



# ATENCIÓN DE ENFERMERÍA ANTE UN CASO DE NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 EN CONSULTA AMBULATORIA

## NURSING CARE FOR A CASE OF NEUROFIBROMATOSIS TYPE 1 OUTPATIENT CARE

Autores:  Lucía Rodríguez-Bouza <sup>(1)</sup>,  José María Rumbo-Prieto <sup>(2) (\*)</sup>,

(1) Enfermera, Área Sanitaria de A Coruña y Cee, (España).

(2) PhD N, MSN, FNP, RN. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. Departamento de Ciencias de la Salud, Universidad de A Coruña (España).

Contacto (\*): [jmrumbo@gmail.com](mailto:jmrumbo@gmail.com)

Fecha de recepción: 20/11/2025  
Fecha de aceptación: 18/12/2025

Rodríguez-Bouza L, Rumbo-Prieto JM. Atención de enfermería ante un caso de neurofibromatosis tipo 1 en consulta ambulatoria. *Enferm Dermatol.* 2025;19(56): e01-e08. DOI: 10.5281/zenodo.18213380

### RESUMEN:

**Objetivo:** Aportar conocimiento sobre los cuidados de enfermería en enfermedades raras como la neurofibromatosis tipo 1, mediante un enfoque holístico centrado en las necesidades individuales del paciente y el desarrollo de planes de cuidados personalizados.

**Metodología:** Desarrollo de un caso clínico para enseñanza docente. Se realizó una valoración basada en las 14 necesidades de Virginia Henderson y se elaboró un plan de cuidados siguiendo la taxonomía NANDA-NOC-NIC. Se aplicó el modelo AREA para la selección y priorización de diagnósticos, y el modelo DREOM para la identificación de resultados e intervenciones.

**Resultados:** Se identificaron 11 diagnósticos enfermeros, de los cuales se priorizaron 4 mediante el modelo AREA. Asimismo, se detectaron 3 complicaciones potenciales. El plan de cuidados final integra 15 resultados NOC y 14 intervenciones NIC.

**Conclusiones:** Este trabajo subraya la necesidad de un abordaje multidisciplinar en el manejo de enfermedades raras. Se destaca la relevancia de la salud mental y la importancia de proporcionar cuidados de enfermería individualizados para optimizar la atención integral del paciente.

**Palabras clave:** Neurofibromatosis; Neurofibroma cutáneo; Educación basada en competencias; cuidados de enfermería.

### ABSTRACT:

**Objective:** To contribute knowledge regarding nursing care in rare diseases such as neurofibromatosis type 1, through a holistic approach centered on individual patient needs and the development of personalized care plans.

**Methodology:** Clinical case development for medical education. Assessment was conducted using Virginia Henderson's 14 basic needs, and the care plan was developed

according to the NANDA-NOC-NIC taxonomies, and I. The AREA model was applied for the selection and prioritization of diagnoses, while the DREOM model was used to identify outcomes and interventions.

**Results:** Eleven nursing diagnoses were identified as compatible with the patient's care plan. Four of these were prioritized using the AREA model, and three potential complications were also identified. The final care plan includes 15 NOC outcomes and 14 NIC interventions.

**Conclusions:** This study underscores the importance of a multidisciplinary team when managing rare diseases, highlighting the relevance of mental health support and the necessity of providing individualized nursing care for every patient.

**Keywords:** Neurofibromatosis; Cutaneous neurofibroma; Nursing care; Competency-Based Education.

### INTRODUCCIÓN:

La Neurofibromatosis tipo 1 (NF1), históricamente conocida como enfermedad de Von Recklinghausen, es un trastorno genético de herencia autosómica dominante con una incidencia estimada de 1 por cada 2.500 a 3.000 nacimientos. Se origina por mutaciones en el gen NF1 (cromosoma 17), que codifica la neurofibromina, una proteína supresora de tumores que regula la proliferación celular<sup>(1)</sup>. Aproximadamente el 50% de los casos derivan de mutaciones de novo, sin antecedentes familiares previos<sup>(2)</sup>.

La NF1 presenta una afectación multisistémica y una expresión clínica altamente heterogénea. Sus manifestaciones principales incluyen:

- **Manchas café con leche (MCCL):** Son el signo más precoz y común, presentes en casi el 100% de los pacientes<sup>(3,4)</sup>.
- **Efélides axilares e inguinales:** También llamadas Signo de Crowe, son pequeñas lesiones pigmentadas localizadas en los pliegues cutáneos<sup>(5)</sup>.

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

- **Nódulos de Lisch:** Hamartomas benignos en el iris, siendo la manifestación ocular más frecuente<sup>(6)</sup>.
- **Neurofibromas:** Tumores benignos de los nervios periféricos que se clasifican en:
  1. **Cutáneos (CNf):** Generalmente aparecen en la pubertad y pueden aumentar durante el embarazo debido a su naturaleza hormonodependiente. Se incluyen aquí también las máculas azul-rojas y pseudoatróficas<sup>(7)</sup>.
  2. **Subcutáneos:** Nódulos firmes bajo la dermis que pueden ser dolorosos a la palpación<sup>(8)</sup>.
  3. **Plexiformes:** Tumores congénitos que afectan al 30-50% de los pacientes. Son invasivos, de crecimiento intermitente y con riesgo de transformación maligna<sup>(9)</sup>.

Además de las manifestaciones físicas, la NF1 conlleva una carga psicosocial significativa. Más del 50% de los niños presentan dificultades de aprendizaje, TDAH o trastornos del espectro autista<sup>(10)</sup>. En adultos, la desfiguración estética de los neurofibromas y el dolor crónico derivan frecuentemente en ansiedad, depresión y afectación de la autoestima<sup>(11)</sup>.

