraso o carencia de la capacidad para recibir, procesar, transmitir y/o usar un sistema de símbolos.

### NOC

- ▶ 0902 Comunicación

### NIC

- ▶ 4430 Terapia con juegos
  - ▶ 4310 Terapia de actividad
  - ▶ 4720 Estimulación cognoscitiva
- 

## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NOC 0902 Comunicación**

Recepción, interpretación y expresión de los mensajes verbales, escritos y no verbales.

INDICADORES:

- ▶ Utiliza el lenguaje escrito
- ▶ Utiliza el lenguaje hablado
- ▶ Utiliza el lenguaje no verbal
- ▶ Dirige el mensaje de forma apropiada



## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NIC 4430 Terapia con juegos**

Utilización intencionada de juguetes u otros equipos para ayudar al paciente a comunicar su percepción del mundo y ayudarle en su interacción con el ambiente.

- ▶ Disponer de un ambiente tranquilo
- ▶ Estructurar la sesión de juegos para facilitar el resultado deseado
- ▶ Proporcionar un equipo de juegos seguro
- ▶ Animar al paciente a que comparta sentimientos



## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NIC 4720 Estimulación cognoscitiva**

Favorecer la conciencia y comprensión del entorno por medio de la utilización de estímulos planificados.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Proporcionar estimulación ambiental a través del contacto con distintas personas
- ▶ Orientar con respecto al tiempo, lugar y personas
- ▶ Hablar con el paciente
- ▶ Reforzar y repetir la información
- ▶ Utilizar el contacto de manera terapéutica

## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **Trastorno de la percepción sensorial (especificar: visual, auditiva cenestésica, gustativa, táctil, olfatoria) (00122)**

Cambio en la cantidad o en el patrón de los estímulos que percibe acompañado por una respuesta disminuida, exagerada, distorsionada o deteriorada a los mismos.

#### **NOC**

- ▶ 2401 Función sensitiva: auditiva
- ▶ 2404 Función sensitiva: visión

#### **NIC**

- ▶ 4430 Terapia con juegos
- ▶ 4310 Terapia de actividad
- ▶ 4720 Estimulación cognoscitiva

## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NOC 2401 Función sensitiva: auditiva**

Grado en el que los sonidos se oyen correctamente.

INDICADORES:

- ▶ Agudeza auditiva izquierda
- ▶ Agudeza auditiva derecha
- ▶ Oye susurros a 15 cm del oído
- ▶ Se gira ante los sonidos



## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NOC 2404 Función sensitiva: visión**

Grado en el que las imágenes visuales se perciben o ven correctamente.

INDICADORES:

- ▶ Agudeza visual central
- ▶ Agudeza central periférica
- ▶ Campos visuales centrales
- ▶ Campos visuales periféricos
- ▶ Visión doble
- ▶ Visión borrosa



## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **Síndrome de deterioro en la interpretación del entorno (00127)**

Falta constante de orientación respecto a las personas, el espacio, el tiempo o las circunstancias, durante más de 3-6 meses, que requiere un entorno protector.

NOC

- ▶ 0900 Cognición
- ▶ 0905 Concentración
- ▶ 0912 Estado neurológico: consciencia

NIC

- ▶ 6486 Manejo ambiental: seguridad
- ▶ 6654 Vigilancia: seguridad
- ▶ 4720 Estimulación cognoscitiva



## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NOC 0900 Cognición**

Capacidad para ejecutar los procesos mentales complejos.

INDICADORES:

- ▶ Comunicación clara según la edad
- ▶ Comunicación adecuada según la edad
- ▶ Atiende
- ▶ Se concentra

## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NOC 0905 Concentración**

Capacidad para centrarse en un estímulo específico.

INDICADORES:

- ▶ Se mantiene atento
- ▶ Se mantiene centrado
- ▶ Responde a las señales visuales
- ▶ Responde a la señales auditivas
- ▶ Responde a las señales del lenguaje
- ▶ Dibuja un círculo



## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **NOC 0912 Estado neurológico: consciencia**

Despertar, orientación y atención hacia el entorno.

INDICADORES:

- ▶ Abre los ojos a estímulos externos
- ▶ Orientación cognitiva
- ▶ Comunicación apropiada a la situación
- ▶ Obedece órdenes
- ▶ Respuestas motoras a estímulos nocivos





## 6. Patrón cognitivo–perceptual

### **Confusión crónica (00129)**

Deterioro irreversible, de larga duración y/o progresivo del intelecto y de la personalidad caracterizado por disminución de la capacidad para interpretar los estímulos ambientales; reducción de la capacidad para los procesos de pensamiento intelectuales, manifestado por trastornos de la memoria, de la orientación y de la conducta.

