

Plan de cuidados de enfermería dirigido a un recién nacido con Ictiosis lamelar congénita. Caso clínico

Nursing care plan aimed at a newborn with congenital lamellar ichthyosis. Clinical case

Pérez González, Yamelín¹
Domínguez García, Ana Iris²
Castillo Quintana, Dami³
Rubio Domínguez, Lenia⁴

¹ UCM SS /Enfermería, Sancti Spiritus, Cuba, nperez.ssp@infomed.sld.cu

² UCM SS /Enfermería, Sancti Spiritus, Cuba.

³ UCM SS /Enfermería, Sancti Spiritus, Cuba.

⁴ UCM SS /Enfermería, Sancti Spiritus, Cuba.

Resumen:

La ictiosis lamelar puede presentarse desde el nacimiento; agrupan un conjunto de trastornos genéticos caracterizados por lesiones de piel seca, descamación e hiperqueratosis que recuerdan las “escamas de un pez”. **Objetivo:** Aplicar el Proceso de atención de Enfermería para crear un plan de cuidados individualizado según los diagnósticos basados en las 14 necesidades de Virginia Henderson y los objetivos e intervenciones según la NANDA, en un neonato con Ictiosis lamelar congénita. **Metodología:** Se realizó la valoración de enfermería mediante el modelo de las catorce necesidades básicas de Virginia Henderson y organizaron los datos por necesidades. Se recogen datos procedentes de historia clínica del paciente. Se identificaron los problemas y seleccionaron los diagnósticos de enfermería, problemas de autonomía y problemas interdependientes. Se desarrollaron los resultados esperados, intervenciones y actividades haciendo uso de las taxonomías NANDA-NIC-NOC. **Resultados:** La realización precoz del plan de cuidados de enfermería, el diagnóstico adecuado para poder guiar a los padres en el conocimiento de la enfermedad, sobre todo por las implicaciones estéticas que existen. Las interconsultas con las demás especialidades para una atención multidisciplinaria e implementación del plan de cuidados de forma adecuada resultaron esenciales para el éxito del tratamiento. **Conclusiones:** El protocolo de actuación debe ir dirigido a mejorar las características de la piel y mucosas, prevenir infecciones, para favorecer las condiciones de supervivencia y autonomía de los padres para los cuidados en domicilio. La ayuda psicológica para lograr una mejor adaptación social. Este trabajo puede ayudar a otros profesionales que se encuentren ante casos similares.

Palabras clave: Caso clínico; cuidados de Enfermería; intervenciones; PAE; NANDA-NIC-NOC; ictiosis lamelar; neonatos.

Abstrac

Lamellar ichthyosis can occur from birth; they group a set of genetic disorders characterized by dry skin lesions, peeling and hyperkeratosis reminiscent of the "scales of a fish". **Objective:** Apply the Nursing Care Process to create an individualized care plan based on the diagnoses based on the 14

needs of Virginia Henderson and the objectives and interventions according to the NANDA, in a neonate with congenital lamellar Ichthyosis. **Methodology:** The nursing assessment was performed using the model of the fourteen basic needs of Virginia Henderson and organized the data by needs. Data from the patient's medical history are collected. Problems were identified and nursing diagnoses, autonomy problems and interdependent problems were selected. The expected results, interventions and activities were developed using the NANDA-NIC-NOC taxonomies. **Results:** The early realization of the nursing care plan, the adequate diagnosis to be able to guide the patients in the knowledge of the disease, especially for the aesthetic implications that exist. Consultations with the other specialties for multidisciplinary care and proper implementation of the care plan were essential for the success of treatment. **Conclusions:** The protocol of action must be aimed at improving the characteristics of the skin and mucous membranes, preventing infections, to favor the conditions of survival and autonomy of the parents for home care. Psychological help to achieve a better social adaptation. This work can help other professionals who are faced with similar cases.