El diagnóstico sigue siendo eminentemente clínico, basado en los criterios establecidos por el National Institutes of Health (NIH)<sup>(9)</sup>. Se requiere el cumplimiento de al menos dos de los siguientes criterios:

- Seis o más MCCL (>5 mm en prepúberes; >15 mm en postpúberes).
- Efélides axilares o inguinales.
- Dos o más nódulos de Lisch.
- Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme.
- Glioma de la vía óptica.
- Lesiones óseas características (esfenoides o adelgazamiento de la cortical de huesos largos).
- Familiar de primer grado afectado.

En cuanto a los neurofibromas cutáneos, el abordaje incluye desde la extirpación quirúrgica hasta técnicas de Láser CO<sub>2</sub> o electrodesecación para lesiones menores con fines estéticos y de mejora de la calidad de vida<sup>(12)</sup>.

Dada la ausencia de una cura definitiva, el manejo actual se centra en el seguimiento multidisciplinar (neurología, oftalmología, oncología, enfermería) para la detección precoz de complicaciones, como gliomas ópticos o tumores malignos de la vaina de los nervios periféricos, que son la principal causa de reducción en la esperanza de vida<sup>(3,9,12)</sup>.

En este artículo se presenta un caso clínico real diseñado para la formación de profesionales de enfermería. El objetivo principal es aportar conocimiento sobre los cuidados en enfermedades raras, empleando un enfoque holístico centrado en las necesidades individuales y el desarrollo de planes de cuidados personalizados.

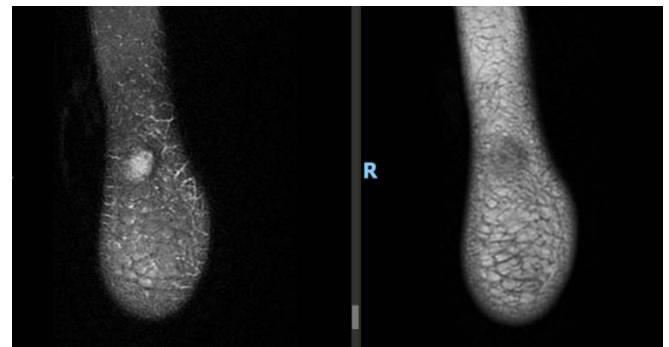
### METODOLOGÍA:

### DESCRIPCIÓN DEL CASO:

Paciente femenina de 17 años con diagnóstico de NF1 desde los 5 años de edad. Se trata de un caso derivado de una mutación de novo, dado que no presenta antecedentes familiares de la patología. Hasta el momento, la expresión clínica de la enfermedad se había limitado exclusivamente a manifestaciones cutáneas.

Durante el seguimiento anual en el servicio de Neurología, se detectó mediante exploración física una lesión compatible con un neurofibroma en la región plantar derecha. Dada la localización y la posible afectación de la deambulación, la paciente fue derivada al servicio de Cirugía Plástica para su valoración y posible exéresis quirúrgica.

En la exploración física especializada por Cirugía Plástica, se objetivó un nódulo cutáneo de aproximadamente 15x15 mm. Para determinar con precisión el alcance, la profundidad y la relación de la lesión con estructuras adyacentes, se solicitó una tomografía computarizada (TC) como exploración complementaria (Imagen 1), permitiendo así planificar el abordaje quirúrgico más adecuado.



**Imagen 1:** Neurofibroma plantar pie derecho. Imagen de TC (Fuente: imagen cedida por la paciente).

Transcurrido un mes, se llevó a cabo la intervención quirúrgica de forma ambulatoria, realizándose la exéresis de la lesión mediante resección y reconstrucción con un colgajo de vecindad. La paciente fue dada de alta el mismo día de la cirugía, estableciéndose un plan de seguimiento compartido entre el servicio de Cirugía Plástica y su centro de salud de referencia.

Al alta, se prescribió el siguiente régimen terapéutico y recomendaciones:

- Reposo relativo: Descarga de la extremidad afectada mediante el uso de muletas para evitar el apoyo plantar.
- Antibioterapia profiláctica: Cefuroxima 500 mg vía oral, cada 12 horas durante 5 días.
- Analgesia a demanda: Metamizol 500 mg vía oral, cada 8 horas en caso de dolor.

A las 24 horas del procedimiento, la paciente acudió a la consulta de enfermería de Atención Primaria para la realización de la primera cura postquirúrgica. Durante la valoración cutánea, se objetivó una herida quirúrgica con bordes bien aproximados, sin presencia de dehiscencias ni signos de infección. Como hallazgos esperados en el postoperatorio inmediato, se identificó una leve equimosis perilesional y edema local moderado (Imagen 2).



**Imagen 2:** Aspecto de herida quirúrgica tras intervención en zona plantar derecha. (Fuente: imagen cedida por la paciente).

Se pautó un régimen de curas seriadas cada 48 horas en su centro de salud de referencia, consistentes en la limpieza mecánica con suero salino fisiológico, antisepsia con povidona yodada y cobertura con apósito de gasa estéril.

Más allá de la vigilancia del proceso de cicatrización, la enfermera realizó una valoración del estado emocional de la paciente, motivada por la observación de la progenitora, quien refirió que la adolescente se encontraba "muy intranquila" y con "alteraciones en el patrón del sueño".

Durante la entrevista clínica, la paciente verbalizó sentimientos de ansiedad e incertidumbre ante el pronóstico de su enfermedad. Expresó temor ante la aparición de nuevas lesiones cutáneas y la progresión de la patología, factores que están impactando negativamente en su autoestima e imagen corporal. Esta vulnerabilidad emocional sugiere un riesgo de deterioro del bienestar psicológico, lo que refuerza la necesidad de un abordaje de enfermería que trascienda lo físico, enfocándose en el soporte emocional y el refuerzo de estrategias de afrontamiento.

**VALORACIÓN INTEGRAL DE ENFERMERÍA:**

Se realizó valoración por las 14 necesidades de Virginia Henderson previo al plan de cuidados (Tabla 1), para determinar las intervenciones necesarias para lograr un restablecimiento de la salud<sup>(13)</sup>.