NOC

- ▶ 0900 Cognición
- ▶ 0912 Estado neurológico: consciencia

NIC

- ▶ 4720 Estimulación cognoscitiva
- ▶ 6486 Manejo ambiental: seguridad
- ▶ 6654 Vigilancia: seguridad



## 8. Patrón rol–relaciones

NANDA

- ▶ Deterioro parental (00056)
- ▶ Riesgo de deterioro parental (00057)
- ▶ Cansancio del rol cuidador (00061)
- ▶ Riesgo de cansancio de rol de cuidador (00062)
- ▶ Disposición para mejorar el rol parental (000164)

## 8. Patrón rol–relaciones

### **Deterioro parental (00056)**

Incapacidad del cuidador principal para crear, mantener o recuperar un entorno que promueva el óptimo crecimiento y desarrollo del niño.

NOC

- ▶ 1501 Ejecución del rol
- ▶ 2508 Bienestar del cuidador principal

NIC

- ▶ 5270 Apoyo emocional
- ▶ 5370 Potenciación de los roles
- ▶ 5450 Terapia de grupo

## 8. Patrón rol–relaciones

### **NOC 1501 Ejecución del rol**

Congruencia de la conducta de rol del individuo con las expectativas del rol.

INDICADORES:


- ▶ Descripción de los cambios de conducta con la enfermedad
- ▶ Ejecución de las expectativas del rol
- ▶ Ejecución de las conductas de rol parental

## 8. Patrón rol–relaciones

### **NIC 5270 Apoyo emocional**

Proporcionar seguridad, aceptación y ánimo en momentos de tensión.

#### **ACTIVIDADES:**


- ▶ Comentar la experiencia emocional
  - ▶ Explorar qué ha desencadenado las emociones
  - ▶ Realizar afirmaciones enfáticas o de apoyo
  - ▶ Abrazar o tocar al paciente para proporcionar apoyo
  - ▶ Proporcionar ayuda en la toma de decisiones
  - ▶ Remitir a servicios de asesoramiento
- 

## 8. Patrón rol–relaciones

### **NIC 5370 Potenciación de los roles**

Ayudar a un paciente, a un ser querido y/o a la familia a mejorar sus relaciones clarificando y complementando las conductas de papeles específicos.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Ayudar al paciente a identificar los diversos papeles en la vida
  - ▶ Facilitar la discusión en el cambio de roles
  - ▶ Facilitar la oportunidad de que practique el rol con nuevas conductas
  - ▶ Enseñar nuevas conductas
- 

## 8. Patrón rol–relaciones

### **NIC 5450 Terapia de grupo**

Aplicación de técnica psicoterapéuticas a un grupo, incluyendo la utilización de interacciones entre los miembros del grupo.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Determinar el propósito del grupo
- ▶ Formar un grupo con 5–12 personas
- ▶ Utilizar un cólider
- ▶ Determinar el nivel de motivación
- ▶ Ayudar al grupo a establecer normas terapéuticas

## 8. Patrón rol–relaciones

### **Riesgo de deterioro parental (00057)**

El cuidador principal corre el riesgo de no poder crear, mantener o recuperar un entorno que promueva el crecimiento.

#### **NOC**

- ▶ 1501 Ejecución del rol
- ▶ 2508 Bienestar del cuidador principal

#### **NIC**

- ▶ 5270 Apoyo emocional
- ▶ 5370 Potenciación de los roles
- ▶ 5450 Terapia de grupo

## 8. Patrón rol-relaciones

### **Cansancio del rol cuidador (00061)**

Dificultad para desempeñar el rol de cuidador de la familia.

NOC

- ▶ 2208 Factores estresantes del cuidador
- ▶ 2508 Bienestar del cuidador principal

NIC

- ▶ 5270 Apoyo emocional
- ▶ 5240 Asesoramiento
- ▶ 5450 Terapia de grupo

## 8. Patrón rol-relaciones

### **NOC 2208 Factores estresantes del cuidador**

Gravedad de la presión biopsicosocial sobre un cuidador familiar por parte de otro durante un extenso periodo de tiempo.