Key words: clinical case; Nursing care; interventions; PAE; NANDA-NIC-NOC; lamellar ichthyosis; Neonate

I. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades de la piel con base genética (genodermatosis) pueden manifestarse por distintas alteraciones en la integridad estructural de la epidermis, los anexos cutáneos y el tejido conectivo.^{1,2} Las genodermatosis ictiosiformes son un grupo diverso de enfermedades cutáneas y, hereditarias y adquiridas que comparten la característica fundamental de producir una piel seca y muy decamativa. Se ha sugerido una incidencia de 1 en 300.000 nacimientos.³⁻⁵ Existen tres cuadros ictiosiformes que se manifiestan de forma alarmante en el recién nacido, dos de ellos, el bebé colodión y la ictiosis en arlequín, son entidades peculiares por su llamativo aspecto clínico, de éstas el feto arlequín es la forma más severa de ictiosis congénita.^{6,7} El bebé colodión (*colloidon baby*) tiene un aspecto patognomónico, suelen ser prematuros y pequeños para su edad gestacional.⁶ Su piel es cubierta por una membrana tipo pergamino que le da el aspecto brillante y produce una distorsión de los rasgos faciales, con ectropión y eclabium, aplanamiento de los pabellones auriculares y pseudocontractura de los dedos.⁸ En pocos días la membrana tipo pergamino se desprende en grandes colgajos, dejando debajo de ellas una piel con escamas finas y eritematosas; las escamas pueden ser de tipo laminar libres o despegadas en su periferia y adheridas en el centro, de color blanco amarillento o castaño. Hay queratodermia palmoplantar y, aunque el estrato córneo histológicamente está engrosado y compacto, la pérdida transepidérmica de agua es importante y predispone a la deshidratación hipernatrémica; la barrera resulta ineficaz, al igual que frente a la invasión de patógenos (gram positivos, *Candida albicans*).^{2,6,7} En la literatura revisada; en nuestro país, no se reportan casos en los que se encuentren involucrados un par de gemelares idénticos (monoamniótico-monocoriales) de ahí la importancia de la presentación de este caso con el objetivo de Aplicar el Proceso de atención de Enfermería para crear un plan de cuidados individualizado según los diagnósticos basados en las 14 necesidades de Virginia Henderson y los objetivos e intervenciones según la NANDA, en un neonato con Ictiosis lamelar congénita.

II. MÉTODOS

Se realizó la valoración de enfermería mediante el modelo de las catorce necesidades básicas de Virginia Henderson y organizaron los datos por necesidades. También se recogen datos procedentes de la historia clínica del paciente admitido en el servicio de Neonatología Provincial de Sancti Spiritus en el año 2021, Cuba.

Se identificaron los problemas y seleccionaron los diagnósticos de enfermería, problemas de autonomía y problemas interdependientes. Se desarrollaron los resultados esperados, intervenciones y actividades haciendo uso de las taxonomías NANDA-NIC-NOC con el objetivo de Aplicar el Proceso de atención de Enfermería para crear un plan de cuidados individualizado según los diagnósticos basados en las 14 necesidades de Virginia Henderson y los objetivos e intervenciones según la NANDA, en un neonato con Ictiosis lamelar congénita.

III. RESULTADOS

Presentación de Caso: Recién nacidos (RN) masculino hijo de YCT con residencia provincia de Sancti Spiritus Cuba. De 26 años, grupo y factor A+, Serología no reactiva, con antecedentes obstétricos de embarazos 8, partos 2 y abortos 5. No se recogen antecedentes de la enfermedad: maternos, paternos ni de otra vía de consanguinidad. Se efectúa el nacimiento producto de una operación de cesárea con tiempo de gestación de 31.6 semanas (con 4 días de ruptura de membranas amnióticas, líquido amniótico claro placenta y cordón normal).

Recién nacido con presentación cefálica, con Apgar al nacer de 7-8 puntos y peso de 1654 g. Que desde su nacimiento presento lesiones dermatológicas Evolucionó con descamación de la coraza después del uso de cremas emolientes (crema salicilica) evolucionó de forma más favorable; aunque se hizo necesario el uso de antibióticos sistémicos y cremas tópicas. Dentro de las complicaciones que presentó el RN solo se reportan las infecciones de la piel por gérmenes Gram negativo que resolvieron con tratamiento antibiótico según sensibilidad en el antibiograma. **Figura No. 1.**

Figura No. 1: Imagen de recién nacidos pretérminos gemelares con Ictiosis Lamelar Congénita, con tratamiento médico-dermatológico.