<b>1.Necesidad de respirar normalmente:</b>	Patrón normal. Normotensa y eupneica en reposo sin dificultad respiratoria.Vía aérea permeable, sin ruidos respiratorios.TA: 119/62 ,F.C: 74 lpm, FR:15 rpm. Sat:99% basal <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>2.Necesidad de comer y beber adecuadamente:</b>	Dieta basal <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>3. Necesidad de eliminación:</b>	Doble continente, no presenta alteraciones. Refiere realizar 1 deposición diario o como mucho cada dos días. <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>4.Necesidad de moverse y mantener postura adecuada:</b>	Actualmente presenta una movilidad un poco más reducida, teniendo que utilizar muletas para evitar apoyar el pie recién operado. <b>Autónoma y dependiente por falta de fuerza</b>

<b>5. Necesidad de dormir y descansar:</b>	Refiere descansar bien. No precisa medicación para dormir. <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>6. Necesidad de escoger ropa adecuada, vestirse y desvestirse:</b>	Patrón normal. <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>7. Necesidad de mantener la temperatura corporal dentro de rango:</b>	Afebril, patrón normal. <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>8. Necesidad de mantener la higiene corporal y la integridad de la piel:</b>	Independiente para la higiene corporal. Presenta la piel de la cicatriz en buen estado. <b>Autónoma y dependiente por falta de fuerza.</b>
<b>9. Necesidad de seguridad/evitar peligros:</b>	No presenta alergias medicamentosas conocidas. Vacunación al día. Presenta Neurofibromatosis tipo 1. No otras enfermedades ni intervenciones de interés. Realizadas las siguientes escalas - Realizada escala EVA (Anexo 1): <b>4: DOLOR MODERADO</b> - Realizada escala EEICA (Anexo 2): <b>99: Insatisfacción con su imagen corporal</b> - Realizada escala DLQI (Anexo 3): <b>8: MODERADO</b> - Realizada escala Hamilton (Anexo 4): <b>9: Ansiedad MODERADA</b> <b>Autónoma y dependiente por falta de fuerza</b>
<b>10. Necesidad de comunicación:</b>	La paciente está disgustada por presentar la enfermedad, refiere sentirse diferente al resto y muchas veces siente complejo por ir en manga corta. Teme al futuro y se encuentra incómoda con su aspecto corporal. <b>Autónoma y dependiente por falta de fuerza y voluntad</b>
<b>11. Necesidad de creencias y valores:</b>	Se considera una persona católica, aunque en la actualidad no va mucho a la iglesia, aun así dice que reza de forma habitual en su casa con su madre. <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>12. Necesidad de trabajar/realizarse:</b>	Vive con sus padres en Coruña. Actualmente está cursando 2º de Bachiller, nunca ha tenido problemas con los estudios y es muy estudiosa. <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>13. Necesidad de ocio:</b>	Tiene muy buenas amigas con las que hacer numerosos planes y también hablar de sus problemas. Le gusta mucho la cocina y la lectura desde pequeña. <b>Autónoma e independiente.</b>
<b>14. Necesidad de aprender:</b>	Muestra interés por su situación de salud, pregunta las dudas acerca del tratamiento y cumple con las recomendaciones de los profesionales sanitarios. <b>Autónoma e independiente.</b>

**Tabla 1:** Valoración del caso clínico según las 14 necesidades Virginia Henderson (Fuente: elaboración propia).

Tras la valoración inicial, se identificaron como áreas prioritarias aquellas correspondientes a las siguientes necesidades básicas de Virginia Henderson:

- Necesidad nº4: Moverse y mantener posturas adecuadas.
- Necesidad nº8: Mantener la higiene corporal y la integridad de la piel.

## FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

- Necesidad nº 9: Evitar los peligros ambientales y evitar lesionar a otros (Seguridad).
- Necesidad nº10: Comunicarse con los demás expresando emociones, necesidades, miedos u opiniones.

Con el objetivo de objetivar los hallazgos clínicos y establecer diagnósticos de enfermería con mayor precisión, se aplicaron los siguientes instrumentos psicométricos validados:

- **Escala Visual Analógica (EVA):** Utilizada para cuantificar la intensidad del dolor referido por la paciente de forma unidimensional. Consiste en una línea horizontal milimetrada del 0 al 10, donde 0 representa la ausencia de dolor y 10 el dolor de máxima intensidad.
- **Escala de Evaluación de la Insatisfacción Corporal en Adolescentes (EEICA):** Instrumento específico para población de entre 12 y 19 años que evalúa el grado de satisfacción con la imagen propia. Permite detectar el rechazo hacia el cuerpo, factor de riesgo crítico para el desarrollo de trastornos de la conducta alimentaria (TCA) o cuadros depresivos. Consta de 32 ítems autoadministrados; una puntuación igual o superior a 39 indica un nivel significativo de insatisfacción corporal<sup>(14)</sup>.
- **Índice de Calidad de Vida Dermatológica (DLQI):** Cuestionario diseñado para evaluar el impacto de las patologías dermatológicas en la vida diaria del paciente durante la última semana. Consta de 10 preguntas que abarcan dimensiones como síntomas, sentimientos, actividades cotidianas, ocio, trabajo/escuela y relaciones personales. La puntuación total oscila entre 0 y 30; a mayor puntuación, mayor es el menoscabo en la calidad de vida relacionada con la salud<sup>(15,16)</sup>.
- **Escala de Ansiedad de Hamilton (HAM-A):** Instrumento de evaluación clínica heteroadministrado que mide el grado de ansiedad del paciente. La escala valora 14 ítems que cubren síntomas psíquicos y físicos (tensión, temores, insomnio, síntomas somáticos). Cada ítem se puntúa de 0 a 4. Los rangos de interpretación establecen que una puntuación < 7 indica ausencia de ansiedad; de 8 a 15, ansiedad leve/moderada; y  $\geq 16$ , un estado de ansiedad grave o clínicamente significativa<sup>(17,18)</sup>.

