



# PARANINFO DIGITAL

MONOGRÁFICOS DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

ISSN: 1988-3439 - AÑO VIII – N. 20 – 2014

Disponible en: <http://www.index-f.com/para/n20/091.php>

**PARANINFO DIGITAL** es una publicación periódica que difunde materiales que han sido presentados con anterioridad en reuniones y congresos con el objeto de contribuir a su rápida difusión entre la comunidad científica, mientras adoptan una forma de publicación permanente.

Este trabajo es reproducido tal y como lo aportaron los autores al tiempo de presentarlo como COMUNICACIÓN DIGITAL en "JÓVENES Y SALUD ¿Combatir o compartir los riesgos?" **Cualisalud 2014 - XI Reunión Internacional – I Congreso Virtual de Investigación Cualitativa en Salud**, reunión celebrada del 6 al 7 de noviembre de 2014 en Granada, España. En su versión definitiva, es posible que este trabajo pueda aparecer publicado en ésta u otra revista científica.

*Título* **Cómo vivir con normalidad la Enfermedad de Best en la adolescencia: un caso**  
*Autores* Virginia Escaño Cardona, Francisco Javier García Cañedo, Pablo Rebola González  
*Centro/institución* Hospital Universitario Virgen de la Victoria.  
*Ciudad/país* Málaga, España  
*Dirección e-mail* vec82@hotmail.com

## RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 30 años, que acudió a consulta externa de oftalmología para revisión por pérdida de agudeza visual (AV), diagnosticado a los 13 años de edad de una maculopatía viteliforme bilateral.

Debido a las alteraciones visuales que sufren estos pacientes, su bienestar biopsicosocial se ve notablemente afectado, ya que el déficit visual es uno de los padecimientos que más perturbaciones crean en la personalidad. Motivados por el impacto de esta patología en el adolescente, nos propusimos realizar un Plan de Cuidados Individualizado (PCI) para abordar este tema desde la visión de la enfermería. Se realizó valoración de enfermería según la tipología de patrones funcionales de salud de Marjory Gordon, resultando 3 patrones disfuncionales.

Los diagnósticos de enfermería se detectaron en base a las respuestas humanas del usuario, utilizando la clasificación de la NANDA y diseñando un plan de atención secundario a los diagnósticos de enfermería detectados, con el fin de establecer objetivos (NOC) e implementar intervenciones enfermeras que permitieran resolver la problemática de salud del individuo (NIC).

El PCI se basó en alcanzar el máximo potencial de salud del paciente y brindar una atención integral. Fue una herramienta útil, tanto para el usuario como para el personal de enfermería, garantizando la calidad de los cuidados.

**Palabras clave:** Déficit visual/ Enfermedad de Best/ Juventud/ Bienestar biopsicosocial/ PCI/ NANDA/ NIC/ NOC.

## ABSTRACT

We report the case of a 30 year old man, who attended outpatient ophthalmology for review by loss of visual acuity (VA), diagnosed at age 13 of a bilateral vitelliform maculopathy.

Due to the visual disturbances experienced by these patients, their biopsychosocial welfare is affected significantly because the visual deficit is one of the conditions that create more disturbances in personality. Motivated by the impact of this disease in adolescents, we decided to perform Individualized Care Plan (ICP) to address this issue from the perspective of nursing. Nursing assessment was performed according to the type of functional health patterns Marjory Gordon, resulting three dysfunctional patterns. The nursing diagnoses were identified based on human user responses, using the classification of NANDA and designing a plan secondary care diagnostics detected nursing, in order to set targets (NOC) and implement nursing interventions that allow solve the health problems of the individual (NIC).

The PCI is based on achieving the maximum potential for patient health and provide comprehensive care. It was a useful tool for both the user and the nursing staff, ensuring quality of care.

**Key-words:** Visual deficit/ Best's disease/ Youth/ Biopsychosocial being/ PCI/ NANDA/ NIC/ NOC.

## **TEXTO DE LA COMUNICACIÓN**

### **Introducción**

El déficit visual es uno de los padecimientos que más perturbaciones crean en la personalidad. Los impedimentos visuales ocurren en 12,2 de cada 1000 individuos menores de 18 años de edad. La discapacidad visual severa (legal o totalmente ciego) ocurre en 0,06 de cada 1000 individuos (1).