Fuente: Imagen Cortesía del MSc. Dr. Noel Pérez Valdés. Con autorización de la familia.

Tratamiento

Mantener la temperatura del RN, colocándolo en una incubadora con ambiente humidificado, Mantener el equilibrio hidroelectrolítico, Estar alerta ante signos de infección cutánea o sistémica.

Baños diarios con jabones antisépticos

Administrar pomadas emolientes cada 4-6 h hasta que desaparezca la hiperqueratosis; se pueden usar vaselina estéril o aceites inertes; en los ojos se pueden aplicar pomadas lubricantes

No suspender la lactancia materna

VALORACIÓN DE ENFERMERÍA Y PLAN DE CUIDADOS

VALORACIÓN DE LAS NECESIDADES DE VIRGINIA HENDERSON

1. Respiración: No presenta. alteración
2. Nutrición e Hidratación: Existe en el recién nacido peso insuficiente alteraciones en el crecimiento del niño (de acuerdo a su edad y estatura). En La malnutrición puede existir más probabilidad de infección
3. Eliminación: El recién nacido, no presenta problemas de eliminación fecal y urinaria
4. Movilidad / Postura:
5. Dormir / Descansar: Debido a la enfermedad que presenta, hay existencia de lesiones en la piel, existe además descamación de la coraza, alteración del sueño al no poder realizar un descanso adecuado, se observa con irritabilidad, y agitación
6. Vestirse / Desvestirse:
7. Temperatura corporal: Mantiene la temperatura corporal adecuada dentro de la incubadora.
8. Higiene / Integridad piel y mucosas: Presenta alteración en la integridad y turgencia de la piel provocada por la enfermedad congénita que presenta, se manifiestan lesiones dermatológicas, ampollas con contenido seroso y descamación de la coraza.
9. Evitar peligros del entorno: En el paciente se observan signos de dolor y discomfort manifestado por las alteraciones en su facie, muecas, además de alteraciones que se observan en la frecuencia respiratoria y cardiovascular al realizarle la cura de las lesiones, la irritabilidad y el llanto.

10. Comunicación / Relaciones sociales: no presenta alteración
11. Valores / Creencias: no presenta alteración
12. Autorrealización: no presenta alteración
13. Entretenimiento: no presenta alteración
14. Aprendizaje: no presenta alteración

DIAGNÓSTICOS NANDA, INTERVENCIONES NIC, RESULTADOS NOC

DIAGNÓSTICO 1

Dolor agudo R/C agentes lesivos biológicos M/P cambios en los parámetros fisiológicos llanto incontrolable, y autoinforme de las características del dolor usando instrumentos estandarizados (escalas)

Objetivo: A corto plazo: Lograr alivio del dolor en el recién nacido

Resultados NOC Control del dolor

Nivel del dolor (1-grave, 2 sustancial, 3 moderado, 4 leve, 5 ninguno.)

Intervenciones NIC. Manejo ambiental del confort

Actividades:

Determinar la ubicación, características, calidad y gravedad del dolor según sus manifestaciones clínicas (facie, irritabilidad, alteraciones en la FR y FC)

Aplicar analgesia farmacológica según indicación médica

Fomentar el empleo de alivio del dolor no farmacológico. (musicoterapia),

Atender las necesidades de comodidad y confort del paciente proporcionar un ambiente limpio y seguro.

Evitar exposiciones innecesarias, exceso de calefacción o frío.

Colocar al paciente de forma que facilite su comodidad.

Evitar exponer la piel o las membranas mucosas a factores irritantes.

Utilizar protocolo de manipulación mínima, protegerá de la luz al paciente evitará la sobreestimulación en el niño.

Valorar manejo farmacológico; administrar de acuerdo a prescripción y mantenerlo monitorizado.

Mantener un ambiente cómodo y otras actividades que ayuden en la relajación para facilitar la respuesta a la analgesia.