### DIAGNÓSTICOS Y COMPLICACIONES POTENCIALES:

En esta fase se identificaron los juicios clínicos que guiarán la intervención. Se diferenciaron dos categorías: las complicaciones potenciales, que requieren un enfoque colaborativo, y los diagnósticos de enfermería, que requieren una intervención autónoma.

#### Complicaciones Potenciales (CP):

Se definieron como alteraciones fisiológicas que la enfermería monitoriza para detectar precozmente cualquier desviación de la normalidad derivada de la cirugía o del proceso patológico. En este caso, las principales complicaciones vigiladas fueron:

- Dehiscencia de la herida quirúrgica.

- Infección del sitio quirúrgico (ISQ).
- Alteración de la marcha secundaria a la localización plantar de la lesión y la reconstrucción mediante colgajo.

#### Diagnósticos de Enfermería (NANDA-I)

A partir de la valoración por necesidades de Virginia Henderson y patrones funcionales de Marjory Gordon, se seleccionaron los diagnósticos que presentaban una mayor relevancia para el plan de cuidados individualizado (Tabla 2).

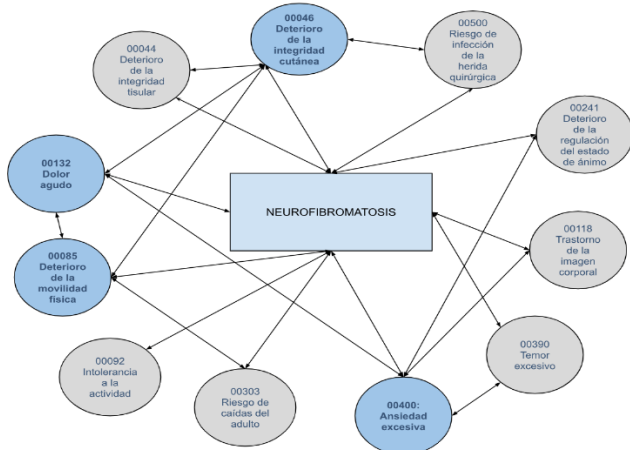
DIAGNOSTICOS DE ENFERMERÍA (NANDA-I)			
NECESIDADES	PATRONES	DOMINIOS Y CLASES	NANDA
Higiene/piel	Nutricional-metabólico	Dominio 11 Clase 2	00044 Deterioro de la integridad tisular
Higiene/piel	Nutricional-metabólico	Dominio 11 Clase 2	00046 Deterioro de la integridad cutánea
Seguridad	Nutricional-metabólico	Dominio 11 Clase 1	00500 Riesgo de infección de la herida quirúrgica
Comunicación	Autopercepción-autoconcepto	Dominio 9 Clase 3	00241 Deterioro de la regulación del estado de ánimo
Comunicación	Autopercepción-autoconcepto	Dominio 9 Clase 3	00118 Trastorno de la imagen corporal
Seguridad	Cognitivo-perceptivo	Dominio 12 Clase 1	00132 Dolor agudo
Seguridad	Afrontamiento/tolerancia al estrés	Dominio 9 Clase 2	00390 Temor excesivo
Seguridad	Afrontamiento/tolerancia al estrés	Dominio 9 Clase 2	00400 Ansiedad excesiva
Moverse	Actividad y ejercicio	Dominio 4 Clase 2	00085 Deterioro de la movilidad física
Moverse	Actividad y ejercicio	Dominio 4 Clase 2	00092 Intolerancia a la actividad
Moverse	Actividad y ejercicio	Dominio 4 Clase 2	00303 Riesgo de caídas del adulto

Tabla 2: Relación de diagnósticos de enfermería NANDA-I (Fuente: elaboración propia).

### PLAN DE CUIDADOS: MODELO AREA

La planificación de los cuidados se estructuró bajo la taxonomía NANDA-I<sup>(19)</sup>, NOC<sup>(20)</sup> y NIC<sup>(21)</sup>. Para la priorización de los diagnósticos, se empleó el Modelo AREA (Análisis de Resultado del Estado Actual) (Gráfico 1). Este modelo constituye una herramienta de razonamiento clínico avanzado que permite realizar un cribado sistémico de los problemas detectados.

A diferencia de un listado lineal, el modelo AREA facilita la identificación del "diagnóstico principal" o "foco central", analizando cómo se interrelacionan y vinculan los distintos diagnósticos entre sí. Es el enfoque metodológico recomendado por la AENTDE (Asociación Española de Nomenclatura, Taxonomía y Diagnósticos de Enfermería) <sup>(22)</sup> para garantizar que las intervenciones (NIC) impacten directamente en los resultados (NOC) de forma integrada y eficiente.



**Gráfico 1:** Interrelación de diagnósticos de enfermería según modelo AREA (Fuente: elaboración propia).

Tras la aplicación del modelo AREA, se identificó el núcleo del plan de cuidados, seleccionando cuatro diagnósticos como prioritarios debido a su alta interrelación y capacidad para impactar en las cuatro necesidades básicas alteradas de la paciente (Tabla 3). Estos diagnósticos constituyen el eje vertebrador de la intervención:

- **Deterioro de la integridad cutánea (00046):** Como diagnóstico de origen relacionado con el procedimiento quirúrgico en la zona plantar.
- **Dolor agudo (00132):** Como respuesta fisiológica inmediata que actúa como barrera para la recuperación funcional.
- **Deterioro de la movilidad física (00085):** Consecuencia directa de la localización de la lesión y el dolor, que limita la autonomía de la adolescente.
- **Ansiedad (00146):** Factor psicosocial transversal que se ve agravado por la limitación física y la incertidumbre ante el pronóstico de la NF1.

Diagnóstico NANDA-I	Definición	Característica definitoria	Factor relación
<b>00046 Deterioro de la integridad cutánea</b>	Herida en la epidermis y/o en la dermis.	Interrupción de la superficie del pie. Dolor agudo. Hematoma .	Edema. Heridas y lesiones. "Intervención quirúrgica".
<b>00400 Ansiedad excesiva</b>	Preocupación desproporcionada y persistente por situaciones y acontecimientos percibidos como amenazantes.	Angustia Hipervigilancia Estado de ánimo irritable Preocupado por los cambios vitales	Estrés excesivo. Conflicto de valores. Necesidades no satisfechas.