INDICADORES:

- ▶ Factores estresantes referidos por el cuidados
- ▶ Limitaciones físicas del cuidados
- ▶ Limitaciones psicológicas del cuidador
- ▶ Conflictos de rol
- ▶ Sentido de aislamiento
- ▶ Pérdida de tiempo personal
- ▶ Deterioro de la relaciones familiares

## 8. Patrón rol–relaciones

### **NIC 5240 Asesoramiento**

Utilización de un proceso de ayuda interactiva centrado en las necesidades, problemas o sentimientos del paciente y sus seres queridos para fomentar o apoyar la capacidad de resolver problemas y las relaciones interpersonales.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Establecer una relación terapéutica basada en la confianza y el respeto
- ▶ Demostrar simpatía, calidez y autenticidad
- ▶ Establecer metas
- ▶ Favorecer la expresión de sentimientos
- ▶ Ayudar a que identifique sus puntos fuertes
- ▶ Reforzar nuevas habilidades

## 8. Patrón rol–relaciones

### **Riesgo de cansancio de rol de cuidador (00062)**

El cuidador es vulnerable por percibir dificultad en el desempeño del rol de cuidador familiar.

#### **NOC**

- ▶ 2208 Factores estresantes del cuidador
- ▶ 2508 Bienestar del cuidador principal

#### **NIC**

- ▶ 5270 Apoyo emocional
- ▶ 5240 Asesoramiento
- ▶ 5450 Terapia de grupo

## 8. Patrón rol–relaciones

### **Disposición para mejorar el rol parental (000164)**

Patrón de provisión de un entorno para los niños u otras personas dependientes que es suficiente para favorecer el crecimiento y desarrollo y que puede ser reforzado.

NOC

- ▶ 1501 Ejecución del rol

NIC

- ▶ 5240 Asesoramiento
- ▶ 5370 Potenciación de los roles



## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

NANDA

- ▶ Síndrome postraumático (00141)
- ▶ Riesgo de síndrome postraumático (00145)
- ▶ Afrontamiento ineficaz (00069)
- ▶ Ansiedad (00146)
- ▶ Temor (00148)



## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **Síndrome postraumático (00141)**

Persistencia de una respuesta desadaptada ante un acontecimiento traumático, abrumador.

NOC

- ▶ 1212 Nivel de estrés
- ▶ 2002 Bienestar personal
- ▶ 2000 Calidad de vida

NIC

- ▶ 5430 Grupo de apoyo




## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **NOC 1212 Nivel de estrés**

Gravedad de la tensión física o mental manifestada como consecuencia de factores que altera un equilibrio existente.

INDICADORES:

- ▶ Cefalea tensional
  - ▶ Diarrea
  - ▶ Micción frecuente
  - ▶ Trastorno estomacales
  - ▶ Inquietud
  - ▶ Trastornos del sueño
  - ▶ Ansiedad
  - ▶ Recelo
  - ▶ Pensamientos opresivos
- 



## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **NOC 2508 Bienestar del cuidados principal**

Alcance de la percepción positiva del estado del proveedor de cuidados primarios.

INDICADORES:

- ▶ Satisfacción con la salud física
- ▶ Satisfacción con la salud emocional
- ▶ Satisfacción con el estilo de vida
- ▶ Satisfacción con el apoyo social
- ▶ Apoyo del profesional sanitario
- ▶ Recursos económicos para los cuidados

## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **NOC 2000 Calidad de vida**

Alcance de la percepción positiva de las condiciones actuales de vida

INDICADORES:

- ▶ Satisfacción con el estado de salud
- ▶ Satisfacción con las condiciones sociales
- ▶ Privacidad
- ▶ Dignidad
- ▶ Autonomía
- ▶ Satisfacción con la capacidad de superación

## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **NIC 5430 Grupo de apoyo**

Uso de un ambiente grupal para proporcionar apoyo emocional e información relacionada con la salud a sus miembros.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Determinar el nivel y conveniencia del sistema actual de apoyo
- ▶ Determinar el objetivo del grupo y la naturaleza del proceso grupal
- ▶ Utilizar un acuerdo escrito
- ▶ Establecer una hora y un lugar para las reuniones
- ▶ Programar un número limitado de sesiones
- ▶ Fomentar la expresión y el compartir el conocimiento de la experiencia

## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **Riesgo de síndrome postraumático (00145)**

Riego de presentar una respuesta desadaptada sostenida a un acontecimiento traumático o abrumador.

#### **NOC**

- ▶ 1212 Nivel de estrés
- ▶ 2002 Bienestar personal
- ▶ 2000 Calidad de vida

#### **NIC**

- ▶ 5430 Grupo de apoyo

## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **Afrontamiento ineficaz (00069)**

Incapacidad para formular una apreciación válida de los agentes estresantes, elecciones inadecuadas de respuestas practicada y/o incapacidad para utilizar los recursos disponibles.