La enfermedad de Best, también conocida como Degeneración Macular Viteliforme o Distrofia Viteliforme, es una enfermedad oftalmológica, crónica y degenerativa, que se caracteriza por pérdida progresiva de la visión, específicamente con reducción del campo visual. Se debe a un trastorno de herencia autosómico dominante con penetración y expresión variable (2). Es una enfermedad rara de los ojos, que junto con la enfermedad de Sorsby integra el grupo de las degeneraciones poliformes maculares (de la fovea) (3). Su incidencia en la población mundial la coloca entre las enfermedades hereditarias, y es causa de discapacidad visual severa. El diagnóstico suele hacerse entre los tres y quince años de edad, con una edad promedio de aparición a los seis años. La enfermedad se caracteriza en el fondo de ojo por un depósito variable de material amarillento. En las fases finales conduce a fibrosis y atrofia. La pérdida de visión central al principio es ligera, pero en estadios más avanzados puede llegar a ser considerable.

Los varones y las mujeres parecen afectados por igual y se calcula que aproximadamente lo padecen el 50% de los hijos de las personas afectadas o de los portadores. En muchos casos aparentemente esporádicos, encontramos un electrooculograma alterado, aunque la apariencia del fondo de ojo sea normal, lo cual indica que son portadores. La detección de portadores es importante puesto que pueden transmitir la enfermedad a las siguientes generaciones. Se puede iniciar en la infancia, la pubertad o la adultez; con una lenta o defectuosa adaptación a la oscuridad, con dificultad visual en los lugares poco iluminados. Supone generalmente un diagnóstico casual puesto que la visión suele conservarse durante años (4-5).

Inicialmente la capacidad de vida y para el trabajo en general es buena, aunque no pueden realizarse actividades laborales nocturnas y/o en lugares poco iluminados. Posteriormente progresa con una pérdida creciente del campo visual, comprometiendo la visión, se hace más aguda la falta de visión lateral (hacia afuera y hacia dentro) entre los 30 y los 50o, hasta llegar a reducirse posteriormente al mínimo.

Debido a las alteraciones visuales que sufren los pacientes con este tipo de patología, su bienestar biopsicosocial se ve notablemente afectado, especialmente por la incertidumbre de su evolución.

Motivados por el impacto de esta patología en el adolescente, nos propusimos realizar un Plan de Cuidados Individualizado (PCI) a un paciente diagnosticado de esta enfermedad.

El objetivo de este trabajo, fue aportar nociones teóricas actualizadas de esta enfermedad, de gran beneficio para el profesional de enfermería, partiendo de la escasa existencia de literatura al respecto con la visión profesional de la enfermería.

Generalmente, los individuos que presentan Enfermedad de Best sufren episodios de ansiedad, de inseguridad, de inestabilidad y alteraciones de la esfera emocional; frecuentemente presentan estados depresivos y melancólicos, sufren además de alteraciones de la esfera sexual y en el peor de los casos pueden llegar a la compulsión y la discapacidad. Con este trabajo nos proponemos abordar este tema desde la visión de la enfermería.

### **Observación clínica**

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 30 años, que acudió a consulta externa de oftalmología para revisión por pérdida de agudeza visual (AV), diagnosticado previamente a los 13 años de edad de una maculopatía viteliforme bilateral. Antecedente familiar paterno de la enfermedad de Best (autosómico dominante) en estadio final.

Posee trabajo estable, buen soporte familiar y pareja sentimental de larga duración. Niega diabetes Mellitus, hipertensión arterial o cualquier otro antecedente de interés. No ha sido sometido a intervenciones quirúrgicas previas. Deportista y con conductas de estilo de vida saludable (no consumo de alcohol, tabaco o drogas).

La AV que presentaba con corrección máxima en el ojo derecho (OD) es de 0,3 y en el ojo izquierdo (OI) de 0,7. En el examen fundoscópico o de fondo de ojos presentaba un estadio cicatricial en ambos ojos. El OD mostraba una lesión macular de coloración amarillenta, redondeada, ocupando ángulo de visión. En el OI, se observaba lesión amarillenta aunque lateralizada sin ocupar ángulo visual. La angiografía fluoresceínica (AFG) completó el estudio de la lesión.

Dado que el paciente tiene un 50% de posibilidades de tener hijos afectos, se decidió control observacional. Actualmente está en estudio para consejo genético.