<b>00132 Dolor agudo</b>	Experiencia sensorial y emocional desagradable asociada o parecida a la asociada a un daño tisular real o potencial, con una duración inferior a 3 meses	Expresión facial de dolor. Intensidad del dolor evaluada mediante un instrumento de valoración estandarizado y validado.	Agentes lesivos físicos
<b>00085 Deterioro de la movilidad física</b>	Limitación del movimiento independiente e intencionado del cuerpo o de una o más extremidades.	Inestabilidad postural Malestar con el movimiento.	Dolor. Inmovilidad prolongada.

**Tabla 3:** Diagnósticos de enfermería prioritarios según el caso clínico planteado (Fuente: elaboración propia).

Este enfoque permite un abordaje integral, donde la resolución del problema físico (integridad cutánea y dolor) facilita la recuperación de la movilidad, lo cual, a su vez, actúa como un factor protector para disminuir los niveles de ansiedad y mejorar la autopercepción de la paciente.

Tras la selección de los diagnósticos prioritarios (Tabla 3), la operativización del plan de cuidados y la elección de intervenciones se llevó a cabo mediante el modelo DREOM. Este modelo de razonamiento clínico permite estructurar el proceso de atención de enfermería en cinco fases críticas e interrelacionadas<sup>(22)</sup>:

- **Diagnóstico (D):** Identificación y validación de los problemas de salud (reales o de riesgo) basados en la respuesta humana detectada en la valoración.
- **Resultados (R):** Definición de los objetivos terapéuticos o estados finales esperados (NOC), que actúan como indicadores del éxito de la intervención.
- **Efectividad (E):** Análisis sistemático y evaluación de la respuesta del paciente ante las acciones de enfermería para determinar el grado de consecución de los objetivos.
- **Opciones (O):** Identificación de las mejores alternativas de intervención (NIC) y estrategias complementarias adaptadas a las particularidades del caso.
- **Medios (M):** Determinación de los recursos necesarios (humanos, materiales, tecnológicos y de tiempo) requeridos para implementar el plan de cuidados de forma segura y eficiente.

A continuación, se detallan los planes de cuidados para abordar los diagnósticos de enfermería prioritarios (Tablas nº4-7) y las complicaciones potenciales (CP) (Tablas nº8-10).

Para cada diagnóstico NANDA-I, se han seleccionado indicadores NOC cuantificables mediante una escala de Likert de 1 a 5 (siendo 1 la situación más comprometida y 5 la óptima) y actividades NIC específicas fundamentadas en la evidencia<sup>(19-21)</sup>.

# FORMACIÓN DERMATOLÓGICA

<b>(00044) Deterioro de la integridad cutánea R/C</b> Edema, Heridas y lesiones (Problema asociado) "Intervención quirúrgica" M/P Interrupción de la superficie de la piel, dolor agudo, hematoma.			
RESULTADO NOC	INDICADORES	EVALUACIÓN (ESCALA LIKERT)	
		INICIO	FINAL
<b>NOC 1101: Integridad tisular: piel y membranas mucosas</b>	[110101] Temperatura de la piel	4	5
	[110102] Sensibilidad	1	4
	[110113] Integridad de la piel	2	5
	[110117] Tejido cicatricial	2	4
1. Gravemente comprometido, 2. Sustancialmente comprometido, 3. Moderadamente comprometido, 4. Levemente comprometido, 5. No comprometido * Tejido cicatricial: 1. Grave, 2. Sustancial, 3. Moderado, 4. Leve, 5. Ninguno			
<b>NOC 1103: Curación de heridas: por segunda intención</b>	[110320] Formación de cicatriz	1	5
	[110321] Disminución del tamaño de la herida	2	5
	[110209] Edema alrededor de la herida	3	4
1. Ninguno, 2. Escaso, 3. Moderado, 4. Sustancial, 5. Extenso			
<b>NIC 3440: Cuidados en el sitio de incisión</b>			
Limpiar desde la zona limpia hacia la zona menos limpia (es decir, desde la incisión a la piel circundante; desde la inserción del drenaje en un movimiento espiral hacia fuera). Instruir sobre la forma de cuidar la incisión durante el baño o la ducha.			
<b>NIC 3660: Cuidado de las heridas</b>			
Observar las características de la herida, incluyendo drenaje, color, tamaño y olor. Mantener seca la zona circundante mientras se protege la herida. Inspeccionar la herida cada vez que se realiza el cambio de vendaje Enseñar los procedimientos de cuidado de la herida			

**Tabla 4:** Plan de cuidados del diagnóstico Deterioro de la integridad cutánea (Fuente: elaboración propia).

<b>(00400) Ansiedad excesiva R/C</b> Estrés excesivo, Conflicto de valores, Necesidades no satisfechas M/P Angustia, hipervigilancia, estado de ánimo irritable, preocupado por los cambios vitales.			
RESULTADO NOC	INDICADORES	EVALUACIÓN (ESCALA LIKERT)	
		INICIO	FINAL
<b>NOC 1204: Equilibrio emocional</b>	[120401] Muestra un afecto adecuado a la situación	3	5
	[120402] Muestra un estado de ánimo estable	2	5
1. Nunca demostrado, 2. Raramente demostrado, 3. A veces demostrado, 4. Frecuentemente demostrado, 5. Siempre demostrado			
<b>NOC 1211: Nivel de ansiedad</b>	[121101] Inquietud	2	3
	[121104] Angustia	1	4
1. Grave, 2. Sustancial, 3. Moderado, 4. Leve, 5. Ninguno			
<b>NOC 1402: Autocontrol de la ansiedad</b>	[140207] Utiliza técnicas de relajación para reducir la ansiedad	2	5
	[140221] Controla la respiración en caso de ansiedad	3	5
	[140205] Planea estrategias para superar situaciones estresantes	3	4
1. Nunca demostrado, 2. Raramente demostrado, 3. A veces demostrado, 4. Frecuentemente demostrado, 5. Siempre demostrado			
<b>NIC 5270: Apoyo emocional</b>			
Escuchar atentamente las preocupaciones, los pensamientos, los sentimientos y las creencias. Animar a que exprese los sentimientos de ansiedad, ira o tristeza.			
<b>NIC 5220 Mejora de la imagen corporal</b>			
Ayudar a comentar los cambios causados por la enfermedad o cirugía, según corresponda. Enseñar a centrar menos la atención en las partes del cuerpo que no gustan y a prestar más atención a otras partes del cuerpo y a ver el cuerpo como un todo.			
<b>NIC: 5820: Disminución de la ansiedad</b>			
Tratar de comprender la perspectiva de la persona sobre las situaciones estresantes. Escuchar con atención. Animar a la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.			