Evaluar la eficacia del analgésico a intervalos regulares después de cada administración, pero especialmente después de dosis iniciales, se debe observar también si hay señales y síntomas de efectos adversos (depresión respiratoria, náuseas, vómitos, registrar la respuesta al analgésico y cualquier efecto adverso).

DIAGNÓSTICO 2

Deterioro de la integridad cutánea R/C secreciones serosas ampollares M/P enrojecimiento, dolor, sangrado

Objetivo: Mejore las lesiones cutáneas de la piel del recién nacido

Resultados NOC Integridad cutánea: Piel

Ausencia de lesión cutáneas

Intervenciones NIC Cuidados de las lesiones

Actividades:

Mantener la ropa de cama limpia, seca y sin arrugas.

Aplicar tratamiento tópico según prescripción médica.
Aplicar sustancias emolientes si procede.
Despegar vendajes y limpiar el resto de las lesiones según prescripción médica.
Mantener técnica de vendaje estéril al realizar los cuidados de la herida.
Comprobar y registrar regularmente signos de infección presente en las lesiones del paciente.

DIAGNÓSTICO 3

Desequilibrio nutricional inferior a las necesidades corporales R/C peso inferior en un 20% o más respecto al rango de peso ideal M/P escaso tejido celular subcutáneo, piel arrugada.

Objetivo: A largo plazo: Mantener los líquidos según las necesidades del paciente. para evitar una pérdida insensible de electrolitos

Resultados NOC Estado nutricional: ingestión alimentaria y de líquidos.

Control de peso: Mantiene una ingesta calórica óptima.

Alcanza el peso óptimo.

Intervenciones NIC Manejo de la nutrición

Actividades:

Al iniciar vía oral, se vigila: perímetro abdominal, tolerancia oral verificando residuo gástrico.

Se verificará que reciba lactancia materna exclusiva.

Pesar al paciente a intervalos establecidos.

Vigilar la tendencia de pérdida ganancia de peso.

Observar si la piel está seca.

Llevar a cabo educación para la salud con el cuidador principal para un correcto manejo nutricional del recién nacido.

DIAGNÓSTICO 4

Deprivación del sueño R/C aumento de la sensibilidad al dolor M/P agitación, irritabilidad, llanto.

Objetivos: a corto plazo: Monitorizar con sensores del sueño para conseguir una mejoría.

a largo plazo: Se conseguirá un sueño y descanso adecuado para el recién nacido

Resultados NOC Calidad del descanso de moderadamente comprometido a no comprometido

Intervenciones NIC Fomentar el sueño

Actividades:

Ajustar ambiente adecuado para favorecer el sueño

Registrar el esquema y número de horas de sueño del paciente

Llevar a cabo medidas de contacto afectuoso para favorecer el descanso del recién nacido.

Se observará el número de veces que se despierta y se calcularán las horas de descanso las cuales tienen que estar en torno a 16-20 horas diarias

DIAGNÓSTICO 5

Riesgo de déficit de volumen de líquidos R/C pérdida de líquido por vías anormales

Objetivo: A corto plazo: Regular el equilibrio de líquidos si se presentara pérdidas

Resultados NOC Equilibrio hídrico: equilibrio de agua en los compartimentos intracelulares y extracelulares del organismo.

Intervenciones NIC Recogida y análisis de los datos del paciente para regular el equilibrio de líquidos.

Actividades:

Vigilar ingresos y egresos: llevar registro exhaustivo.

Vigilar presión sanguínea, frecuencia cardíaca y estado respiratorio.

Observar Características de la orina (color, cantidad, olor y de la orina)

DIAGNÓSTICO 6

Riesgo de infección R/C defensas secundarias inadecuadas, procedimientos invasivos.

Objetivo: Evitar proliferación de infección en el recién nacido.

Resultados NOC: Estado inmune de la integridad cutánea.

Intervenciones NIC: Protección contra las infecciones.

Actividades:

Lavarse las manos antes y después de cada actividad de cuidados de paciente.

Tomar nota de los cambios de la piel membranas y mucosas.

Enseñar el lavado de manos mejorado al personal de cuidados, a las madres y a los padres.

Observar su color, calor, textura, si hay inflamación edema, ulceraciones.