### **Metodología**

Se le realizó al paciente un PCI que recogía las actividades enfermeras. La etapa de valoración de enfermería se hizo según la tipología de patrones funcionales de salud de Marjory Gordon(6), discerniendo los patrones disfuncionales a través de los métodos de la entrevista, revisión de la historia clínica del paciente, la observación de enfermería y la exploración o examen físico para la captación de los datos.

Patrón 1: Percepción - manejo de la salud.

Valoramos el motivo de la consulta, información y percepción de su enfermedad, historia de salud, alergias, procedencia...

Patrón 2: Nutricional – metabólico.

Valoramos el modelo de ingesta, si necesita ayuda, dieta especial, preferencias nutritivas. Medición y valoración de datos antropométricos. Valoramos la piel y mucosas. Si necesita ayuda para la higiene...

Patrón 3: Eliminación.

Valoramos el patrón de evacuación urinaria e intestinal.

Patrón 4: Actividad – ejercicio.

Valoramos el estado cardiovascular: frecuencia cardíaca o presión arterial, el estado respiratorio, frecuencia respiratoria, tabaquismo.

Valoramos la movilidad: Debilidad, cansancio, encamamiento, incapacidad.

Patrón 5: Sueño – descanso.

Valoramos el patrón de sueño – descanso.

Patrón 6: Cognitivo – perceptual.

Valoramos el dolor o la presencia de molestias. Valoramos el sensorio y la esfera cognitiva, dificultades de aprendizaje.

Patrón 7: Autopercepción – autoconcepto.

Valoramos la presencia de ansiedad, temor, alteraciones de la autoestima, trastorno de la imagen corporal, el conocimiento y percepción de su enfermedad, solicitud de información...

Patrón 8: Rol – relaciones.

Valoramos la comunicación y el patrón de interacción social: ambiente familiar y laboral. Se valoran también los cambios de conducta.

Patrón 9: Sexualidad – reproducción.

Independientemente de la presencia o no de problemas, se valora respetando la intimidad del paciente la presencia de algún tipo de discapacidad sexual relacionada con la enfermedad.

Patrón 10: Adaptación - tolerancia al estrés

Valoramos el afrontamiento a la enfermedad, cambio de los patrones de comunicación, falta de apetito, alteraciones de la conducta de adaptación.

Patrón 11: Valores – creencias

Valoramos las interferencias de la enfermedad con prácticas religiosas habituales, prácticas o creencias habituales, tradiciones familiares..., deseos de contactar con algún religioso o con sacerdotes de su religión.

Con los datos o problemas detectados, se establecieron los diagnósticos de enfermería en base a las respuestas humanas del usuario, utilizando la clasificación de la NANDA (North American Nursing Diagnosis Association) (7) y diseñando un plan de atención secundario a los diagnósticos de enfermería detectados, con el fin de establecer objetivos (NOC) (8) e implementar intervenciones enfermeras que permitieran resolver la problemática de salud del individuo (NIC) (9).

Se detectaron los siguientes diagnósticos de enfermería:

➤ En el patrón Actividad – ejercicio:

- NANDA 00108. Déficit de autocuidados: baño/ higiene.
  - Manifestado (M/P): incapacidad trastornada para realizar o completar actividades de baño e higiene.
  - Relacionado con (R/C): pérdida de visión.
  - Criterios de resultados (NOC):
    - ✓ 0300. Cuidados personales: actividades de la vida diaria.
    - ✓ 0301. Cuidados personales: baño.
    - ✓ 0305. Cuidados personales: higiene.
  - Intervenciones de enfermería (NIC):
    - ✓ 1800. Ayuda al autocuidado.
    - ✓ 5606. Enseñanza al enfermo y/o cuidador principal; crear un ambiente cómodo y de intimidad.
    - ✓ 7040. Apoyo al cuidador principal, ya que a veces el tratamiento suele ser largo y con pronóstico incierto.
- NANDA 00155. Riesgo de caídas.
  - R/C: alteración del equilibrio; disminución de la agudeza visual.
  - NOC:
    - ✓ 0202. Equilibrio.
    - ✓ 0212. Movimiento coordinado.
    - ✓ 1828. Conocimiento: prevención de caídas.
    - ✓ 1912. Caídas.
  - NIC:
    - ✓ 6610. Identificación de riesgos.
    - ✓ 6490. Prevención de caídas.
    - ✓ 6486. Manejo ambiental: seguridad.
    - ✓ 0222: Terapia de ejercicios: equilibrio.

✓ 6654. Vigilancia: seguridad.

➤ En el patrón Autopercepción – autoconcepto:

• NANDA 00120. Baja autoestima situacional.