**Tabla 5:** Plan de cuidados del diagnóstico Ansiedad excesiva (Fuente: elaboración propia).

<b>(00132) Dolor agudo R/C</b> Agentes lesivos físicos M/P Expresión facial de dolor, Intensidad del dolor evaluada mediante un instrumento de valoración estandarizado y validado.			
RESULTADO NOC	INDICADORES	EVALUACIÓN (ESCALA LIKERT)	
		INICIO	FINAL
<b>NOC 1605: Control del dolor</b>	[160516] Describe el dolor	4	5
	[160505] Utiliza el analgésico recomendado	3	5
	[160525] Realiza técnicas eficaces de reducción del estrés	2	4
1. Nunca demostrado, 2. Raramente demostrado, 3. A veces demostrado, 4. Frecuentemente demostrado, 5. Siempre demostrado			
<b>NOC 1843: Conocimiento: manejo del dolor</b>	[184320] Restricciones de la actividad	3	5
	[184308] Uso seguro de la medicación prescrita	3	5
1. Ningún conocimiento, 2. Conocimiento escaso, 3. Conocimiento moderado, 4. Conocimiento sustancial, 5. Conocimiento extenso			
<b>NOC 2102: Nivel de dolor</b>	[210206] Expresiones faciales de dolor	3	5
	[210223] Irritabilidad	2	5
1. Grave, 2. Sustancial, 3. Moderado, 4. Leve, 5. Ninguno			
<b>NIC 1410: Manejo del dolor: agudo</b>			
Identificar la intensidad del dolor durante los movimientos en las actividades de recuperación (p. ej., tos y respiración profunda, deambulación, transferencia a una silla). Preguntar al paciente sobre el nivel de dolor que permita su comodidad y tratarlo apropiadamente, intentando mantenerlo en un nivel igual o inferior.			
<b>NIC 2210: Administración de analgésicos</b>			
Comprobar las órdenes médicas en cuanto al medicamento, dosis y frecuencia del analgésico prescrito. Establecer expectativas positivas respecto de la eficacia de los analgésicos para optimizar la respuesta del paciente.			

**Tabla 6:** Plan de cuidados del diagnóstico Dolor agudo (Fuente: elaboración propia).

<b>(00085) Deterioro de la movilidad física R/C</b> Dolor, Inmovilidad prolongada M/P Inestabilidad postural, Malestar con el movimiento.			
RESULTADO NOC	INDICADORES	EVALUACIÓN (ESCALA LIKERT)	
		INICIO	FINAL
<b>NOC 1811: Conocimiento: actividad prescrita</b>	[181104] Restricciones prescritas a la actividad	3	5
	[181105] Precauciones prescritas para la actividad	4	5
	[181117] Calzado adecuado	3	5
1. Ningún conocimiento, 2. Conocimiento escaso, 3. Conocimiento moderado, 4. Conocimiento sustancial, 5. Conocimiento extenso			
<b>NOC 2109: Nivel de malestar</b>	[210948] Incapacidad para moverse	2	5
	[210945] Calambres musculares	3	4
1. Grave, 2. Sustancial, 3. Moderado, 4. Leve, 5. Ninguno			
<b>NOC 0208: Movilidad</b>	[20810] Marcha	2	5
	[20816] Fuerza de la pierna derecha	1	4
	[20802] Mantenimiento de la posición corporal	4	5
1. Gravemente comprometido, 2. Sustancialmente comprometido, 3. Moderadamente comprometido, 4. Levemente comprometido, 5. No comprometido			
<b>NIC 5612: Enseñanza: ejercicio prescrito</b>			
Advertir al paciente acerca de los peligros de sobreestimar sus aptitudes. Enseñar al paciente una postura y mecánica corporal correctas, según corresponda. Informar acerca de los dispositivos de ayuda disponibles que puedan utilizarse para facilitar la práctica de la técnica requerida, según corresponda.			
<b>NIC 0221: Terapia de ejercicios: ambulación</b>			
Aconsejar que use un calzado que facilite la deambulación y evite lesiones. Eliminar las barreras del entorno a lo largo del recorrido. Aplicar y proporcionar un dispositivo de ayuda (p. ej., bastón, muletas, silla de ruedas) para la deambulación si tiene inestabilidad. Vigilar la utilización de muletas, bastones u otros dispositivos de ayuda para andar.			