Control de signos vitales.

Informar al médico cualquier anomalía que presente el recién nacido.

Informar al médico en caso de que el paciente no gana peso después de cierto tiempo.

Limitar el número de visitas.

EVALUACIÓN

Evoluciona con descamación de la coraza después del uso de cremas emolientes (crema salicilica) evolucionando de forma más favorable; aunque se hizo necesario el uso de antibióticos sistémicos y cremas tópicas. Actualmente tiene 58 días de edad postnatal cronológica (edad gestacional corregida de 40 sem) un peso de 2542 gramos y presencia de piel escamosa propia de la enfermedad manteniéndose con cremas hidratantes y lactancia materna exclusiva. Dentro de las complicaciones que presentó el RN solo se reportan las infecciones de la piel por gérmenes Gram negativo que resolvieron con tratamiento antibiótico según sensibilidad en el antibiograma.

Al realizar desde un inicio el plan de cuidados de enfermería, el diagnóstico adecuado para poder guiar a los padres en el conocimiento de la enfermedad, sobre todo por las implicaciones estéticas que existen. Las interconsultas con las demás especialidades para una atención multidisciplinaria e implementación del plan de cuidados de forma adecuada, resultaron esenciales para el éxito del tratamiento.

Se ha desarrollado un caso clínico en el que la atención integral de enfermería ha sido decisiva para cumplir los objetivos propuestos. Se destacan los aspectos a tener en cuenta para una correcta manipulación de las lesiones en la piel para evitar la infección. Se ha percibido que estos pacientes muestran un elevado grado de ansiedad, irritabilidad, por lo que el apoyo emocional A PADRES Y FAMILIARES es importante para que colaboren en su recuperación. Es importante realizar desde un inicio, el diagnóstico adecuado para poder guiar a los padres en el conocimiento de la enfermedad, sobre todo por las implicaciones estéticas que existen.⁴ Las interconsultas con las demás especialidades para una atención multidisciplinaria y la implementación del plan de cuidados de forma adecuada.³ Es esencial para el éxito del tratamiento.^{8,9} Con el plan de cuidados realizado se pretende un abordaje integral de la patología,

mediante cuidados específicos, con un enfoque en las esferas biológicas, psicológicas, funcionales y sociales.¹¹

El protocolo de actuación debe ir dirigido a mejorar las características de la piel y mucosas, prevenir las infecciones, para favorecer las condiciones de supervivencia y autonomía de los padres para los cuidados en domicilio. Puede, en muchos casos, requerirse de ayuda psicológica para lograr una mejor adaptación social. Los padres deben promover la temprana integración de sus hijos y dar a conocer, tanto a familiares como a otros miembros de la comunidad, la naturaleza genética de la enfermedad y su carácter no contagioso.

IV. CONCLUSIONES

La atención integral de enfermería ha sido decisiva para cumplir los objetivos propuestos en el presente caso clínico. Se destacan los aspectos a tener en cuenta para una correcta manipulación de las lesiones en la piel para evitar la infección. Se ha percibido que estos pacientes muestran un elevado grado de ansiedad, irritabilidad, por lo que el apoyo emocional A PADRES Y FAMILIARES es importante para que colaboren en su recuperación. Las acciones precoces en el diagnóstico adecuado para poder guiar a los padres en el conocimiento de la enfermedad, sobre todo por las implicaciones estéticas que existen. Las interconsultas con las demás especialidades para una atención multidisciplinaria y la implementación del plan de cuidados de forma adecuada, es esencial para el éxito del tratamiento. Con el plan de cuidados realizado se pretende un abordaje integral de la patología, mediante cuidados específicos, con un enfoque en las esferas biológicas, psicológicas, funcionales y sociales. El protocolo de actuación debe ir dirigido a mejorar las características de la piel y mucosas, prevenir las infecciones, para favorecer las condiciones de supervivencia y autonomía de los padres para los cuidados en domicilio. Se requiere de ayuda psicológica para lograr una mejor adaptación social. Los padres deben promover la temprana integración de sus hijos y dar a conocer, tanto a familiares como a otros miembros de la comunidad y la naturaleza genética. Este trabajo puede ayudar a otros profesionales que se encuentren ante casos similares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Beirana Palencia A, Ortiz Ávalos M. Ictiosis verdaderas. Rev Cent Dermatol Pascua [Internet]. 2008 [citado 15/01/2020]; 17(2): [aprox. 10p.]. Disponible en: Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2008/cd082a.pdf> [Links]
2. Arjona-Aguilera C, Blasco-Morente G, Pérez-López I, Martínez-López A, Garrido-Colmenero C, Arias-Santiago S. Ictiosis adquirida: un signo de malignidad. Actual. Med [Internet]. 2015 [citado 15/01/2020]; 100(795): [aprox. 1p.]. Disponible en: Disponible en: <https://www.actualidadmedica.es/images/795/pdf/cd01.pdf> [Links]
3. Leone de Moraes EL, Souza Freire MH de, Rocha F, Secco IL, Costa T, Afonso RQ. Nursing care for a newborn with Lamellar Ichthyosis: a case study in a neonatal unit. Rev Esc Enferm USP [Internet]. 2019 [citado 15/01/2020]; 53: [aprox. 7p.]. Disponible en: Disponible en: http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v53/en_1980-220X-reeusp-53-e03519.pdf [Links]