NOC

- ▶ 1212 Nivel de estrés
- ▶ 2002 Bienestar personal
- ▶ 2000 Calidad de vida

NIC

- ▶ 5230 Aumentar el afrontamiento




## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **NIC 5230 Aumentar el afrontamiento**

Ayudar al paciente a adaptarse a los factores estresantes, cambios o amenazas perceptibles que interfieran en el cumplimiento de las exigencias papeles de la vida cotidiana.

ACTIVIDADES:

- ▶ Valorar la comprensión del proceso de enfermedad
  - ▶ Utilizar un enfoque sereno
  - ▶ Evaluar la capacidad de toma de decisiones
  - ▶ Fomentar las actividades sociales
  - ▶ Explorar éxitos anteriores
  - ▶ Apoyar el uso de mecanismos de defensa
- 

## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **Ansiedad (00146)**

Sensación vaga e intranquilizadora de malestar o amenaza acompañada de una respuesta autonómica (el origen de la cual con frecuencia es inespecífico o desconocido para el individuo); sentimiento de aprensión causado por la anticipación de un peligro. Es una señal de alerta que advierte de un peligro inminente y permite al individuo tomar medidas para afrontar la amenaza.

NOC

- ▶ 1211 Nivel de ansiedad

NIC

- ▶ 5820 Disminución de la ansiedad

## 10. Patrón adaptación–tolerancia al estrés

### **NOC 1211 Nivel de ansiedad**

Gravedad de la aprensión, tensión o inquietud manifestada surgida de una fuente no identificable.

INDICACIONES:

- ▶ Desasosiego
- ▶ Impaciencia
- ▶ Manos húmedas
- ▶ Distrés
- ▶ Inquietud
- ▶ Tensión muscular
- ▶ Indecisión
- ▶ Preocupación exagerada
- ▶ Ansiedad verbalizada

## 10. Patrón adaptación-tolerancia al estrés

### **NIC 5820 Disminución de la ansiedad**

Minimizar la aprensión, temor o presagios relacionados con una fuente no identificada de peligro por adelantado.

#### **ACTIVIDADES:**

- ▶ Utilizar un enfoque sereno que dé seguridad
- ▶ Establecer claramente las expectativas del comportamiento
- ▶ Proporcionar información objetiva
- ▶ Permanecer con el paciente para promover seguridad y reducir miedo
- ▶ Escuchar con atención



## **ANEXO 2**

### **VALORACIÓN POR PATRONES FUNCIONALES DE SALUD DEL NIÑO**

#### **1-Patrón percepción-manejo de la salud**

- Antecedentes familiares
  
- Antecedentes personales
  
- Condiciones de la vivienda
  
- Hábitos familiares nocivos (tabaquismo, alcoholismo, otros)
  
- Estado vacunal
  
- Higiene (observación)
  
- Controles de salud previos
  
- Frente a un problema de salud del niño, ¿qué medidas toma?
  
- Cómo perciben el estado de salud de su hijo
  
- Lleva algún tratamiento. Algún problema derivado del mismo
  
- Seguridad en el hogar, en el automóvil, en la calle
  
- Factores de riesgo social

#### **2-Patrón nutricional-metabólico**

- Dieta
  
- Comportamiento a la hora de la comida (conflictos, preferencias)
  
- Ingesta de líquidos
  
- Comedor escolar si/no
  
- Problemas bucodentales
  
- Estado de piel

#### **3-Patrón de eliminación**

- Eliminación intestinal
  
- Control de esfínter anal

- Eliminación urinaria
  - Control de esfínter vesical
- 4-Patrón de actividad-ejercicio
- Actividad/ocio de los padres
  - Actividad/ocio del niño
  - Tiempo de TV/video juegos
  - ¿Acude al parque o zona de ocio?
- 5-Patrón sueño-descanso
- Hábitos de sueño: número de horas y distribución
  - ¿Duerme sólo?
- 6-Patrón cognitivo-perceptual
- Desarrollo psicomotor
  - Lenguaje
  - Problemas con la visión o la audición
- 7-Autocontrol autoconcepto
- Temperamento/carácter
  - ¿Cómo es el niño?
- 8-Patrón rol-relaciones
- Estructura familiar(miembros que la componen)
  - Quién cuida al niño
  - Actitud de los padres con respecto al niño
  - Relaciones en el medio escolar
- 9-Patrón sexualidad-reproducción
- Reacción de los padres ante el descubrimiento de los genitales
- 10-Patrón adaptación-tolerancia al estrés
- Cómo maneja el niño las situaciones difíciles
  - ¿Cómo actúan los padres frente a rabietas?

11-Patrón valores-creencias  
Creencias de los padres(religión u otros valores