**Tabla 7:** Plan de cuidados del diagnóstico Deterioro de la movilidad física (Fuente: elaboración propia).

CP: Infección			
RESULTADO NOC	INDICADORES	EVALUACIÓN (ESCALA LIKERT)	
		INICIO	FINAL
NOC 0703: Severidad de la infección	[70334] Dolor a la palpación	3	5
	[70333] Dolor	2	5
	[70338] Dolor muscular	4	5
1. Grave, 2. Sustancial, 3. Moderado, 4. Leve, 5. Ninguno			
NOC 3124: Automanejo: herida	[312401] Identifica el tipo de herida y los riesgos asociados	4	5
	[312403] Obtiene información sobre el cuidado de las heridas	3	5
	[312411] Limpia la herida según las instrucciones	4	5
	[312415] Cubre la herida según las instrucciones	4	5
	[312427] Elimina el material contaminado de forma segura	2	5
1. Ningún conocimiento, 2. Conocimiento escaso, 3. Conocimiento moderado, 4. Conocimiento sustancial, 5. Conocimiento extenso			
NIC 6540: Control de infecciones			
Utilizar una técnica adecuada para el cuidado de las heridas. Mantener el uso prudente de antibióticos. Instruir para que se tomen los antibióticos según lo prescrito y hasta que se terminen. Instruir a la persona y a los familiares sobre los signos y síntomas de infección y sobre cuándo comunicarlos al profesional sanitario. Instruir a la persona y a sus familiares sobre cómo evitar las infecciones.			
NIC 6550: Protección contra las infecciones			
Monitorizar los signos y síntomas de infección sistémica y localizada. Proporcionar los cuidados adecuados a la piel en las zonas edematosas. Inspeccionar la existencia de eritema, calor extremo, o exudados en la piel y las mucosas. Inspeccionar el estado de cualquier incisión o herida quirúrgica a intervalos regulares.			

Tabla 8: Plan de cuidados de la complicación potencial Infección (Fuente: elaboración propia).

CP: Dehiscencia			
RESULTADO NOC	INDICADORES	EVALUACIÓN (ESCALA LIKERT)	
		INICIO	FINAL
NOC 3209: Conocimiento: manejo de heridas	[320901] Tipo de herida	2	4
	[320906] Signos y síntomas de infección	3	5
	[320907] Importancia de finalizar el tratamiento antibiótico	4	5
	[320916] Características de la cicatrización de las heridas	2	4
	[320923] Signos de dehiscencia de la herida	2	4
	[320931] Importancia de acudir a las citas con el profesional sanitario	3	5
	[320932] Importancia de utilizar protección solar una vez que se haya producido la cicatrización	2	5
1. Ningún conocimiento, 2. Conocimiento escaso, 3. Conocimiento moderado, 4. Conocimiento sustancial, 5. Conocimiento extenso			
NIC: 3440: Cuidados en el sitio de incisión			
Limpiar desde la zona limpia hacia la zona menos limpia (es decir, desde la incisión a la piel circundante; desde la inserción del drenaje en un movimiento espiral hacia fuera). Instruir sobre los motivos de notificación al profesional sanitario (p. ej., fiebre, enrojecimiento, tumefacción, dehiscencia de la herida).			

Tabla 9: Plan de cuidados de la complicación potencial Dehiscencia (Fuente: elaboración propia).

CP: Alteración de la marcha			
RESULTADO NOC	INDICADORES	EVALUACIÓN (ESCALA LIKERT)	
		INICIO	FINAL
NOC 0208: Movilidad	[020801] Mantenimiento del equilibrio	2	4
	[020810] Marcha	1	4
	[020820] Fuerza del pie derecho	1	3
	[020824] Capacidad para correr	1	3
	[020814] Se mueve con facilidad	2	5
1. Gravemente comprometido, 2. Sustancialmente comprometido, 3. Moderadamente comprometido, 4. Levemente comprometido, 5. No comprometido			
NIC 3480: Monitorización de las extremidades inferiores			
Determinar la movilidad actual y la percepción del estado de movilidad (caminar sin ayuda, caminar con mecanismos de ayuda o no andar/utilizar silla de ruedas). Monitorizar la fuerza muscular y el movimiento articular en el tobillo y el pie. Monitorizar la marcha y la distribución del peso sobre el pie (observar la deambulación y determinar el patrón de desgaste de los zapatos).			

Tabla 10: Plan de cuidados de la complicación potencial Impotencia funcional (Fuente: elaboración propia).

**EVALUACIÓN DEL PLAN DE CUIDADOS:**

Tras la implementación de las intervenciones, los indicadores de resultados mostraron una evolución favorable, alcanzando puntuaciones superiores a las basales. A continuación, se detalla la resolución de los diagnósticos enfermeros y las complicaciones potenciales:

En cuanto al diagnóstico de Deterioro de la integridad cutánea, tras la aplicación de las curas pautadas y la completa cicatrización de la lesión, el diagnóstico se considera resuelto, finalizando las actividades de enfermería asociadas.

De manera concurrente, el Deterioro de la movilidad física se ha resuelto satisfactoriamente. Dado que la limitación funcional estaba supeditada al uso de dispositivos de descarga (muletas) y al estado de la lesión cutánea, la recuperación de la integridad tisular permitió restablecer la deambulación autónoma.

Respecto al diagnóstico de Dolor, se objetivó su resolución tras el control de los factores causales (herida quirúrgica y limitación del movimiento). Una vez recuperada la funcionalidad y la integridad de los tejidos, la paciente refiere ausencia de sintomatología algica.

Asimismo, las complicaciones potenciales (Infección, Dehiscencia y Alteración de la marcha) se consideran descartadas. La resolución de los diagnósticos principales elimina los factores de riesgo asociados a dichas complicaciones.

Finalmente, el diagnóstico de Ansiedad permanece activo. A pesar de las intervenciones realizadas, persisten factores etiológicos relacionados con la esfera emocional de la patología y la incertidumbre sobre el pronóstico. Por tanto, se requiere un seguimiento continuado mediante un abordaje multidisciplinar que garantice una atención integral a la salud mental de la paciente.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

La NF1 se caracteriza por una elevada heterogeneidad clínica, lo que se traduce en manifestaciones muy diversas en cada paciente. Esta variabilidad subraya la imperante necesidad de individualizar los planes de cuidados. Asimismo, resulta imprescindible el abordaje desde una perspectiva multidisciplinaria que trascienda el modelo médico convencional, integrando áreas como la psicología, la enfermería y la terapia ocupacional. Esta sinergia profesional es determinante para garantizar una calidad de vida digna y funcional en los afectados.