4. Vega Almendra N, Aranibar Duran L. Ictiosis hereditaria: desafío diagnóstico y terapéutico. Rev Chil Pediatr [Internet]. 2016 [citado 15/01/2020]; 87(3): [aprox. 10p.]. Disponible en: Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v87n3/art13.pdf> [Links]
5. Pérez-Armas R. Ictiosis laminar: presentación de un caso. Revista Finlay [Internet]. 2013 [citado 15/01/2020]; 3(2): [aprox. 4 p.]. Disponible en: Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/151/1108> [Links]
6. Navarro SJ, Molina Barrios SJ. CASO DE ICTIOSIS LAMINAR EN HONDURAS. Rev Cient Cienc Med [Internet]. 2018 [citado 15/01/2020]; 21(2): [aprox. 1p.]. Disponible en: Disponible en: http://www.scielo.org.bo/pdf/rccm/v21n2/v21n2_a13.pdf [Links]
7. Morales Barrera E, Martínez Zavala M. Ictiosis laminar. Rev Cent Dermatol Pascua [Internet]. 2011 [citado 15/01/2020]; 20(1): [aprox. 3p.]. Disponible en: Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2011/cd111a.pdf> [Links]
8. Pratyusha K, Sree PD, Reddy B. Successful outcome of lamellar ichthyosis with oral retinoid therapy: A series of six cases. Indian J Paediatr Dermatol [Internet]. 2016 [citado 15/01/2020]; 17(2): [aprox. 3p.]. Disponible en: Disponible en: <http://www.ijpd.in/article.asp?issn=2319-7250;year=2016;volume=17;issue=2;spage=125;epage=128;aulast=Pratyusha> [Links]
9. Martini Massanares B, Vasconcelos Schaefer L. Ictiose lamelar com apresentação na vida adulta: relato de caso. Diagn Tratamento [Internet]. 2018 [citado 15/01/2020]; 23(1): [aprox. 3p.]. Disponible en: Disponible en: http://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/04/882152/rdt_v23n1_3-6.pdf [Links]
10. Sánchez-Dávila C, Pinto JM. Rehabilitación integral bucal en paciente pediátrico con ictiosis congénita autosómica recesiva. Reporte de caso. ODOUS CIENTIFICA [Internet]. 2016 [citado 15/01/2020]; 17(1): [aprox. 6p.]. Disponible en: Disponible en: <http://servicio.bc.uc.edu.ve/odontologia/revista/vol17-n1/art05.pdf> [Links]
11. Arandia Valdez R, Salas Mendoza B. Bebé Colodión, a propósito de un caso clínico. Rev Soc Bol Ped [Internet]. 2005 [citado 15/01/2020]; 44(3): [aprox. 2p.]. Disponible en: Disponible en: <http://www.scielo.org.bo/pdf/rbp/v44n3/v44n3a05.pdf> [Links]