- M/P: informes verbales de que la situación actual desafía su valía; evaluación de sí mismo como incapaz de afrontar la situación y los acontecimientos.

- R/C: alteración de la imagen corporal.

- NOC:

✓ 1305. Adaptación psicosocial.

✓ 0906. Toma de decisiones.

✓ 1205. Autoestima.

✓ 1302. Superación de problemas.

- NIC:

✓ 5400. Potenciación de la autoestima; ayuda psicológica. Invitarle a que exprese sus sentimientos.

✓ 5250. Apoyo en la toma de decisiones

✓ 5230. Aumentar el afrontamiento ante la enfermedad. Evitar complejos.

✓ 4470. Ayuda en la modificación de sí mismo. Favorecer adaptación a la nueva situación.

• NANDA 00146. Ansiedad:

- M/P: sensación vaga y desasosegante cuya fuente es una frecuencia inespecífica o desconocida para el individuo.

- R/C: el cambio de su estado de salud y el pronóstico de la enfermedad.

- NOC:

✓ 1402. Control de la ansiedad.

✓ 1305. Adaptación psicosocial, cambio de vida.

✓ 1302. Superación de problemas (afrontamiento).

- NIC:

- ✓ 5820. Disminución de la ansiedad: administración de ansiolíticos si fuese necesario; recomendar métodos para una mayor relajación (respiración controlada, escuchar música, técnicas de relajación...).
- ✓ 5230. Aumentar el afrontamiento: mejor adaptación a su estado de salud. Establecer una relación de confianza, animarle a que exprese sus sentimientos y escucharle con atención.
- ✓ 5240. Asesoramiento al paciente y familia, dando información, tanto del tratamiento a recibir, como de centros a los que debe acudir.

➤ En el patrón. Cognitivo – perceptual

- NANDA 00122. Trastorno de la percepción sensorial (visual).
  - M/P cambio en la cantidad o tipo de estímulos que recibe, acompañado por disminución, exageración o trastorno de la respuesta frente a tales estímulos.
  - R/C disminución de la percepción o agudeza visual.

- NOC:

- ✓ 0904. Comunicación: capacidad receptiva.
- ✓ 1611. Conducta de compensación visual.
- ✓ 2404. Función sensitiva: visión.

- NIC:

- ✓ 6480. Manejo ambiental; promover un ambiente cómodo, libre de limitaciones.
- ✓ 6490. Prevención de caídas, retirando todo aquello que pueda suponer un obstáculo para el paciente.
- ✓ 4978. Fomento de la comunicación; explicarle las situaciones que suceden a su alrededor cuando el paciente no pueda visualizarlas.
- ✓ 5460. Contacto; informar al enfermo de la importancia de notificar a la enfermera cualquier cambio en su estado de salud.
- ✓ 6654. Vigilancia: seguridad; uso de barandillas si fuese necesario.

## Resultados

La evaluación de los resultados es un proceso continuo y sistemático utilizado para juzgar cada componente del PCI y para evaluar la calidad de los cuidados. El término se utiliza generalmente para describir decisiones tomadas acerca de la consecución de los

objetivos por parte del paciente. Si los objetivos no se consiguen, el profesional de enfermería evalúa cada parte del plan de cuidados y realiza las revisiones necesarias.

El objetivo de la evaluación es determinar si el Plan de Cuidados es adecuado, realista o si necesita revisión. Las Actividades de Enfermería en este paciente, estuvieron encaminadas a dar solución o aliviar los factores relacionados y los problemas de salud.

En este caso, respondemos a cinco preguntas para contrastar la efectividad de PCI aplicado al paciente joven con Enfermedad de Best:

¿Se consiguió el objetivo establecido en el plan de cuidados? Sí.

¿Eran adecuados los objetivos? Sí.

¿Se resolvió el diagnóstico de enfermería? Sí.

¿Eran exactas las respuestas humanas y los factores relacionados con el diagnóstico de enfermería? Sí.

¿Eran adecuadas las actuaciones? Sí.

La aplicación del PCI a los pacientes con Enfermedad de Best, constituye el método mediante el cual los profesionales de enfermería aplican la atención directa a estos enfermos, con una asistencia integral que incrementa considerablemente la calidad de vida de estos pacientes. Se integran los aspectos biológicos, sociales y de entorno, relacionados con esta enfermedad y la discapacidad visual consecuente.