El desarrollo de este estudio clínico permite reafirmar el papel fundamental de la enfermería en el manejo de las enfermedades raras. Estas patologías a menudo sufren de una "invisibilización" derivada de la escasez de recursos e investigación. En este contexto, la capacidad de adaptación y flexibilidad del profesional enfermero es clave para ajustar el plan de cuidados según la evolución clínica y el momento vital del paciente.

Desde un análisis crítico de la literatura actual sobre la NF1, se observa una tendencia a describir las manifestaciones físicas y diagnósticos de enfermería estandarizados; sin embargo, existe un vacío significativo en la investigación del impacto emocional. Dado que la NF1 no sigue un curso lineal, la incertidumbre sobre su evolución impacta directamente en la salud mental del paciente, aspecto que debe ser priorizado en futuras líneas de investigación.

Finalmente, la formación especializada de los profesionales de la salud es esencial para anticipar necesidades y acompañar a las familias en todas las fases de la enfermedad. La enfermería, por tanto, se consolida no solo como una disciplina técnica basada en procedimientos, sino como un pilar de acompañamiento ético y humanístico que dignifica la vivencia de la enfermedad desde la evidencia científica.

## CONSIDERACIONES ÉTICAS:

De acuerdo con la normativa vigente, al tratarse de un estudio de caso clínico, se ha garantizado el cumplimiento del Reglamento (UE) 2016/679 (RGPD) y de la Ley Orgánica 3/2018 (LOPDGDD). Para ello, se obtuvo la firma de un consentimiento informado específico para casos clínicos (modelo de la Red de comités de ética de la investigación de Galicia). El proceso se ha guiado estrictamente por el Código Deontológico de la Enfermería Española, la Declaración de Helsinki y el Convenio de Oviedo, velando en todo momento por la seguridad, la confidencialidad y la ética en la práctica clínica.

## CONFLICTOS DE INTERESES:

Los/as autores/as declaran no tener conflictos de interés.

## BIBLIOGRAFÍA:

1. Suárez Fernández R, Trasobares L, Medina S, García Rodríguez M. Neurofibromatosis. *Med Integ*. 2001;38(2):64-8.

- Muela SH, Anaya MN, de la Osa Langreo A, Gargallo P, Menor F-C, Zúñiga A, et al. Neurofibromatosis tipo 1. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:341-5.
- Hernández-Martín A, Duat-Rodríguez A. Neurofibromatosis tipo 1: más que manchas café con leche, efélides y neurofibromas. Parte I. Actualización sobre los criterios dermatológicos diagnósticos de la enfermedad. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2016;107(6):454-64.
- Fernando Martínez R, López Pisón J, Monge Galindo L, Peña Segura JL, Cemeli Cano M, Izquierdo Álvarez S. Un nuevo síndrome neurocutáneo: síndrome de Legius. A propósito de un caso. *Rev Neurol*. 2014;59(5):209-12.
- Correa MF, Pasik NI. Neurofibromatosis tipos 1 y 2. *Rev Hosp Ital B Aires*. 2019; 39(4): 115-27.
- Moreno Londoño MV, Takane Imay M, González González MC, Koga Nakamura W, Estrada Reyes CE, Islas de la Vega G. Nódulos de Lisch y ultrabiomicroscopia. *Rev Mex Oftalmol*. 2014;88(4):189-93.
- del Puerto C, Aspee M, Downey C. Neurofibromas en la Neurofibromatosis tipo I. Descripción de caso clínico y revisión de la literatura. *Andes pediatr*. 2022; 93(5): 741-8.
- Westerhof W, Konrad K. Máculas azul-rojas y máculas pseudoatróficas: signos cutáneos adicionales en la neurofibromatosis. *Arch Dermatol*. 1982;118(8):577-81.
- Radtke H, Rosser T, Ullrich N. Neurofibromas plexiformes en neurofibromatosis tipo 1. Nueva York (USA): Children's Tumor Foundation; 2024.
- Hahn N, Rodríguez LM (traductores). *Vivir con neurofibromatosis tipo 1: una guía para adultos*. Nueva York (USA): Children's Tumor Foundation; 2023.
- Duat Rodríguez A. Neurofibromatosis tipo 1. *Pediatr Integral*. 2020; XXIV(6): 334-41.
- Reynolds S. NF1 Associated with More Cancer Types Than Previously Known. USA: National Cancer Institute; 2021.
- Bellido Vallejo JC, Lendínez Cobo JF. Proceso enfermero desde el modelo de cuidados de Virginia Henderson y los lenguajes NNN. Jaén: Ilustro Colegio oficial de Enfermería de Jaén; 2010.
- Martínez Orihuela C, Iozano Luzón M, Ávila Garrido R. Evaluación de insatisfacción corporal en chicas adolescentes. En: I Congreso Virtual Internacional de Psicología; 2017.
- de Tiedra AG, Mercadal J, Badía X, Mascaró JM, Herdman M, Lozano R. Adaptación transcultural al español del cuestionario Dermatology Life Quality Index (DLQI): El Índice de Calidad de Vida en Dermatología. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 1998; 89(12):692-700.
- Sanofi. Escala DLQI. Pro Campus Sanofi; 2025.
- Femat Roldán G. ¿Qué es la escalada de ansiedad de Hamilton? México: Neurocenter; 2023.
- Ramírez D. Escala de ansiedad de Hamilton. San Salvador: Psico-Guía; 2024.
- Herdman TH, Kamitsuru S, Takáo Lopes C, editores. *NANDA International. Diagnósticos enfermeros: Definiciones y clasificación 2024-2026*. 13ª ed. Barcelona: Elsevier; 2024.
- Moorhead S, Swanson E, Johnson M. *Clasificación de Resultados de Enfermería (NOC): Medición de Resultados en Salud*. 7ª ed. Barcelona: Elsevier; 2024.
- Wagner CM, Butcher HK. *Clasificación de Intervenciones de Enfermería (NIC)*. 8ª ed. Barcelona: Elsevier; 2024.
- Pérez Cruz M. Aplicación del modelo AREA y el modelo DREOM en la elaboración de un plan de cuidados. *Inquietudes*. 2009; 41: 1-11.