El PCI se basó en alcanzar el máximo potencial de salud del paciente y brindar una atención integral. Fue una herramienta útil, tanto para el usuario como para el personal de enfermería, garantizando la calidad de los cuidados.

## **Discusión y Conclusiones**

A pesar de las características llamativas de la lesión, los pacientes con Enfermedad de Best mantienen buena agudeza visual inicial(10). Los pacientes que recibimos en nuestros servicios ya han convivido con la dificultad visual durante un tiempo más o menos largo, dependiendo del debut de la enfermedad y el momento en que se le asiste, por lo que han desarrollado adaptaciones o han recibido educación y tienen mecanismos compensatorios que les permiten vivir con una calidad de vida más o menos aceptable, presentando escasas discapacidades funcionales. El desarrollo de un plan de cuidados que se adapte al paciente en estas situaciones ayuda a mejorar la calidad asistencial.

La enfermería juega, por tanto, un papel vital en este proceso, incluyendo la valoración inicial del paciente y su situación y la implantación de los diagnósticos y objetivos marcados mediante las intervenciones de enfermería planteadas en función a ellos.

Se finalizará con la necesaria evaluación de resultados que es tan importante para continuar nuestra labor enfermera. El PCI, constituye la metodología que permite lograr una atención eficaz, eficiente y de alta calidad a estos pacientes.

## **Bibliografía**

1. Mario Joaquín González Fraga, Olga Nicolasa Herrera Rodríguez. El proceso de atención de enfermería en la retinosis pigmentaria. Internet (España). Centro



Internacional de Retinosis Pigmentaria. Consultado el 7/05/2014. Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/enf/vol22\\_4\\_06/enf04406.htm](http://www.bvs.sld.cu/revistas/enf/vol22_4_06/enf04406.htm).

2. Dr. Ángel Ñacle. Hallazgo de nuevas mutaciones en la distrofia macular viteliforme de Best. Hospital Virgen del Mar – Oftalmología. Internet (España). ASOCIACIÓN RETINA MADRID – FUNDACIÓN RETINA ESPAÑA. 17 Julio 2012. Consultado el 13/05/2104. Disponible en: <http://www.retina.es/novedades/noticias-cientificas/735/enfermedad-de-best.html>.

3. FEDER – FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE ENFERMEDADES RARAS. Internet (España). Consultado el 14/05/2014. Disponible en: <http://www.enfermedadesraras.org/index.php/component/content/article?id=1044>.

4. A. Céspedes, M. Pérez De Arcelus y J. García Arumí. Distrofia macular viteliforme de Best asociada a neovascularización coroidea. Servicio de Oftalmología, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España. Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología vol.87 no.10 Madrid oct. 2012. Consultado el 20/05/2014. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0365-66912012001000006&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0365-66912012001000006&script=sci_arttext).

5. ASOCIACIÓN ANDALUZA DE RETINOSIS PIGMENTARIA. Internet (España). Consultado el 23/05/2014. Disponible en: <http://retinaandalucia.org/content/degeneraci%C3%B3n-viteliforme-de-best>.

6. Jose Luis Álvarez Suarez, Fernanda del Castillo Arévalo, Delia Fernández Fidalgo, Montserrat Muñoz Meléndez. Manual de valoración de patrones funcionales. Comisión de Cuidados, Dirección de Enfermería de Atención Primaria, Servicio de Salud del Principado de Asturias. Gijón – Asturias (España). Junio del 2010. Consultado el 6/06/2014. Disponible en: <http://www.seapaonline.org/UserFiles/File/Ayuda%20en%20consulta/MANUAL%20VALORACION%20NOV%202010.pdf>.

7. Nanda. Diagnósticos Enfermeros: Definiciones y clasificación. Elsevier. 2007 – 2008.

8. Marion Johnson, Meridean Maas, Sue Moorhead. Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC). Elsevier. 2003.

9. Joanne McCloskey Dochterman, Gloria M. Bulechek. Clasificación de Intervenciones Enfermeras (NIC). Elsevier. 2003.

10. Villena Irigoyen O, Espejo de los Riscos E, España Contreras M, Jodar Márquez M, Mañas Uxo C. Tomografía de coherencia óptica en la distrofia macular viteliforme tipo 2. Hospital Regional Carlos Haya. Servicio de Oftalmología. Málaga. España. Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología v.83 n.8 Madrid ago. 2008. Consultado el 12/06/2014. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0365-66912008000800009](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912008000800009).